

ODOS NERVINIŲ SKAUDULŲ KOKYBINIAI IR KIEKYBINIAI PARAMETRAI, SERGANT CHARCOT-MARIE-TOOTH LIGA

Edita Kanytė-Venienė

LSMU Medicinos fakulteto Neurologijos klinika

Darbo vadovė: prof. Milda Endzinienė

Charcot-Marie-Tooth (CMT) liga, arba įgimta polineuropatija, yra klinikiu ir genetiniu požiūriu heterogeniška ligų grupė, pažeidžianti periferinius nervus ir priekinio nugaros smegenų rago ląsteles. Tai vienas dažniausių įgimtų neurologinių sutrikimų, įprastai prasidedantis vaikystėje ir sukeliantis įvairaus sunkumo neurologinį pažeidimą, judėjimo negalią, jutimų sutrikimus ir skeleto deformacijas. Patomorfologiškai stebima stambių mielinių skaidulų mielino ir aksono degeneracija, neurofiziologiškai tai atsispindi difuziškai sulėtėjusiais nervų laidumo greičiais ir motorinio vieneto veikimo potencialo amplitudės sumažėjimu. Visumoje, daugumos CMT genetinių formų patogeneziniai išsivystymo mechanizmai nėra aiškūs, specifinio gydymo šiai ligai taip pat nėra. Svarbus veiksnys, ribojantis CMT ligos mokslinius tyrimus, yra nervų biopsijos procedūros invazyvumas ir potencialus komplikuotumas, dėl ko neįmanoma moksliniu aspektu tirti patomorfologinius nervų pokyčius ligos eigoje.

Kaip alternatyva nervų biopsijos procedūrai, inervacijos tyrimams buvo pradėta naudoti odos prakalo biopsija - minimaliai invazyvi procedūra, kurią galima kartoti daug kartų ligos eigoje. Pirmiausia odos biopsija buvo adaptuota smulkiųjų nervinių skaidulų neuropatijos diagnostikai ir monitoravimui, vertinant intraepiderminių skaidulų (IENF) tankį. Kiek vėliau šis metodas buvo pritaikytas ir mielinių odos skaidulų morfologijai ir molekulinės struktūros pokyčiams tirti.

Mūsų darbo tikslas yra ištirti odos nervinių skaidulų kokybinius ir morfometrinius rodiklius, panaudojant šviesaus lauko ir imunofluorescentinės mikroskopijos metodus. Šiuo tyrimu siekiama nustatyti pacientų amžiaus bei skirtingų CMT ligos stadijų sąlygotus odos nervinių skaidulų struktūrinius pokyčius, atskleidžiant pastarųjų sąsajas su CMT ligos sukeltą neurologinio pažeidimo sunkumu, įvertinimu klinikiniais ir neurofunkciniais rodikliais.

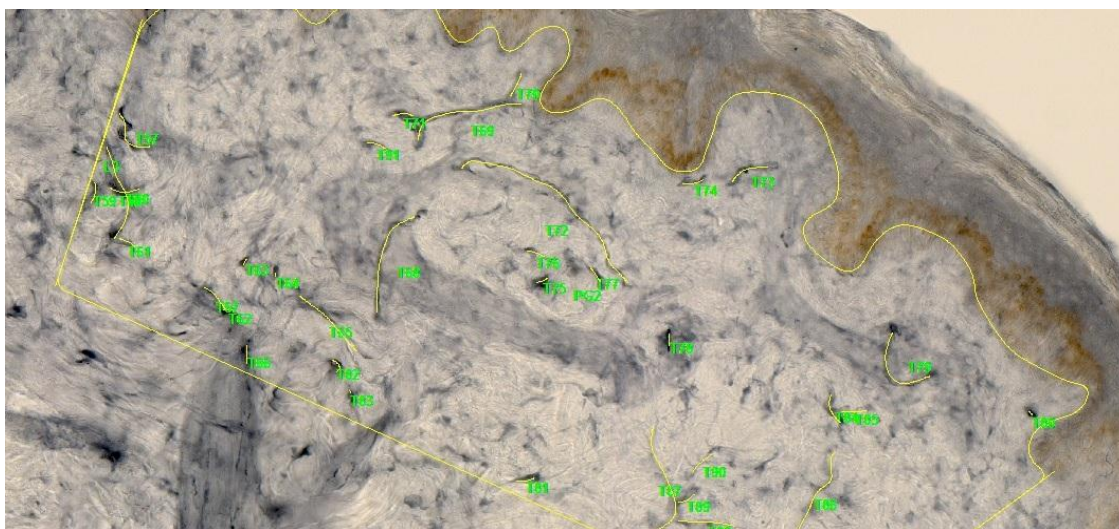
Metodika

Šviesaus lauko mikroskopija, panaudojant antikūną prieš bendrąjį neurožymenį PGP 9.5

