

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00799&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00799. Бічний аміотрофічний склероз (БАС)

Автор: Hannu Laaksovirta
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2016-05-11

Основні положення

- Термін БАС і хвороба мотонейрона (ХМН) часто використовують для визначення одного і того самого захворювання. БАС є найпоширенішою формою ХМН.
- БАС — це прогресуючий нейродегенеративний розлад, при якому ушкоджуються мотонейрони в головному і спинному мозку, що призводить до прогресуючої слабкості та атрофії скелетних м'язів без сенсорного дефіциту.
- Функції вегетативної нервової системи і сфінктерів залишаються незмінними.
- Легкі когнітивні розлади зустрічаються в 40% пацієнтів.

Етіологія

- Етіологія БАС залишається невідомою.
- Захворювання не контагіозне.
- У Фінляндії приблизно в 20% пацієнтів захворювання зустрічається серед членів родини. У таких випадках використовується термін сімейний бічний аміотрофічний склероз. Однак цей стан немає загальноприйнятого визначення. Якщо один з членів сім'ї має підтверджену мутацію, яка викликає це захворювання, термін є

виправданим. У випадку ізольованого БАС ризик виникнення хвороби у нащадків або братів та сестер складає всього один відсоток.

- Найбільш поширеною є домінантна спадкова мутація C9ORF72. Ця мутація також спричиняє лобно-скроневу лобарну дегенерацію [Настанова 01100 | Лобно-скронева лобарна д...]. Визначення мутації в діагностичних цілях є обґрунтованим лише у виняткових випадках.
- Виявлення рецесивно успадкованої мутації D90A/SOD1 є важливим з огляду на прогноз та генетичне консультування.

Епідеміологія

- Захворюваність: 1–2,5/100 000
- Поширеність: 2,5–8,5/100 000 (поширеність вища у деяких районах західної частини Тихого океану)
- Медіана віку початку — 55 років

Симптоми


- Найбільш поширеним первинним симптомом є дистальна слабкість верхньої або нижньої кінцівки при виконанні функцій, що вимагають нормальної м'язової сили.
- Типовими є судоми в ногах.
- При залученні довгастого мозку первинними симптомами є розлади мови і ковтання. Можна побачити атрофію і фасцикуляції язика. Типовими симптомами є нездатність висунути язик, труднощі у вимовлянні звуку "р" (у мовах, де "р" вимовляється з альвеолярною вібрацією).
- 10–25% пацієнтів можуть скаржитися на переважно легке оніміння в дистальних відділах, парестезії чи слабкий біль.

Клінічний перебіг

- М'язова слабкість і атрофія прогресує у проксимальному напрямку, починається з дистальних частин і поширюється на кінцівки, дихальні м'язи та до ділянки довгастого мозку. Слабкість також може починатися з ділянки довгастого мозку і поширюватися дистально.

- Залучення верхнього мотонейрона призводить до спастичності (не завжди виявляється) та посилення сухожилкових рефлексів. Симптом Бабінського позитивний у 50% випадків.
- Ураження нижнього мотонейрона призводить до зниження м'язового тонуся і рефлексів, через це в різних людей тонуся може відрізнятися.
- Термін первинний бічний склероз (ПБС) вживається, коли доміантним є ураження верхнього мотонейрона.
- Коли захворювання прогресує, домінують атрофія м'язів і знижений м'язовий тонуся.
- Серцевий м'яз не уражається.
- Функції очних м'язів зберігаються до останньої стадії захворювання.

Дані обстежень

- Атрофія м'язів тенора та інших долонних м'язів є найбільш помітною знахідкою (зображення  [Muscle atrophy of the ha...]).
- Втрата маси тіла здебільшого є результатом м'язової атрофії.
- Фасцикуляції переважно у м'язах кінцівок і язика. Виключно фасцикуляції не є ознакою патологічного стану.
- Поява стійких сенсорних симптомів повинна спонукати до пошуку альтернативного діагнозу.
- Першим симптомом може бути легка деменція за лобним типом.

Обстеження

- У лабораторних аналізах немає специфічних змін. Можуть бути злегка підвищені концентрації креатинфосфокінази (КФК) у плазмі та білка в спинномозковій рідині.
- Неврологу зазвичай потрібна електронейроміографія і дослідження нервової провідності (ЕНМГ).
 - Фасцикуляції, поліфазія
 - Фібриляції в денервованих м'язах
 - Нормальна провідність мотонейрона
 - Також зміни у безсимптомних м'язах
 - Часто необхідна контрольна ЕНМГ.

