

Galvos smegenų MRT pakitimai sergant šonine amiotrofinė skleroze: literatūros apžvalga

R. Parnarauskienė
D. Matačiūnienė

Vilniaus universiteto Medicinos
fakulteto Neurologijos ir
neurochirurgijos klinikos
Neurologijos centras

Santrauka. Šoninė amiotrofinė sklerozė (ŠAS) – progresuojanti degeneracinė nervų sistemos liga, pažeidžianti periferinį motorinį neuroną (PMN) ir centrinį motorinį neuroną (CMN). ŠAS paprastai nesunku diagnozuoti, jei pacientas serga kurį laiką ir stebimi generalizuoti simptomai. Tačiau ankstyvoje stadijoje, kai stebimi tik riboti židininiai simptomai viename ar dviejuose regionuose ar kliniškai randami vien PMN pažeidimo požymiai, diagnostika gali būti sudėtinga. Ypač trūksta objektyvių instrumentinių CMN pažeidimą įrodančių tyrimų. Pastaruoju metu daug dėmesio skiriama neurovizualiniams tyrimams, nes randama vis specifiskesnių požymių bei jautresnių metodikų, nustatančių piramidinių laidų ir motorinės žievės pažeidimą ŠAS metu. Straipsnyje, remiantis literatūros duomenimis, aptariama, kokie pakitimai galvos smegenyse gali būti nustatomi sergantiesiems ŠAS taikant įprastinę magnetinio rezonanso tomografiją (MRT) ir vieną naujesnių MRT metodikų – difuzijos įtampos vaizdavimą (*Diffusion Tensor Imaging* – DTI). Aptariami šių metodikų privalumai ir trūkumai, ateities perspektyvos.

Raktažodžiai: šoninė amiotrofinė sklerozė, magnetinio rezonanso tomografija, difuzijos įtampos vaizdavimas, centrinis motorinis neuronas, žievinis nugaros laidas.

Neurologijos seminarai 2007; 11(33): 147–151

ĮVADAS

Šoninė amiotrofinė sklerozė (ŠAS) – progresuojanti degeneracinė nervų sistemos liga, pažeidžianti periferinį (PMN) ir centrinį motorinį neuroną (CMN) [1]. Šių neuronų degeneracija sukelia progresuojantį ryklės, galūnių, krūtinės ir pilvo raumenų silpnumą. Mirtis dėl kvėpavimo nepakankamumo ištinka vidutiniškai per 2–4 metus nuo ligos pradžios, nedidelė grupė pacientų išgyvena dešimtmetį ar daugiau. Nekyla abejonių, kad šią ligą būtina diagnozuoti kiek galima anksčiau – tiek tikintis didesnio neuroprotekcinį vaistų efektyvumo, tiek dėl psichologinių, etinių bei ekonominių priežasčių [2]. ŠAS paprastai nesunku diagnozuoti, jei pacientas serga kurį laiką ir stebimi generalizuoti simptomai. 1999 metų duomenimis, vidutinis laikas nuo simptomų atsiradimo pradžios iki ŠAS diagnozės patvirtinimo yra 13–18 mėnesių [3]. ŠAS gali būti sunku diagnozuoti ankstyvoje stadijoje, kai stebimi tik riboti židininiai simptomai viename ar dviejuose regionuose ar kli-

