

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12 и 87/13), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ
ПРИ АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА

Член 1

Со ова упатство се пропишува медицинското згрижување преку практикување на медицина заснована на докази при постоење на амиотрофична латерална склероза.

Член 2

Начинот на третман на амиотрофичната латерална склероза е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинско згрижување при амиотрофична латерална склероза по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на медицинското згрижување, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8922/2
30 ноември 2013 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА

МЗД Упатство
18.05.2009

- Основи
- Етиологија
- Епидемиологија
- Симптоми
- Клинички тек
- Клиничка слика
- Лабораториски тестови
- Прогноза
- Третман
- Поврзани извори
- Референци

ОСНОВИ

- Термините амиотрофична латерална склероза (АЛС) и „болест на моторниот неврон“ (БМН), често се употребувани со исто значење, меѓутоа АЛС е најчестата форма на БМН.
- АЛС е прогресивно невродегенеративно заболување кое ги зафаќа моторните неврони во мозокот и во медула спиналис и доведува до прогресивна слабост и атрофија на мускулатурата, без сензитивен дефицит.
- Функциите на автономниот нервен систем и свинктерите остануваат интактни.
- Сигнификантни, когнитивни растројства не настануваат.
- Дијагнозата треба да се базира врз резултатите од невролошките испитувања и со исклучување на другите заболувања.

ЕТИОЛОГИЈА

- Етиологијата на АЛС останува непозната.
- Заболувањето не е контагиозно.
- 5-10% од случаите се со фамилијарна АЛС (ФАЛС).
- Појавата на рецесивно наследната D90A/SOD1 мутација јасно ја одредува прогнозата и генетската порака.

ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Инциденција: 1-2.5/100 000.
- Преваленција: 2.5-8.5/100 000 (повисока преваленција се регистрира во одредени области од Западниот Пацифик);
- Почетокот на првите тегоби е околу 55-та година од животот.

СИМПТОМИ

- Најчестиот сретнуван примарен симптом е дистално слабеење на горните или на долните екстремитети во функциите кои бараат нормална мускулна снага.
- Типично за заболувањето е појавата на крампи на нозете.
- Булбарна феноменологија: знаци за почетно нарушување на говорот и на голтањето.
- 10-25% од пациентите може да почувствуваат лесна дистална отапеност, парестезии или блага болка¹.

КЛИНИЧКИ ТЕК

- Мускулната слабост и атрофијата кои започнуваат во дисталните регии, прогредираат проксимално, но се шират и кон останатите мускулни регии од екстремитетите, респираторната и булбарната мускулатура. Но, исто така, слабоста може да започне и во булбарната мускулатура и да прогредира дистално.
- Инволвирањето на горниот моторен неврон доведува до спастицитет (не е секогаш детектиран) и засилени тетивни рефлексии. Знакот на Бабински е позитивен во 50% од случаите.
- Лезијата на долниот моторен неврон доведува до намален мускулен тонус и ослабени тетивни рефлексии.
- Како што напредува заболувањето, така мускулната атрофија и слабоста стануваат доминантни.
- Срцевата мускулатура не е инволвирана.
- Окуларната мускулатура е поштедена, сè до финалниот стадиум на болеста.

КЛИНИЧКА СЛИКА

- Атрофијата на хипотенарот и на палмарната мускулатура се најистакнатите знаци (слика 1).
- Губитокот на телесната тежина е резултат на мускулната атрофија.
- Се јавуваат фасцикулации во мускулите и на јазикот. Изолираните фасцикулации не се знак за патолошка состојба.
- Присуството на вистински и постојани сензитивни симптоми треба итно да се испита, заради друга алтернативна дијагностичка можност.
- Во некои случаи може да настане дискретна фронтална деменција.

ЛАБОРАТОРИСКИ ТЕСТОВИ

- Не постојат специфични тестови за АЛС.
- Рутинските лабораториски тестови (по препорака од невролог) треба да бидат реализирани за да се исклучат други причини/состојби кои би можеле медикаментно да се третираат:
 - Серумската СК и протеинските вредности од цереброспиналниот ликвор може да бидат лесно зголемени;
 - Лумбалната пункција би требало да се реализира кај атипичните случаи;
 - Апроксимативно, кај 5% од пациентите електрофорезата може да покаже парапротеинемија, но клиничката сигнификантност е неизвесна.