- Для виключення інших захворювань ЦНС, шийної спондилогенної мієлопатії та новоутворень рекомендовано виконати КТ або МРТ голови і шиї.

Прогноз

- Утримайтеся від прогнозування строку виживання.
 - Медіана виживання становить близько 3,5 років від початку симптомів, але 10% можуть жити більше 10 років.
 - Більш пізній вік початку, а також бульбарні і/або дихальні розлади на ранніх стадіях клінічного перебігу вказують на гірший прогноз.
 - Основною причиною смерті є БАС, але в більшості випадків безпосередньою причиною є пневмонія.

Лікування [доказ 03516 | C] [доказ 04546 | B] [доказ 04614 | D] [доказ 06344 | D] [доказ 06733 | B]

- Лікування симптоматичне.
- Доведено, що рилузол (50 мг × 2) продовжує виживання або відтермінує момент початку штучної вентиляції легень, але в середньому лише на 3 місяці [доказ 01252 | B]. Він не впливає на клінічні симптоми.
 - Парадоксально, але він може призвести до м'язової слабкості, проте, вона зникне і все повернеться до природного рівня перебігу після припинення прийому препарату. Також може виникати нудота.
 - Загальний аналіз крові та концентрацію АЛТ в плазмі слід визначати до і під час терапії рилузолом. Лікування слід припинити, якщо рівні АЛТ підвищилися у 5 разів від верхньої межі норми.
 - Лікування призначається фахівцем, який спеціалізується на нейродегенеративних захворюваннях.

Астенія [доказ 06074 | C]

- Фізіотерапія спрямована на збереження стану м'язів та рухливості. Вправи повинні бути пристосовані до можливостей пацієнта. Під час тренувань м'язи не можна зміцнити. Попередження контрактур.
- Трудотерапевт повинен допомогти у придбанні опор та допоміжних пристроїв.

Судоми і спастичність [доказ L04517 | D] [доказ L07036 | D]

- У випадку м'язових судом — клоназепам і карбамазепін.
- Лікування спастичності [настанова L00802 | Спастичність].

Слиноутворення та утворення слизу

- У піднижньощелеповому куті розміщують пластирі зі скополаміном.
- Амітриптилін 25–50 мг × 2–3 у таблетованій формі (препарат вибору)
- У пацієнтів з БАС рідко досягається позитивний результат від протикашльових засобів.
- Постуральна терапія і дренаж
- Глікопіроній 0,1–0,2 мг п/ш, якщо інше лікування не діє
- Портативний відсмоктувач для домашнього використання (потрібно провести інструктаж стосовно його використання).
- Під контролем ультразвуку ін'єкції ботулотоксину в піднижньощелепну і привушну слинні залози. Майте на увазі, що дозування специфічне для препарату.

Труднощі з мовою

- Раннє звернення до логопеда для отримання допоміжних засобів для ковтання та комунікації.
- Пароксизмальний мимовільний плач і сміх обумовлені псевдобульбарним паралічем. Можуть допомогти похідні іміпраміну.
- Часто проблеми з мовою можуть бути викликані лобно-скроневою деменцією.

Дисфагія

- Напівтверда їжа
- Інструкції, надані логопедом
- Тимчасове годування через назогастральний зонд (НЗ)
- Черезшкірна ендоскопічна гастростомія (ЧЕГ) [доказ L05330 | C]
- Особу, що доглядає за пацієнтом, слід навчити прийому Геймліха (зображення [зображення L00711 | Heimlich maneuver]).

Розлади дихання

- Положення у ліжку з підвищеним головним кінцем
- Кисневі носові канюлі
- Назальна ВіРАР (апарати для створення постійного позитивного тиску у дихальних шляхах) [Доказ 06623] [В] або інша терапія (для домашнього використання)
- Допоміжна вентиляція легень розглядається тільки після серйозного обговорення наслідків з сім'єю пацієнта, командою спеціалістів з неврології і дихальної підтримки. Респіраторну терапію не слід рекомендувати як основний варіант. Рішення, прийняті разом із пацієнтом щодо можливого використання респіраторної терапії, фіксуються в медичній картці, працівників палати інтенсивної терапії повідомляють про це рішення. Доцільно скласти письмовий заповіт.
- На термінальній фазі — методи паліативної допомоги

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [пов'язані 00290] [Amyotrophic lateral scler...]
- Література [пов'язані 00290] [Amyotrophic lateral scler...]