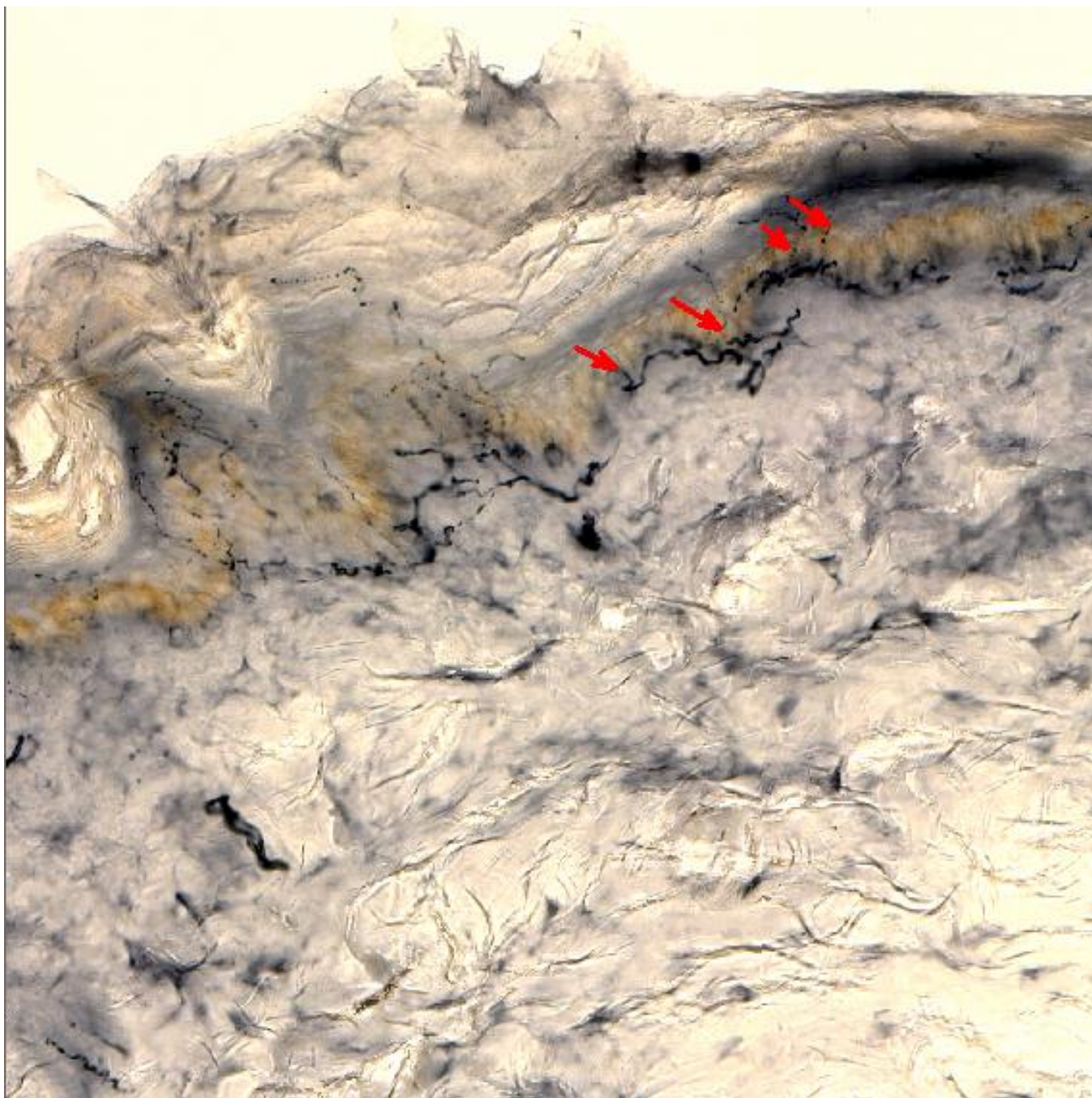
1. Dermos nervinių skaidulų suminis ilgis (DNFL) ploto vienetė (pagal Lauria et al., 2011);
2. Intraepiderminių skaidulų (IENF) tankis ilgio vienetė (pagal Lauria et al., 2005, Lauria et al. 2010);