niškai randami vien PMN pažeidimo požymiai. Pagal diagnostinius kriterijus, ŠAS diagnozei būtini: a) PMN pažeidimo požymiai, b) CMN pažeidimo požymiai, c) simptomų ir požymių progresavimas [1]. PMN pažeidimą dažniausiai nesunku įrodyti kliniškai, dar jautriau jį padeda įvertinti elektroneurografinis tyrimas (taip pat ir subklininius pakitimus). Tuo tarpu CMN pažeidimo požymiai: aukšti sausgysliniai refleksai, patologiniai refleksai, spastiškumas pradinėse ligos stadijose neretai gali būti neišreikšti arba juos gali užgožti itin ryškūs periferinio paralyžiaus požymiai [4]. Objektyvių instrumentinių tyrimų, klinikinėje praktikoje jautriai įvertinančių ankstyvą CMN pažeidimą ŠAS metu, deja, kol kas nėra (sukeltųjų motorinių potencialų, gaunamų transkranijinės magnetinės stimuliacijos metu, matavimai ŠAS metu nėra pakankamai jautrūs) [5]. Pastaruoju metu daug dėmesio skiriama neurovizualiniams tyrimams, nes randama vis specifiskesnių požymių bei jautresnių metodikų, vertinančių motorinės žievės ir piramidinių laidų pažeidimą ŠAS metu. Tikimasi, kad ateityje šie tyrimai padės anksti diagnozuoti ŠAS, o galbūt ir prognozuoti jos eigą bei vertinti gydymo efektyvumą [6]. Šiame straipsnyje apžvelgiama iki šiol sukaupta informacija apie galvos smegenų įprastinės magnetinio rezonanso tomografijos (MRT) bei santykinai naujos jos metodikos – difuzijos įtampos vaizdavimo (*Diffusion Tensor Imaging* – DTI) pakitimus sergant šonine amiotrofinė skleroze.

Adresas:

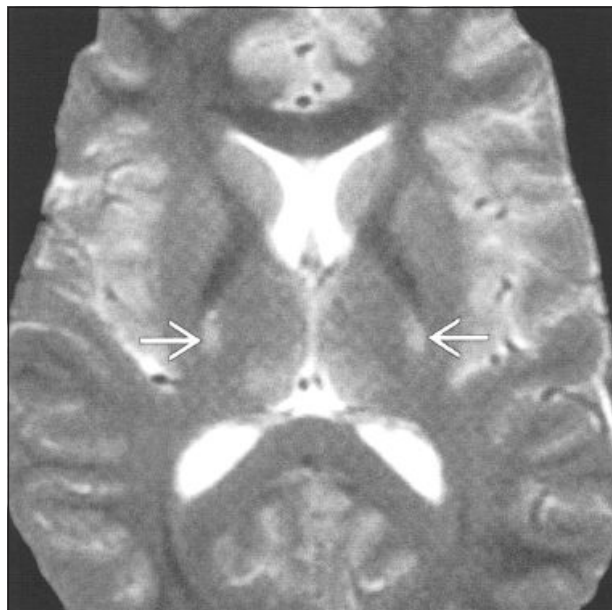
R. Parnarauskienė
VUL SK Neurologijos centras
Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius
Tel. / faks. (370 5) 236 52 20
El. paštas: klinika@santa.lt

ŽIEVINIO NUGAROS LAIDO VIZUALIZACIJA SVEIKIEMS ASMENIMS IR PAKITIMAI ŠONINĖS AMIOTROFINĖS SKLEROZĖS METU

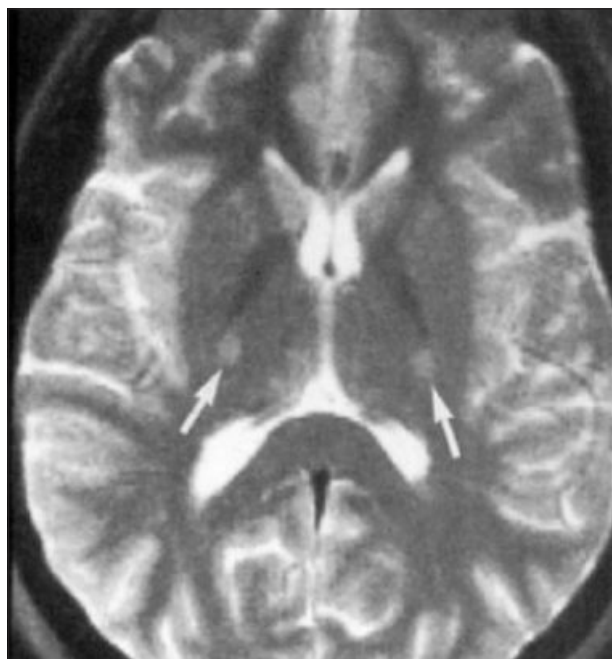
Įprastinė galvos smegenų MRT: T2W, protonų tankio ir FLAIR sekos

