

მარიამ კეკენაძე¹, შორენა ვაშაძე²

გვერდითი ამიოტროფული სკლეროზი და ფუნქციური მდგომარეობის შკალა

¹თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი;

²შოთა რუსთაველის სახელობის უნივერსიტეტი

Doi: <https://doi.org/10.52340/jecm.2023.02.13>

MARIAM KEKENADZE¹, SHORENA VASHADZE²

THE AMYOTROPIC LATERAL SCLEROSIS AND FUNCTIONAL RATING SCALE (ALSFRS)

¹Tbilisi State Medical University; ²Batumi Shota Rustaveli State University

SUMMARY

Research material and methods: During the last five years, 60 patients from different parts of Georgia, including Samegrol, Kartli, Adjara, Abkhazia, Guria, Kakheti regions have been studied, searched and examined by us. The Georgian Neurologists Corps participated and helped us in finding patients. With the consent of the individual patient, which is confirmed in writing, the study was conducted in accordance with the modern requirements of research. We studied patient's anamnesis, physical data, evaluated their mental, cognitive functions and neurological status. We have also interviewed family members, as it was often difficult for the patient to accurately describe the symptoms. Brain MRI and electromyography were also performed. 60 patients with different forms of ALS participated in the study, including 34 (56.66%) men and 26 (43.33%) women. Their age ranges from 30 to 81 years. Patients were included in the study according to the El Escorial criteria. Among those examined by us, the disease began mainly with muscle numbness, weakness of the limbs, fasciculations, in 36 (60%) patients with speech difficulties.

According to our research, the diagnosis of ALS is difficult until muscle atrophy and tremors are detected. There are relatively less cases of ALS (23 (38.33%) patients) with symptoms of one or both legs. At this time, the patients felt uncomfortable while walking, the ankle lost its flexibility, its range of motion was limited. muscle weakness is expressed; muscle spasms; increase of deep reflexes or expansion of the reflexogenic zone; pathological reflexes; pronounced muscle atrophy; increased spasticity; At this time, the upper limbs were less damaged, although the flexibility of the fingers in the upper limbs is limited. ALS with bulbar events was detected in 24 (40%) patients with difficulty speaking, the patient spoke "through the nose", later had difficulty swallowing. Disturbance of speech (dysarthria, anarthria), voice production disorder (dysphonia, aphonia). Disappearance of soft palate and throat reflexes, salivation, breathing disorders were soon added to the symptoms; While in the 11 (18.33%) patients with ALS confirmed by us, the symptoms included signs of both lower and upper motor neuron damage, the upper motor neuron showed: muscle hypertonia, hyperreflexia, pathological Babinski reflex; and in case of damage to the lower motoneurons: muscle weakness and atrophy, involuntary fasciculations. Thus, for the first time in Georgia, we determined the structure and characteristics of the most common syndromes of amyotrophic lateral sclerosis in over the last 5 years, and the prevalence of patients with this disease, taking into account age, sex, disease anamnesis, and other symptoms.

Keywords: The Amyotrophic Lateral Sclerosis, Functional Rating Scale (ALSFRS)

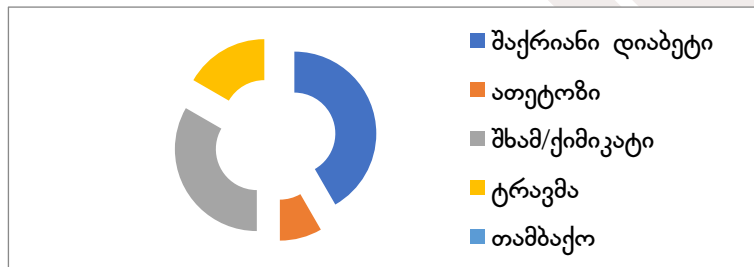
თემის აქტუალურობა. თემა აქტუალურია, რადგან სარწმუნო მონაცემები საქართველოში ALS გავრცელებაზე არ მოიპოვება [1,2,3,4]. მაშინ, როცა ჯანმო-ს მონაცემებით, დაავადების ეპიდემიოლოგია ევრონობა 2016წ. გამოქვეყნებული მეტა-ანალიზის შედეგებს, რომლის მიხედვითაც ჩრდილო ევროპის ქვეყნებში დაავადების ინსიდენსი 100000 მოსახლეზე მერყეობს 1.92 (1.49-2.34), სამხრეთ ევროპაში 2.22 მოსახლეზე (1.72-2.73) და დასავლეთ ევროპაში 2.35 (1.79-2.92). აშშ-ში პრევალენსი აღწევს 100000 მოსახლეზე 5.2-ს. 2014წ. მონაცემებით აშშ-ში იდენტიფიცირებული იქნა 16 583 ALS -ის კლინიკური შემთხვევა [5,6,7].