Dviguba imunofluorescentinė mikroskopija, panaudojant antikūnus prieš bendrąjį neurožymenį PGP 9.5 ir mielina (CASPR+MBP)

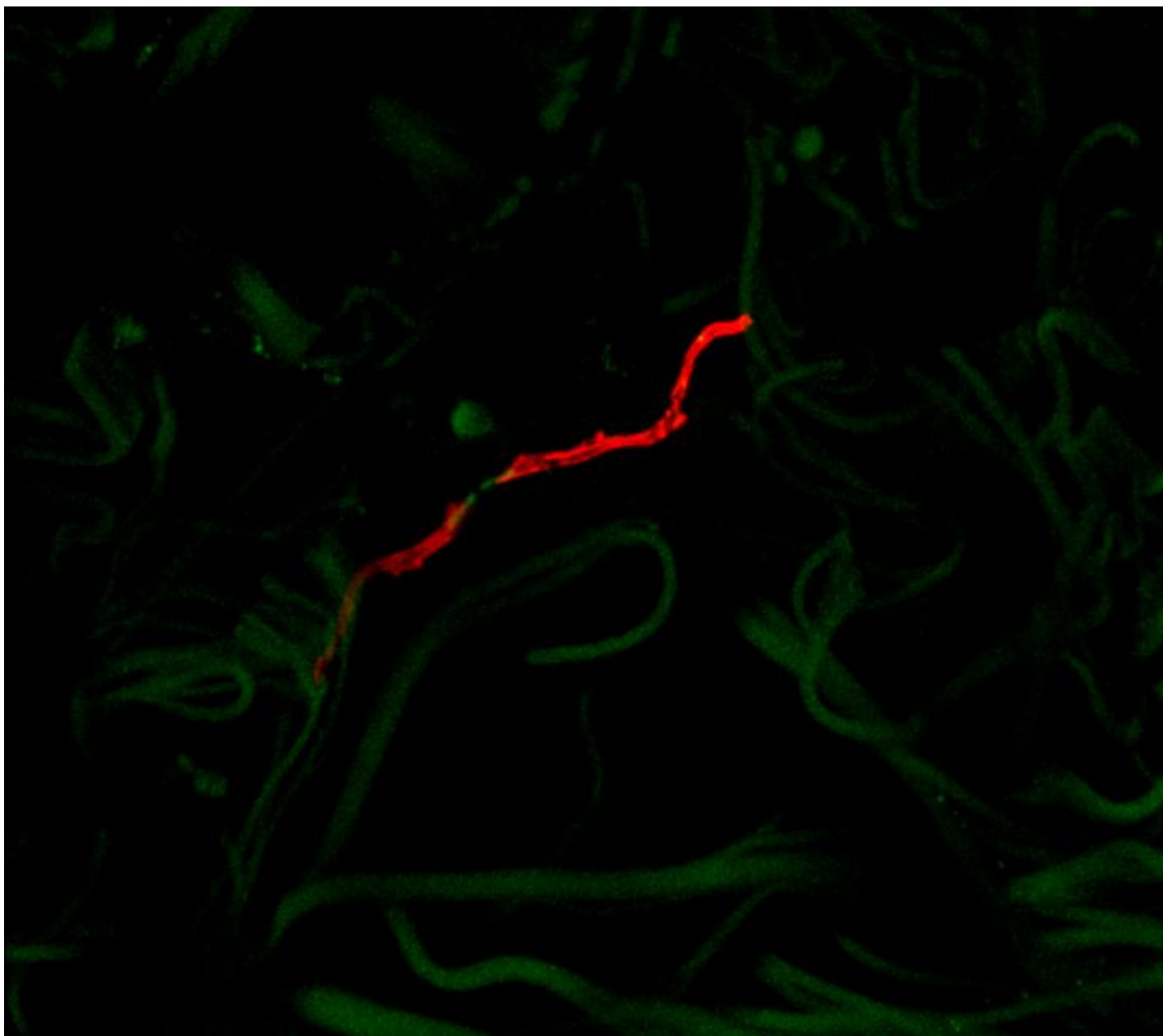
3. Mielinių skaidulų internodalinių ilgių matavimas (pagal Saporta et al., 2009, Provitera et al. 2007);
4. Paranodalinės ir nodalinės sričių morfologinių pokyčių įvertinimas (pagal Ruts et al., 2012).



