

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О

ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА

Член 1

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при амиотрофична латерална склероза.

Член 2

Начинот на медицинското згрижување при амиотрофична 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 медицинското 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 згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Со денот на влегувањето во сила на ова упатство престанува да важи Упатството за практикување на медицина заснована на докази при амиотрофична латерална склероза („Службен весник на Република Македонија“ бр. 50/14).

Член 5

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

Бр. 17-2598/1
27 февруари 2015 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА

МЗД Упатство
30.5.2014

- Основи
- Етиологија
- Епидемиологија
- Симптоми
- Клинички тек
- Клиничка слика
- Испитувања
- 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.
- Во Финска, околу 20% од пациентите го имаат ова заболување во семејството. Терминот фамилијарна амиотрофична латерална склероза (ФАЛС) се користи кај овие случаи. Оваа состојба, генерално нема прилагодена дефиниција. Ако еден член од семејството има верифицирана мутација која го предизвикала заболувањето, тогаш терминот е правилен. Кај изолиран случај на АЛС ризикот на потомците или на браќата и сестрите да заболат од ова заболување е во рамките на само еден процент.
- Доминантно стечената C9ORF72 е најчестата. Оваа мутација, исто така, предизвикува и фронтотемпорална лобарна дегенерација (FTLD). Само кај исклучителни случаи, во дијагностички цели разбирливо е докажувањето на мутацијата.
- 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 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.
- Бо булбарната феноменологија, иницијалните знаци се нарушување на говорот и на голтањето. Може да се регистрираат атрофија и фасцикулации на јазикот. Неможноста да се протрузира јазикот и неможноста за продуцирање на гласор “р” (во говорот каде што “р” има звучност на алвеоларен трил) се првите типични симптоми.
- 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 рефлекси. Знакот на Бабински е позитивен во 50% од случаите.
- Лезијата на долниот моторен неврон доведува до намален мускулен тонус и ослабени тетивни рефлекси, тонусот може да осцилира меѓу различни лица.
- Кога горниот моторен неврон е доминантно оштетен се користи терминот примарна латерална склероза (ПЛС).
- 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.
- Дискретна фронтална деменција може да биде првиот знак.

ИСПИТУВАЊА

- Не постојат специфични лабораториски тестови за АЛС. Плазма СК и концентрацијата на протеините во ликворот може да бидат лесно зголемени.
- ЕНМГ (електромиографија и испитување на нервната кондукција) обично се на барање на невролог:
 - Фасцикулации, полифазија;
 - Фибрилации во денервираните мускули;
 - Нормална брзина на спроводливост низ моторните влакна;

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

- Промени во мускулите кои не покажуваат симптоми;
- Обично, контролен ЕНМГ е потребен.
- КТМ или МР на главата или на вратот се препорачуваат за да се исклучат другите заболувања на централниот нервен систем, цервикалната спондилозна, миелопатијата 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. 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 аминотрансферази 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 го одредува 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 и помагала.

Крампи и спастичитет

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

Саливација и продукција на секрет

- Scopolamine patches (скополаминска лепенка) во супмандибуларниот агол.
- Amitryptiline 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.

² Болус, секундарно миокардно попуштање.

³ Аспирациска и хиповентилациска пневмонија.

- 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. Импрамин-ските деривати можат да бидат од корист.
- Говорните тегоби може делумно да бидат предизвикани од фронтотемпоралната деменција.

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. Респираторната терапија не би требало да се препорача како примарна опција. 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 и напишан тестамент би било прикладно.
- Во терминалната фаза да се внесат палијативните методи во згрижувањето на болниот.

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.

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-**C**).
- Ниту branch-chained amino киселините, како ни L-threonine немаат дејство во лекувањето на АЛС (ннд-**B**).
- Недоволни се податоците за да се одреди дали индивидуалните вежби со умерен интензитет за торзото и екстремитетите се корисни или штетни за спастицитетот кај заболување на моторниот неврон (ннд-**D**).
- Недоволни се информациите за ефикасноста од одделни антиоксиданси или, пак, на антиоксидансите воопшто во третманот на болните со АЛС (ннд-**D**).
- Вежбите за зајакнување на мускулната снага може да ја подобрат функцијата кај болните со АЛС (ннд-**C**).
- Одговорот од третманот кај болните со фамилијарна и спорадична форма на АЛС, се чини, дека не е различен, но информациите се инсуфициентни (ннд-**D**).
- Појавата на креатинот не го подобрува преживувањето, ниту ја забавува прогресијата на АЛС (ннд-**B**).
- Недоволни се податоците за поддршка на употребата на кој било третман за мускулните крампи кај АЛС (ннд-**D**).
- Цилијарниот невротропен фактор не се покажа ефикасен кај АЛС (ннд-**B**).

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) © 2014 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 Database Syst Rev* 2006 Oct 18; (4):CD004030. **PubMed**
10. 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**
11. Baldinger R, Katzberg HD, Weber M. Treatment for cramps in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;4:CD004157.**PubMed**
12. Bongioanni P, Reali C, Sogos V. Ciliary neurotrophic factor (CNTF) for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;(3):CD004302. [Assessed as up-to-date: 3 Nov 2011] **PubMed**

Author: Hannu Laaksovirta, Article ID: ebm00799 (036.061) © 2014 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 30.5.2014, www.ebm-guidelines.com**
2. **Упатството треба да се ажурира по 3 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање во 2017 година.**

Упатството го ажурирала: Д-р Наталија Долненец-Банева
Координатор: Проф. Д-р Катица Зафировска