თემის მიზანია საქართველოში პირველად შევისწავლოთ ამიოტროფული ლატერალური სკლეროზით დაავადებული პაციენტების კლინიკური სურათი.

კვლევის მასალა და მეთოდები. ჩვენს მიერ შესწავლილია, მოძიებულია და გამოკვლეულია ბოლო ხუთი წლის განმავლობაში, საქართველოს სხვადასხვა კუთხიდან, 60 პაციენტი. თითოეულ პაციენტთან მათივე თანხმობით, რაც წერილობით დადასტურებულია. კვლევა ჩატარდა კვლევითი სამუშაოს თანამედროვე მოთხოვნების შესაბამისად. ვსწავლობდით პაციენტის ანამნეზს, ფიზიკურ მონაცემებს, ვახდენდით მათი ფსიქიკური, კოგნიტური ფუნქციების და ნევროლოგიური სტატუსის შეფასებას; ოჯახის წევრების გამოკითხვას, რადგან ხშირად პაციენტს უჭირდა სიმპტომების ზუსტად აღწერა. გამოკვლეულებს ჩატარებული აქვთ თავის ტვინის მრტ და ელექტრომოგრაფია,

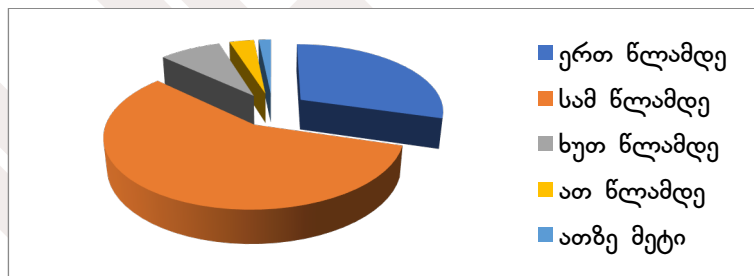
კვლევაში მონაწილეობდა 60 პაციენტი ALS-ის სხვადასხვა ფორმით, მათ შორის 34 (56,66%) მამაკაცი და ქალი - 26 (43,33%); მათი ასაკია 30-დან 81 წლამდე. პაციენტები ჩართული იყვნენ კვლევაში El Escorial კრიტერიუმების მიხედვით (Brooks B.R. et al., 2000; Ludolph A. და სხვ., 2015). გამოკვლეულთაგან შაქრიანი დიაბეტი დადასტურებული აქვს 5 (8,33%) პაციენტს, ათეტოზის ერთი ოჯახური ანამნეზი აქვს ერთ (1,6%) პაციენტს. შხამ-ქიმიკატებთან უხდებოდა შეხება 4 (6,66%) პაციენტს, ანამნეზში თავის ტვინის ტრავმა აქვს 2 (3,33%) პაციენტს, თამბაქოს მომხმარებელია 35 პაციენტი (58,33%).

სქემა - პაციენტები - ანამნეზის მიხედვით



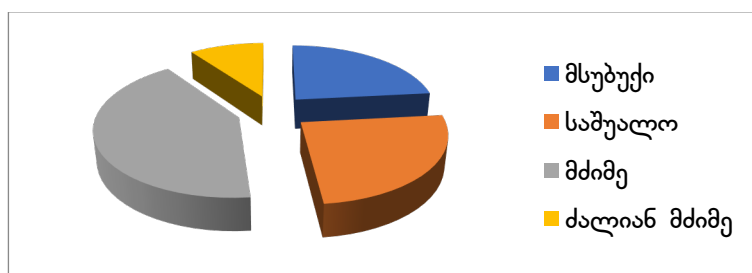
დადასტურებული ALS დაავადების ერთი წლის ანამნეზი აქვს - 18 (30%) პაციენტს. სამი წლის - 34 (56,66%) პაციენტს, 5 წლის ანამნეზი აქვს 5 (8,33%) პაციენტს. 10 წლის ანამნეზი - 2 (3,33%) პაციენტს, 10-ზე მეტი წლის ანამნეზი - ერთ (1,66%) პაციენტს.