Klinikinėje praktikoje galvos smegenų MRT pacientams su įtariama šonine amiotrofine skleroze atliekama siekiant atmesti kitas galvos smegenų ligas, galinčias imituoti ŠAS. Tačiau dar 1991 metais pastebėta, kad maždaug 40% sergančiųjų ŠAS T2W ir protonų tankio vaizduose išilgai žievinio nugaros laido (ŽNL) stebimas nenormalus hiperintensinis signalas [7]. Vėlesnių tyrimų duomenimis, šie pakitimai T2W vaizduose stebėti daugiau nei 2/3 ŠAS pacientų [8]. Pakitimai geriausiai matomi viduriniame ar apatiniame ašiniame vidinės kapsulės pjūvyje, jie dažniausiai apvalūs, ryškiai riboti, simetriški [9, 10] (1 pav.). Tačiau kontroliniuose tyrimuose pastebėta, kad hiperintensinis signalas T2W vaizduose vidinės kapsulės užpakalinėje kojytėje randamas ir daugiau nei pusei sveikų asmenų [9, 11, 12] (2 pav.). Derinant galvos smegenų MRT su patanatominiais tyrimais, įrodyta, kad hiperintensinio signalo zonos sveikų ir ŠAS sergančių asmenų vidinės kapsulės užpakalinės kojytės trečiame ketvirtadalyje sutampa ir iš tiesų atitinka žievinį nugaros laidą [11]. Kas lemia tokią radiologinį sveiko ŽNL vaizdą ir ar galima T2W vaizduose jį atskirti nuo ŠAS sergančių pacientų? Sveikų asmenų galvos smegenų biopstatuose, dažytuose sidabru, ši zona dažosi blyškiau (3 pav.), o mikroskopiškai ten randami itin dideli (> 10 μm) aksonai su plačiais periaksoniniais tarpais, storais mielino dangalais bei dideliais tarpais tarp skaidulų (visos šios trys „skaidrios“ struktūros nesidažo sidabru, o T2W vaizduose jos lemia signalo intensyvumą) [11]. Pastebėta, kad šios sveikų asmenų T2W hiperintensinės zonos vaikų amžiuje nebūdingos, o atsiranda tik maždaug po 9–13 gyvenimo metų ir vėliau nekinta. Tai nesunku paaiškinti žinant, kad vaikų žievinio nugaros laido skaidulų storis yra perpus mažesnis nei suaugusiųjų, o su amžiumi jos intensyviai storėja, dar vyksta mielinizacija [11, 13]. Tuo tarpu ŠAS metu T2W vaizduose stebimi hiperintensiniai židiniai atspindi būtent šių storųjų skaidulų degeneraciją, demielinizaciją ir gliozę. Bandyta ieškoti kriterijų, kurie T2W vaizduose leistų atskirti normalius hiperintensinius židinius nuo atsirandančių ŠAS metu: sergančiųjų ŽNL signalo intensyvumas turėtų būti gerokai didesnis už žievės pilkosios medžiagos signalą (dažnai izointensinis likvorui), židiniai turėtų būti dideli (> 6 mm), aiškių ribų, matomi daugiau nei keturiuose pjūviuose (kartais net nuo motorinės žievės iki tilto) [9]. Visgi sutariama, kad šie kriterijai nepadedą patikimai atpažinti ŠAS pacientus, o T2W seka nepasižymi nei jautrumu, nei specifiškumu (panašūs pakitimai aprašyti ir vit. B₁₂ stokos, Friedreich'o ataksijos metu) [14].