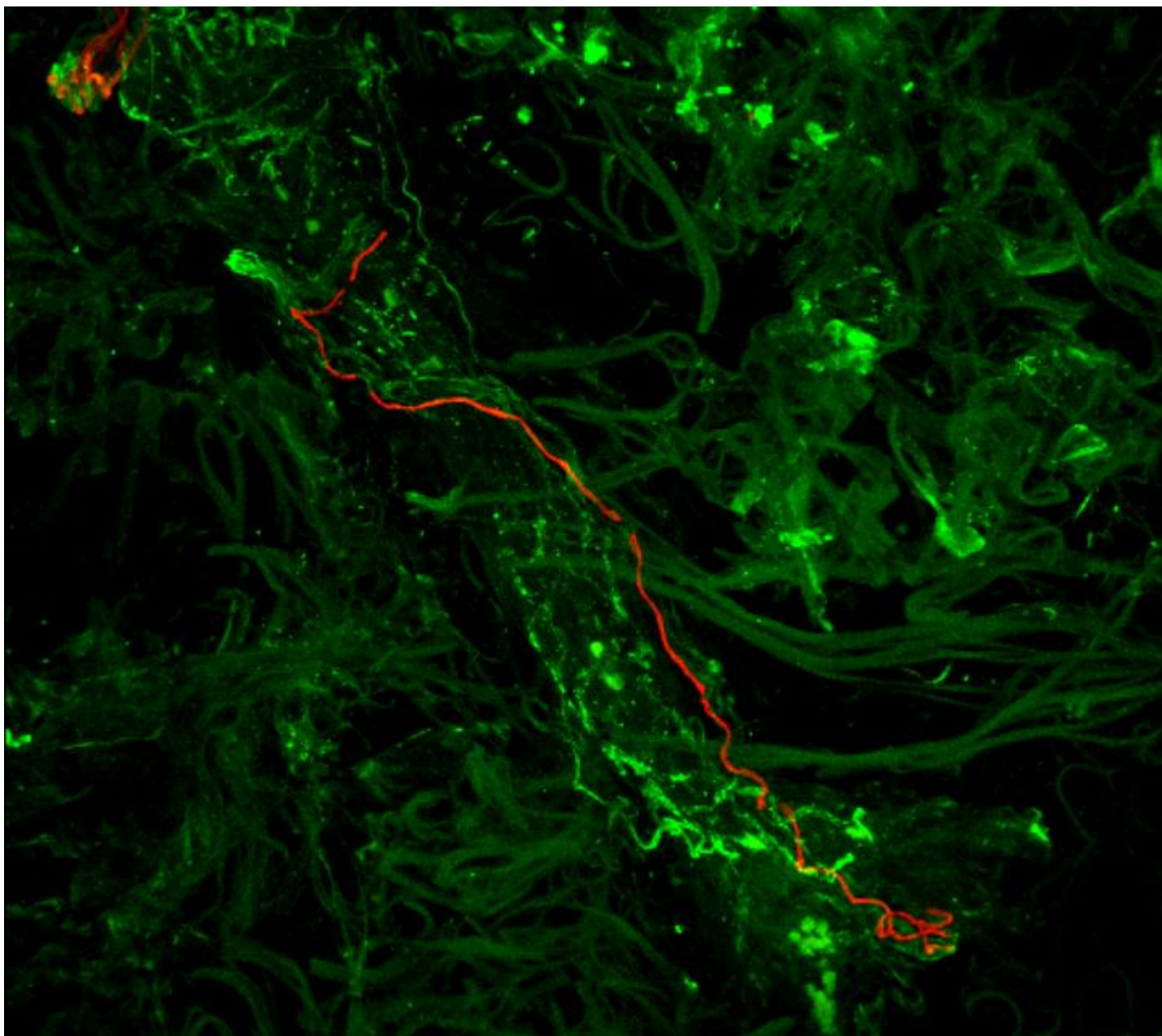
Pav. 1. DNFL, $\mu\text{m}/\text{mm}^2$



Pav. 2. IENF, vnt/mm



Pav. 4. Caspr (žalia spalva)-MBP (raudona spalva), objektyvinis padidinimas 40x.



Pav. 3. PGP9.5 (žalia spalva)-MBP (raudona spalva), objektyvinis padidinimas 40x.