სქემა 2 პაციენტთა დადასტურებული ALS დაავადების ანამნეზი



პაციენტის ფუნქციური მდგომარეობა შეფასდა ამიოტროფული ლატერალური სკლეროზის შეფასების შკალით - The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS), სადაც ნულიდან ოთხ ქულამდე ფასდება პაციენტის მდგომარეობა შემდეგი სიმპტომების მიხედვით: მეტყველება, ნერწყვდენა, ყლაპვა, ღეჭვა და საკვების დამუშავება (გასტროსტომიით ან მის გარეშე), წერა, ჩაცმა და ჰიგიენა, სანოლში მოქცევა, სიარული, კიბეებზე მოძრაობა - ასვლა, სუნთქვა. რაც უფრო მაღალია ქულათა ჯამი, პაციენტის მით უფრო მეტი სასიცოცხლო ფუნქციაა შენარჩუნებული. ჩვენი კვლევებით, გამოკვლეულთაგან მსუბუქი ფორმის ფუნქციური ცვლილებებია (ALSFRS)-ს მიხედვით. 31 ქულიდან 40 ქულამდე არის 14 (8,4%) პაციენტთან, საშუალო ფორმის სიმძიმისაა გამოკვლევის მომენტში (21 ქულიდან 30 ქულამდე) 15 (8,4%) პაციენტთან, მძიმე ფორმის (10 ქულიდან 20 ქულამდე) 25 (25%) პაციენტთან, ხოლო ძალიან მძიმე ფორმის (0 დან 10 ქულამდე 6 (10%) პაციენტთან.

სქემა 3. პაციენტების მდგომარეობა გამოკვლევის მომენტში (ALSFRS -ის მიხედვით)



დაავადება უმეტესად დაიწყო კუნთების დაბუფებით, კიდურების სისუსტით, ფასციკულაციებით. 36 (60%) პაციენტთან დაფიქსირდა მეტყველების გაძნელება.

ჩვენი მონაცემებით, კვლევით ღვინდება, რომ ALS-ის დიაგნოზი გაძნელებულია მანამ, სანამ არ გამოვლინდება კუნთების ატროფია და თრთოლოვა. დაავადება 23 (38,33%) პაციენტთან დაიწყო ერთი ან ორივე ფეხის სიმპტომატიკით. პაციენტები თავს უხერხულად გრძობდნენ სიარულის დროს, ტერფმა დაკარგა მოქნილობა, შეზღუდული იყო მისი მოძრაობის სიფართოე. გამოხატულია კუნთების სისუსტე; კუნთის სპაზმები; ღრმა რეფლექსების გაზრდა ან რეფლექსოგენური ზონის გაფართოება; პათოლოგიური რეფლექსები; მკვეთრად გამოხატული კუნთთა ატროფია; სპასტიკის მომატება; ამ დროს ზედა კიდურები ნაკლებადაა დაზიანებული, თუმცა ზემო კიდურებში თითების მოქნილობა შეზღუდულია.

გამოკვლეულთაგან ბულბალური მოვლენებით ALS გამოვლინდა 24 (40%) პაციენტთან, მეტყველების გაძნელებით, პაციენტი ლაპარაკობდა "ცხვირში", მოგვიანებით გაუჭირდა ყლაპვა. მეტყველების მოშლა (დიზარტრია, ანარტრია), ხმის წარმოქმნის მოშლა (დისფონია, აფონია). რბილი სასისა და ხახის რეფლექსების გაქრობა, ნერწყვდენა, სიმპტომებს მალევე დაერთო სუნთქვის დარღვევები; ჩვენს მიერ გამოკვლეულ 11(18,33%) პაციენტთან სიმპტომები მოიცავდა როგორც ქვედა, ისე ზედა მოტონეირონების დაზიანების ნიშნებს, გამოხატული იყო ზედა მოტორული ნეირონების: კუნთების ჰიპერტონია, ჰიპერრეფლექსია, ბაბინსკის პათოლოგიური რეფლექსი; ხოლო ქვედა მოტონეირონების დაზიანებისას კი: კუნთების სისუსტე და ატროფია, უნებლიე ფასციკულაციები. ჩვენი კვლევის მიხედვით, პაციენტებმა დაკარგეს რა დამოუკიდებლად გადაადგილების უნარი. თუმცა არ შეიზღუდა მათი გონებრივი შესაძლებლობები. ისინი სიცოცხლეს აგრძელებენ ფილტვების ხელოვნური ვენტილაციითა და ხელოვნური კვების მეშვეობით.