Protonų tankio seka pasižymi gerokai didesniu specifiškumu ir padeda patikimiau atskirti sveikų asmenų ŽNL nuo sergančiųjų ŠAS: kelių autorių duomenimis, šios sekos specifiškumas, vertinant ŽNL, siekė 100%, taigi nė



1 pav. Šonine amiotrofine skleroze sergančiojo žievinis nugaros laidas (rodyklės) vidinės kapsulės užpakalinėje kojytėje. MRT, T2W seka, ašinis pjūvis [10].



2 pav. Sveiko 20 metų amžiaus asmens žievinis nugaros laidas (rodyklės) vidinės kapsulės užpakalinėje kojytėje. MRT, T2W seka, ašinis pjūvis [12].

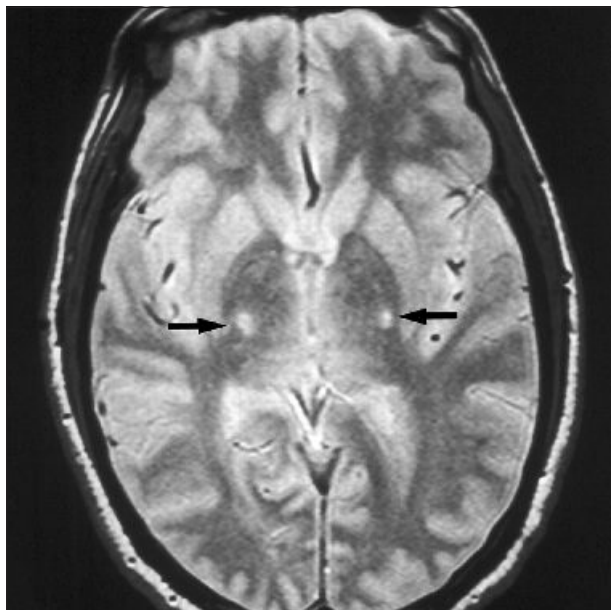
vienas kontrolinis vaizdas nebuvo įvertintas kaip klaidin-gai teigiamas [9, 14]. ŠAS sergančių pacientų protonų tankio vaizduose stebimi T2W sekai analogiški pakitimai – simetriški hiperintensiniai židiniai vidinės kapsulės užpakalinės kojytės srityje (4 pav.), tuo tarpu sveikų asmenų vaizduose šių židinių nerasime, normalus ŽNL yra izointensinis ar net šiek tiek hipointensinis aplinkinėms struktūroms [9, 11, 14, 15]. Visgi šios sekos jautrumas nėra didelis ir siekia tik 33% [14] (anksčiau atlikto tyrimo duomenimis, 42–60% [9]).



3 pav. Normalių smegenų pjūvis per vidinės kapsulės vidurį – mikroskopinis mažo padidinimo vaizdas. Vidinės kapsulės užpakalinės kojos trečiame ketvirtadalyje matoma nedidelė blyški zona (rodyklė), atitinkanti žievinį nugaros laidą. G = globus pallidus [10].

FLAIR sekos reikšmė, vertinant ŽNL, išlieka kontroversiška. Vieni autoriai teigia, kad FLAIR dažniau aptinka ŠAS sergančiųjų žievinio nugaros laido pakitimus nei jau minėtos sekos [16], pasak kitų, analogiški hiperintensiniai židiniai ŽNL projekcijoje stebimi ir daugeliui sveikų asmenų [17].