Настанови

- [Настанова 01100](#). Лобно-скронева лобарна дегенерація.
- [Настанова 00802](#). Спастичність.

Зображення

- [Зображення 01260](#). Muscle atrophy of the hand in a patient with ALS.



Автори та власники авторських прав: Hannu Laaksovirta Duodecim Medical Publications Ltd

- [Зображення 00711](#). Heimlich maneuver.



Автори та власники авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 03516](#). Recombinant human insulin-like growth factor I for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
Дата оновлення: 2008-03-19
Рівень доказовості: C
Резюме: Recombinant human insulin-like growth factor I may slow disease progression in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease but the evidence is very limited and the clinical significance of the effect is uncertain.
- [Доказовий огляд 04546](#). Ciliary neurotrophic factor (CNTF) for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease .
Дата оновлення: 2012-01-02
Рівень доказовості: B
Резюме: Ciliary neurotrophic factor (CNTF) appears not to be effective for amyotrophic lateral sclerosis.

- [Доказовий огляд 04614](#). Antioxidant treatment for amyotrophic lateral sclerosis.
Дата оновлення: 2011-09-13
Рівень доказовості: D
Резюме: There is insufficient evidence of efficacy of individual antioxidants, or antioxidants in general, in the treatment of people with amyotrophic lateral sclerosis.
- [Доказовий огляд 06344](#). Treatment for familial amyotrophic lateral sclerosis.
Дата оновлення: 2011-05-17
Рівень доказовості: D
Резюме: The treatment response in patients with familial and sporadic forms of ALS might possibly not be different, but the evidence is insufficient.
- [Доказовий огляд 06733](#). Creatine for amyotrophic lateral sclerosis.
Дата оновлення: 2012-12-21
Рівень доказовості: B
Резюме: Creatine appears not to improve survival or slow progression in amyotrophic lateral sclerosis.
- [Доказовий огляд 01252](#). Riluzole for patients with ALS.
Дата оновлення: 2012-03-28
Рівень доказовості: B
Резюме: Riluzole appears to somewhat extend the time to tracheostomy and death in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). It prolongs survival by about 3 months.
- [Доказовий огляд 06074](#). Therapeutic exercise for amyotrophic lateral sclerosis (ALS).
Дата оновлення: 2013-08-28
Рівень доказовості: C
Резюме: Strengthening exercises may improve function in people with amyotrophic lateral sclerosis (ALS).
- [Доказовий огляд 04517](#). Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/ motor neuron disease.
Дата оновлення: 2012-03-05
Рівень доказовості: D
Резюме: The evidence is insufficient to determine whether individualized moderate intensity endurance type exercises for the trunk and limbs are beneficial or harmful for spasticity in motor neuron disease.
- [Доказовий огляд 07036](#). Treatment for cramps in amyotrophic lateral sclerosis .
Дата оновлення: 2012-07-20
Рівень доказовості: D
Резюме: There is no evidence to support the use of any treatment for muscle cramps in ALS.
- [Доказовий огляд 05330](#). Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.
Дата оновлення: 2006-11-28
Рівень доказовості: C
Резюме: Enteral tube feeding may be beneficial for survival compared to continuation of oral feeding in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Nutritional status may also be improved.
- [Доказовий огляд 06623](#). Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis.
Дата оновлення: 2017-10-16
Рівень доказовості: B
Резюме: Non-invasive mechanical ventilation appears to significantly prolong survival

and improve or maintain quality of life in people with amyotrophic lateral sclerosis who have normal or only moderately impaired bulbar function. Sleep-related symptoms appear to significantly improve in those who have severe bulbar impairment.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00799 Ключ сортування: 036.061 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2016-05-11

Автор(и): Hannu Laaksovirta Редактор(и): Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Neurology Clinical neurophysiology

Ключові слова індексу

speciality: Neurology icpc-2: N99 mesh: Amyotrophic Lateral Sclerosis ALS mesh: Motor Neuron Disease
mesh: Alanine Transaminase mesh: Amitriptyline mesh: Deglutition Disorders mesh: Dyspnea mesh: Electromyography
mesh: Glycopyrrolate mesh: involuntary crying mesh: involuntary laughing mesh: lower motor neuron injury
mesh: Muscle Cramp mesh: Muscle Spasticity mesh: Muscle Tonus mesh: Muscle Weakness mesh: Muscular Atrophy
mesh: Riluzole mesh: Salivation mesh: Sialorrhea mesh: Speech Disorders mesh: Trihexyphenidyl
mesh: upper motor neuron damage speciality: Clinical neurophysiology