¹ Мускулна атрофија, фасцикулации, засилени тетивни рефлексии, отсуство на сензитивен синдром.

- Електроневромиографијата (ЕНМГ) е основен метод за дијагностицирање на заболувањето и треба да биде на барање од невролог. Во дефинитивната дијагноза на АЛС, ЕНМГ покажува:
 - Фибрилации и фасцикулации;
 - Редукција на голем број акциски моторни потенцијали и полифазија;
 - Нормална кондукција низ моторните влакна или во поголемиот број на потешко зафатените мускули, но не помалку од 70% од просекот на нормалната вредност. Детекцијата на блок во спроводливоста може да сугерира за постоење на друга причина, како што е мултифокалната моторна невропатија.
- КТМ или МР на мозокот или на вратната медула спиналис се препорачуваат за да се исклучат другите заболувања на централниот нервен систем, цервикалната спондилозна миелопатија и неоплазмата.

ПРОГНОЗА

- Претпоставено време на преживување:
 - Средното време на преживување е околу 3.5 години од почетокот на симптомите, но во 10% преживувањето може да биде над 10 години.
 - Ако болеста започне во повисоката возраст со булбарна и/или со респираторна дисфункција уште во најраниот стадиум на заболувањето, тоа упатува на лош исход.
 - Основна причина за смрт на болниот е АЛС, но во повеќе случаи непосредната причина² е пневмонијата³.

ТРЕТМАН

- Терапијата е симптоматска.
- Riluzole (50mgx2) покажа продолжување на преживувањето или одложување на механичката вентилација, но само за 3 месеци (средна вредност) (ннд-В). Тој не влијае на клиничките симптоми. Парадоксално, лекот може да предизвика мускулна слабост, но таа ќе се сведе на постоечкиот степен на слабост откако медикаментот ќе биде исклучен. Овој несакан ефект е редок. Исто така, може да се јави и гадење. Фаталните несакани ефекти или сигнификантните интеракции засега не се опишани. Потребна е контрола на крвната слика и на серумските аминотрансфери пред и во текот на терапијата со лекот. Лекувањето треба да се прекине, ако AST е зголемена 5 пати повеќе од горната референтна вредност. Третманот е одреден од специјалист за „болести на моторниот неврон“.

Астенија

- Физикална терапија за одржување на мускулната функција. Вежбите мора да бидат прилагодени според состојбата на пациентот. Мускулатурата не може да се зајакне со тренирање. Контрактурите се превенираат.
- Вклучувањето терапевт за окупациска терапија би требало да помогне во стекнувањето поддршка.

Крампи и спастичитет

- Quinine chloride +meprobamat; quinine chloride+diasepam; phenytoin или carbamazepine се медикаменти кои може да бидат од помош.
- Третман на спастичитетот.

² Болус, секундарно миокардно попуштање.

³ Аспирациска и хиповентилациска пневмонија.

Саливација и продукција на секрет

- Scopolamine patches (скополаминска лепенка) во супмандибуларниот агол.
- Amitriptyline 25-50mg x 2-3 пер ос (лек на избор).
- Benzhexol (trihexylphenidyl) иницијално 2mg x 1, потоа до 2mg x 3-4.
- АЛС пациентите ретко имаат корист од антитусици.
- Постурален третман и дренажа.
- Glycopyrrolate 0.1-0.2mg супкутано, ако другите третмани се неуспешни.
- Портабл справа за аспирација во домашни услови (со претходни инструкции).

Говорни тегоби

- Рано упатување кај логопед (за зачувување на голтањето и на комуникацијата).
- Ненадејно неволно плачење и смеење кои настануваат заради псевдобулбарни парези. Imipramine-ските деривати можат да бидат од корист.

Дисфагија

- Полуцврста храна.
- Инструкции, дадени од логопед.
- Хранење со назогастрична сонда само повремено.
- Перкутана ендоскопска гастростома (PEG) (ннд-С).
- Лицата кои се грижат за болните треба да го знаат Heimlich-маневарот (фигура 1).