Keli tyrimai nagrinėjo minėtų MRT pakitimų galimą ryšį su klinika [8, 9, 14]. Nė vienas jų nerado patikimos koreliacijos tarp radiologinių pakitimų ir CMN pažeidimo požymių išreikštumo ar kitų klinikinių parametrų. Vieno tyrimo duomenimis, pataloginių pakitimų galvos smegenų MRT radimas buvo patikimai susijęs su greitesniu ligos progresavimu: nenormalus ŽNL signalas protonų tankio vaizduose rastas 78% pacientų, kurių liga progresavo vidutiniu arba dideliu greičiu (t. y. laikas nuo simptomų atsiradimo iki mirties neviršijo 30 mėnesių) ir tik 12% pacientų, kurių ligos progresas buvo lėtas (daugiau nei 30 mėnesių iki mirties) [9]. Taigi galvos smegenų MRT galbūt galėtų būti prognostinis ŠAS tyrimas.

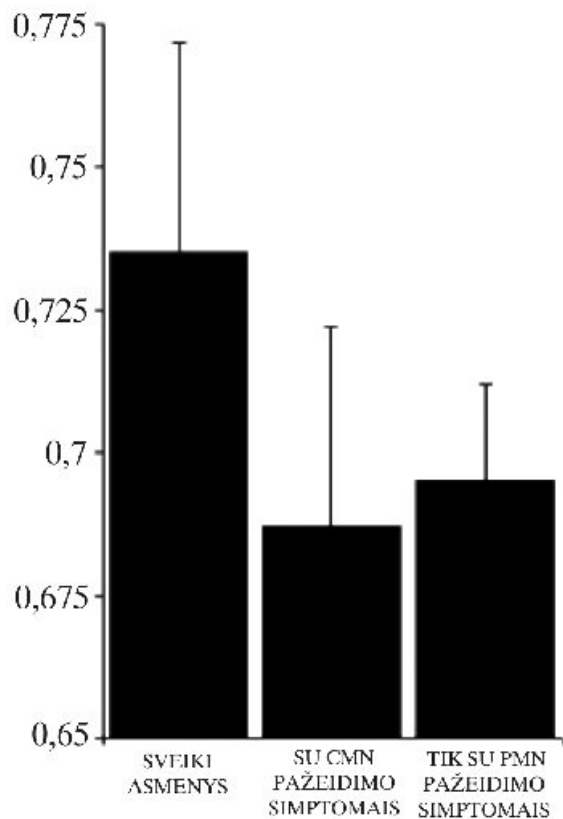


4 pav. ŠAS sergančio paciento galvos smegenų MRT, protonų tankio seka, ašinis pjūvis. Abipus matomos gerai apibrėžtos didelio signalo intensyvumo zonos (rodyklės), kurios lokalizuojasi vidinės kapsulės užpakalinės kojos užpakalinėje dalyje [13].

Pagrindinis įprastinės galvos smegenų MRT trūkumas – pakitimai gali būti vertinami tik kokybiškai. Tai lemia vertinimo subjektyvumą, priklausomybę nuo tyrėjo. Tuo galima paaiškinti ir skirtingų tyrimų metu gautus labai skirtingus metodų specifiškumo bei jautrumo įvertinimus [6]. Todėl ieškoma objektyvesnių metodų, leidžiančių vizualizuoti ir kiekybiškai įvertinti ŠAS metu vykstančius procesus.

Difuzijos įtampos vaizdavimas – DTI

Tai santykinai nauja MRT metodika, kuri remiasi vandens molekulių difuzijos savybėmis. Difuzija – visoms molekulėms būdingas judėjimas (Brauno judėjimas), vykstantis dėl turimos šilumos energijos. Laisvos vandens molekulės juda be aiškios krypties, atsitiktinai (izotropinė difuzija). Audiniuose vandens molekulių judėjimas yra kryptingas, šią savybę lemia ląstelių membranų bei intraląstelių struktūrų egzistavimas, kurios yra tarsi barjerai difuzijai [18]. Skirtingos struktūros pasižymi skirtingu difuzijos kryptingumo – anizotropijos – laipsniu. Pavyzdžiui, baltosios medžiagos laidams būdinga santykinai didelė anizotropija: vandens molekulių difuzija išilgai nervinių skaidulų yra daug greitesnė nei statmenai joms. Šią anizotropiją daugiausia lemia aksonų membranos, mažesne dalimi – mielino dangalai [6]. Difuzijos kryptingumo kiekybinis įvertinimas – frakcinės anizotropijos (FA) rodiklis. Jis gali svyruoti nuo 0 (difuzija neturi jokio kryptingumo) iki 1 (difuzija vyksta viena kryptimi). Keičiantis audinių struktūrai (pvz., degeneruojant ŽNL skaiduloms), gali keistis difuzijos kryptingumo laipsnis, ir tai galima įvertinti difuzijos įtampos (DTI) MRT tyrimo metu [5]. Kitas DTI metu vertinamas rodiklis – vidutinis difuziškumas (*Mean*



