

## NEUROMUSCULARIS MEGBETEGEDÉSEK: 1996

Vécsei László

SZOTE, Neurológia

A neuromuscularis megbetegedések diagnózisa és terápiája területén az elmúlt néhány év alatt előrelépés történt. Az amyotrophiás lateralsclerosis (ALS) pathomechanizmusában az excitotoxikus aminosavak (glutamát) indukálta neurodegeneráció szerepe valószínűsíthető. Klinikai vizsgálatok azt igazolták, hogy a riluzol (preszinaptikusan a glutamát felszabadulást gátolja) kedvezően befolyásolja a betegség progresszióját<sup>1</sup>. Az Európai Közösség 15 országa engedélyezte a riluzol amyotrophiás lateralsclerosis kezelésében történő alkalmazását. A közelmúltban ismertetett klinikai adatok szerint a rekombináns humán insulin-like growth factor-1 (rhIGF-1) kismértékben (de statisztikailag szignifikáns különbséggel) kedvezően befolyásolta az amyotrophiás lateralsclerosis lefolyását. A két vizsgálatosorozat azt bizonyítja, hogy elmozdulás történt a tragikus lefolyású kórkép kezelése területén. Jelen kerekasztal célja, hogy áttekintse (1) a SZOTE Neurológia Neuromuscularis Ambulanciájának tevékenységét, (2) a neuromuscularis megbetegedések genetikája terén elért újabb eredményeket, (3) a motoneuron pusztulás lehetséges okait és pathomechanizmusát amyotrophiás lateralsclerosisban, (4) a polyneuropathiák elektrofiziológiai klasszifikációját, (5) a spinális izomatropia problémakörét, valamint (6) néhány klinikai eset kérdését.

### Irodalom

1. *Bensimon G, Lacomblez V, Meininger V, and the ALS/Riluzole Study Group.* A controlled trial of riluzol in amyotrophic lateral sclerosis. *N Eng J Med* 1994;330:585-591.

### A SZOTE Neurológia „Neuromuscularis Ambulanciájának” tevékenysége

Mayer Péter, Dibó György

SZOTE, Neurológia

A „Neuromuscularis Ambulancia” 1993 októbere óta működik. Feladata azon betegek részletes kivizsgálásának irányítása (elektrofiziológia, laborvizsgálatok, biopszia) és ambuláns kezelése, akiknél az általános neurológiai vizsgálatok során felmerült neuromuscularis megbetegedés gyanúja.

Az ambulancia betegforgalmáról jellemző képet ad az 1995-ös év. Ekkor összesen 173 beteget tartottunk nyilván, a megjelenések száma 469 volt. Egy beteg átlagosan 2,71-szer fordult meg az ambulancián. Heti 1x2 óra rendelési idő és évi 44 rendelési nap mellett az egy vizsgálatra jutó átlagos idő 11,2 perc volt.

Az alábbi betegség csoportokat különítettünk el (zárójelben a betegek száma és a százalékos előfordulás): izombetegségek (46; 26%), motoneuron-betegségek (13; 8%), polyneuropathiák (8; 5%), gerinc eredetű betegségek (52; 29%), rheumatológiai betegségek (15; 9%), traumás megbetegedések (12; 7%) és egyéb betegségek (5; 3%). Ezek közül kiemelendő az izombetegségek (myopathiák, dystrophiák) mellett a kompressziós neuropathiák (alagút szindrómák) magas aránya.