Пречки во вентилацијата

- Средства за подигнување на креветот.
- Назални канили за кислородна терапија.
- Назален BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) (ннд-В) или други средства (за домашна употреба).
- Асистираниот вентилација со трахеостома се препорачува само по добрата консултација со фамилијата, како и со тимот за респираторна грижа и со невролозите. Одлуките, донесени во заеднички договор со болниот околу евентуалната употреба на респиратор, се внесуваат во медицинската документација, а тимот за ургентна интервенција треба да биде информиран за нив. Подготвен/напишан тестамент би било прикладно.
- Во терминалната фаза да се внесат палијативните методи во згрижувањето на болниот.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

Кохранови прегледи

- Recombinant human insulin, слично како и Growth factor I, можат да ја успорат прогресијата на АЛС/ „болеста на моторниот неврон“, но информацијата е многу ограничена и клиничкото значење од ефектот е неизвесен (ннд-С).
- Ниту branch-chained amino киселините, како ни L-threonine немаат дејство во лекувањето на АЛС (ннд-В).
- За редукација на спастицитетот на екстремитетите и торзото се препорачуваат вежби со умерен интензитет, специјално подготвени и прилагодени за болниот кој страда од „болеста на моторниот неврон“ (ннд-С).
- Недоволни се информациите за ефикасноста од одделни антиоксиданси или, пак, на антиоксидансите воопшто во третманот на болните со АЛС (ннд-Д).

- Вежбите за зајакнување на мускулната снага може да ја подобрат функцијата кај болните со АЛС (ннд-С).
- Одговорот од третманот кај болните со фамилијарна и спорадична форма на АЛС, се чини, дека не е различен, но информациите се инсуфициентни (ннд-Д).
- Појавата на креатинот не го подобрува преживувањето, ниту ја забавува прогресијата на АЛС (ннд-В).

Интернет извори

- Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet ORPHA803

Литература

- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R et al; EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. Amyotroph Lateral Scler 2007 Aug; 8(4):195-213. **PubMed**
- Andrews J. Amyotrophic lateral sclerosis: clinical management and research update. Curr Neurol Neurosci Rep 2009 Jan; 9(1):59-68. **PubMed**
- Authors: This article is created and updated by the EBMG Editorial Team Article ID: rel00290 (036.061) © 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

РЕФЕРЕНЦИ

1. Mitchell JD, Wokke JH, Borasio GD. Recombinant human insulin-like growth factor I (rhIGF-I) for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2007 Oct 17; (4):CD002064. **PubMed**
2. Parton M, Mitsumoto H, Leigh PN. Amino acids for amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2003; (4):CD003457. **PubMed**
3. Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2012; 2():CD004156. **PubMed**
4. Orrell RW, Lane RJ, Ross M. Antioxidant treatment for amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2007 Jan 24; (1):CD002829 **PubMed**
5. Dalbello-Haas V, Florence JM, Krivickas LS. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2008 Apr 16; (2):CD005229. **PubMed**
6. Benatar M, Kurent J, Moore DH. Treatment for familial amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2009; (1):CD006153. **PubMed**
7. Pastula DM, Moore DH, Bedlack RS. Creatine for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2010 Jun 16; 6():CD005225.
8. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Database Syst Rev 2012; 3():CD001447. **PubMe**
9. Langmore SE, Kasarskis EJ, Manca ML, Olney RK. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Radunovic A, Annane D, Jewitt K, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev 2009;(4):CD004427. **PubMed** Database Syst Rev 2006 Oct 18; (4):CD004030. **PubMed**

Authors: Hannu Laaksovirta, Article ID: ebm00799 (036.061) © 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 18.05.2009, www.ebm-guidelines.com**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до мај 2014 година.**

Слика 1. Мускулна атрофија на шаката на болен од АЛС



Дисталната мускулна атрофија е типичен знак кај болен со напредната АЛС.

Фигура 1. Heimlich маневар



Опфатете го пациентот (кој стои пред вас) со вашите две раце, така што тие се поставени во погорниот дел од абдоменот, веднаш над папокот. Силно притиснете во правец кон горе и внатре, така ќе се зголеми интраабдоминалниот притисок, дијафрагмата ќе се помести и ќе го истурка воздухот од белите дробови.