5 pav. Vidutinė frakcinė anizotropija (FA) vidinės kapsulės užpakalinės kojų srityje (paklaidų stulpelis nurodo standartinį nuokrypį) [6].

Diffusivity – MD). Tai vandens difuzijos kiekis per laiko vienetą, kuris priklauso nuo ląstelių tankumo, intraląstelinės architektūros, aksoninio transporto. Didžiausiu difuziškumu pasižymi likvoras, kadangi čia difuzija yra santykinai laisva [18].

Paskelbta per dešimt tyrimų, kurie nagrinėjo ŠAS sergančiųjų DTI rodiklių pakitimus, lygino juos su kontrolinių sveikų asmenų DTI, mėgino įvertinti šių rodiklių ryšį su klinika, transkranijinės magnetinės stimuliacijos duomenimis. Visi vertino difuzijos rodiklius žievinio nugaros laido vidinės kapsulės lygyje, keletas tyrimų pasekė difuzijos rodiklių kaitą ir skirtumus nuo kontrolinių asmenų keliuose ŽNL lygiuose [5, 6, 18].

Visų tyrimų duomenimis, ŠAS sergančiųjų bendras FA rodiklis (abiejų pusių) yra statistiškai patikimai mažesnis už kontrolinių sveikų asmenų to paties lygio FA. Šis skirtumas stebėtas visuose tirtuose ŽNL lygiuose: spinduliniame vainike (*corona radiata*), vidinės kapsulės užpakalinės kojų srityje, smegenų kojų, tilto bei piramidžių srityse. Tai nesunku paaiškinti: vykstant ŽNL degeneracijai, mažėja difuzijos kryptingumą palaikančių barjerų: aksonų membranų, mielino dangalų, – taigi frakcinė anizotropija mažėja [6]. FA koreliacija su klinika stebėta tik viename ankstyvesniųjų tyrimų [19], o vėlesniuose tyrimuose ryšio su ŠAS požymių išreikštumu nestebėta. Svarbu tai, kad dviejuose tyrimuose, kuriuose atkreiptas dėmesys į pacientus su izoliuotais PMN simptomais, rasta, kad ir šiems pacientams būdingas FA sumažėjimas [5, 6]. Tai iliustruoja 5 pa-

veiklas: pacientų su izoliuotu PMN pažeidimu FA vertės vidinės kapsulės užpakalinės kojų srityje daug artimesnės pacientų su tipiška ŠAS (su CMN pažeidimu) FA vertėms ir gerokai mažesnės nei sveikų kontrolinių asmenų FA vertės [6].

Remiantis šiais duomenimis, daroma prielaida, kad pacientams su išreikštu PMN pažeidimu DTI metodika galima jautriau atpažinti CMN pažeidimą nei tiriant kliniškai [6]. Neurologinis kliniškas tokių pacientų vertinimas yra ribotas, nes patologinius refleksus (CMN pažeidimo požymį) gali būti sunku aptikti, kai raumenys jau yra silpni, atrofavę ir fascikuliuoja (išreikšti PMN pažeidimo požymiai) [4]. O DTI matavimai vertina CMN pakitimus nepriklausomai nuo PMN. Ankstyvas CMN pažeidimo nustatymas svarbus terapine prasme, nes, remiantis dabartinėmis rekomendacijomis, tik pacientams su nustatytais CMN pažeidimo požymiais gali būti skiriamas riluzolis. Be to, jo efektyvumas, kaip neuroprotektoriaus, tuo didesnis, kuo anksčiau jis paskiriamas. Taigi DTI gali prisidėti prie ankstyvos ŠAS diagnostikos ir ankstyvo gydymo.

Vidinės kapsulės užpakalinės kojų FA jautrumas ir specifiškumas, nustatant CMN pažeidimą, yra atitinkamai 95% ir 71% (įskaitant ir pacientus su izoliuotu PMN pažeidimu). Tokiu dideliu jautrumu nepasižymi nė viena įprastinė MRT metodika, aprašyta anksčiau. Visgi specifiškumas nesiekia 100%, todėl FA tyrimas negali būti naudojamas kaip diagnostinis ŠAS žymuo, bet gali turėti vertingos papildomos vertės esant neaiškiai diagnozei. Svarbi DTI FA savybė yra ta, kad šį rodiklį galima sekti bėgant laikui (kiekybinės vertės, gautos skirtingais aparatais, skirtingu metu, tačiau taikant tą pačią technologinę schemą gali būti palyginamos). Todėl matuojant FA galima monitoruoti CMN pažeidimo progresavimą bėgant laikui, o tai yra svarbu vertinant naujų farmakologinių junginių efektyvumą [6].

Kito DTI metodikos rodiklio – vidutinio difuziškumo (MD) – svarba ŠAS pacientams dar nėra aiški. Skirtingų tyrimų metu gauti prieštaringi duomenys: du ankstesni tyrimai [18, 19] nustatė, kad ŠAS metu MD vertės vidinės kapsulės užpakalinės kojų srityje yra didesnės nei sveikų kontrolinių asmenų, o naujesnis tyrimas tokio skirtumo nerado [6]. Manoma, kad taip gali būti dėl skirtingų tiriamųjų populiacijų: pirmuose dviejuose tyrimuose dalyvavo sunkesni, ilgiau sergantys pacientai.

ATEITIES PERSPEKTYVOS

CMN pažeidimui vertinti bandoma pritaikyti ir kitas naujas MRT metodikas. Pastaruoju metu atliekama nemažai tyrimų, kuriuose tiriama magnetizacijos perkėlimo MRT (*Magnetization Transfer MRI* – MT-MRI), magnetinio rezonanso spektroskopijos (MRS) vertė. Kita didelė radiologinių ŠAS pacientų tyrinėjimų sritis: smegenų žievės (tiek motorinės, tiek nemotorinės) morfometriniai tyrimai, kurių metu patikimai gali būti nustatoma regioninė žievės atrofija. Tačiau reikalingi tolesni didelės apimties tyrimai,

kurie įvertintų ir palygintų klinikinę praktinę šių įvairių neurovizualinių metodikų vertę [20].

Taigi kol kas tenka naudotis pripažintomis rekomendacijomis ir ŠAS sergantiems pacientams galvos smegenų MRT atlikti tik siekiant atmesti kitas CNS ligas. Tačiau neišklaidais atvejais ir įvaldžius naujas radiologines metodikas galima prisiminti, kad galvos smegenų MRT kartais gali padėti ne tik paneigti kitą diagnozę, bet ir patvirtinti ŠAS diagnozę.

Gauta:
2007 07 31

Priimta spaudai:
2007 08 15

Literatūra

1. Klinikinė neurologija. Red. V. Budrys. V., 2003.
2. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005; 12: 921–38.
3. Chio A. Survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1999; 246(Suppl. 3): III1–5.
4. Ince PG, Evans J, Knopp M, et al. Corticospinal tract degeneration in the progressive muscular atrophy variant of ALS. *Neurology* 2003; 60: 1252–8.
5. Sach M, Winkler G, Glauche V, et al. Diffusion tensor MRI of early upper motor neuron involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2004; 127: 340–50.
6. Graham JM, Papadakis N, Evans J, et al. Diffusion tensor imaging for the assessment of upper motor neuron integrity in ALS. *Neurology* 2004; 63: 2111–9.
7. Iwasaki Y, Kinoshita M, Ikeda K, et al. MRI in patients with amyotrophic lateral sclerosis: correlation with clinical features. *Int J Neurosci* 1991; 59: 253–8.
8. Waragai M. MRI and clinical features in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroradiology* 1997; 39: 847–51.
9. Cheung G, Gawal MJ, Cooper PW, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: correlation of clinical and MR imaging findings. *Radiology* 1995; 194: 263–70.
10. Osborn AG, Hedlund GL, Blaser SI, et al. Diagnostic imaging: brain. *Amirsys* 2004; 1: 10–86.
11. Yagishita A, Nakano I, Oda M, Hirano A. Location of the corticospinal tract in the internal capsule at MR imaging. *Radiology* 1994; 191: 455–60.
12. Mirowitz S, Sartor K, Gado M, Torack R. Focal signal-intensity variations in the posterior internal capsule: normal MR findings and distinction from pathologic findings. *Radiology* 1989; 172: 535–9.
13. Yoshimura K, Kurashige T. Age-related changes in the posterior limb of the internal capsule revealed by magnetic resonance imaging. *Brain Dev* 2000; 22(2): 118–22.
14. Hofmann E, Ochs G, Pelzi A, Warmuth-Metz M. The corticospinal tract in amyotrophic lateral sclerosis: an MRI study. *Neuroradiology* 1998; 40: 71–5.
15. Khader SM, Greiner FG. *Neuroradiology case of the day*. *Radiographics* 1999; 19: 1696–8.
16. Hecht MJ, Fellner F, Fellner C, et al. MRI-FLAIR images of the head show corticospinal tract alterations in ALS patients more frequently than T2-, T1- and proton-density-weighted images. *J Neurol Sci* 2001; 186(1–2): 37–44.
17. da Rocha AJ, Oliveira ASB, Fonseca RB, et al. Detection of corticospinal tract compromise in amyotrophic lateral sclerosis with brain MR imaging: relevance of the T1-weighted spin-echo magnetization transfer contrast sequence. *Am J Neuroradiol* 2004; 25: 1509–15.
18. Toosy AT, Werring DJ, Orrell RW, et al. Diffusion tensor imaging detects corticospinal tract involvement at multiple levels in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1250–7.
19. Ellis CM, Simmons A, Jones DK, et al. Diffusion tensor MRI assesses corticospinal tract damage in ALS. *Neurology* 1999; 53: 1051–8.
20. Hardiman O. New frontiers in the diagnosis and management of motor neuron disease. *Proceedings of the 17th Meeting of the European Neurological Society*. 2007 June 16–20; Rhodes, Greece.

R. Parnarauskienė, D. Matačiūnienė

MRI FINDINGS OF THE BRAIN IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: REVIEW OF LITERATURE

Summary

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease which targets both the lower and upper motor neurons. Diagnosing ALS is usually considered straightforward if the patient has been ill for some time and has generalized symptoms. Diagnosing the disease early when the patient has only limited focal symptoms from one or two regions or only symptoms of lower motor neuron (LMN) impairment may be difficult. Involvement of the LMN is confirmed by EMG and nerve conduction studies, however to date there is no objective technique that can reliably confirm involvement of the upper motor neuron (UMN). Recently much of research has focused on various neuroimaging techniques which can reveal abnormalities in patients with ALS with bigger accuracy and specificity and reflect pathological alteration of the UMN or motor cortex. In this review two imaging techniques: conventional MRI and diffusion tensor imaging (DTI) are presented with respect to their role in investigating patients with ALS. The future promises are also discussed.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, magnetic resonance imaging, diffusion tensor imaging, upper motor neuron, corticospinal tract.