გამოყენებული ლიტერატურა:

1. M Kekenadze, N Kvirkvelia, M Beridze, E Nebadze, S Vashadze WE-150. Role of neuromuscular junction discharges in the pathophysiology of ALS Clinical Neurophysiology 141, S74. 2022
2. M Kekenadze, C Rocca, R Kaiyrzhanov, S Nagy, N Kvirkvelia, Analysis of C9orf72 repeat expansions in Georgian patients with ALS. 2022
3. SV Vashadze, MD Kekenadze, SG Brunjadze, DV Kajaia, M Shaviaidze NEUROLOGICAL COMPLICATIONS OF SARS-COV-2 INFECTION IN GEORGIA Endless light in science, 88-91,2022
4. Kekenadze anxiety -f prognostic marker of ALS MBNM European journal of neurology. 29, 2022
5. M Kekenadze, N Kvirkvelia, M Beridze, S Vashadze, E Kvaratskhelia CLINICAL CHARACTERISTICS OF ALS IN GEORGIAN PATIENTS. Georgian Medical News, 71-75, 2021
6. Chia R, Chiò A, Traynor BJ (January 2018). "Novel genes associated with amyotrophic lateral sclerosis: diagnostic and clinical implications". The Lancet. Neurology. 17 (1): 94–102. doi:10.1016/S1474-4422(17)30401-5. PMC 5901717. PMID 29154141.
7. Pasetto L, et all (December 2021). "Defective cyclophilin A induces TDP-43 proteinopathy: implications for amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia". Brain. 144 (12): 3710

მარიამ კეკელიძე¹, შორენა ვაშაძე²
გვერდითი ამიოტროფული სკლეროზი და ფუნქციური მდგომარეობის შკალა

¹თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი;

²შოთა რუსთაველის სახელობის უნივერსიტეტი

რეზიუმე

ჩვენს მიერ შესწავლილია, მოძიებულია და გამოკვლეულია ბოლო ხუთი წლის განმავლობაში 60 პაციენტი, რომელთაც დადგენილი აქვთ გვერდითი ამიოტროფული სკლეროზი. გამოკვლეულებს ჩატარებული აქვთ თავის ტვინის მრტ და ელექტრომიოგრაფია. მათ შორის 34 (56,66%) მამაკაცი და ქალი - 26 (43,33%); მათი ასაკია 30-დან 81 წლამდე. პაციენტები ჩართული იყვნენ კვლევაში El Escorial კრიტერიუმების მიხედვით. დადასტურებული ALS დაავადების ანამნეზი ერთი წლის აქვს - 18 (30%) პაციენტს. სამი წლის აქვს - 34 (56,66%) პაციენტს, 5 წლის ანამნეზი აქვს - 5 (8,33%) პაციენტს. 10 წლის ანამნეზი აქვს 2 (3,33%) პაციენტს, 10-ზე მეტი წლის ანამნეზი აქვს ერთ (1,66%) პაციენტს. პაციენტის ფუნქციური მდგომარეობა შეფასდა ამიოტროფული ლატერალური სკლეროზის შეფასების შკალით - The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS), სადაც ნულიდან ოთხ ქულამდე ფასდება პაციენტის მდგომარეობა. ჩვენი კვლევებით, გამოკვლეულთაგან მსუბუქი ფორმის ფუნქციური ცვლილებებია (ALSFRS -ს მიხედვით 31 ქულიდან 40 ქულამდე) 14 (8,4%) პაციენტთან, საშუალო ფორმის სიმძიმის (21 ქულიდან 30 ქულამდე) 15 (8,4%) პაციენტთან, მძიმე ფორმის (10 ქულიდან 20 ქულამდე) 25 (25%) პაციენტთან, ხოლო ძალიან მძიმე ფორმის (0-დან 10 ქულამდე 6 (10%) პაციენტთან. ჩვენი მონაცემებით, ALS-ის დიაგნოზი გაძნელებულია მანამ, სანამ არ გამოვლინდება კუნთების ატროფია და თრთოლვა.

დაავადება ALS (23 (38,33%) პაციენტთან დაიწყო ერთი ან ორივე ფეხის სიმპტომატიკით. პაციენტები თავს უხერხულად გრძობდნენ სიარულის დროს, ტერფმა დაკარგა მოქნილობა, შეზღუდული იყო მისი მოძრაობის სიფართოე. გამოხატულია კუნთების სისუსტე; კუნთის სპაზმები; ღრმა რეფლექსების გაზრდა ან რეფლექსოგენური ზონის გაფართოება; პათოლოგიური რეფლექსები; მკვეთრად გამოხატული კუნთთა ატროფია; სპასტიკის მომატება; ამ დროს ზედა კიდურები ნაკლებად იყო დაზიანებული, თუმცა ზემო კიდურებში თითების მოქნილობა შეზღუდულია, გამოკვლეულთაგან ბულბალური მოვლენებით ALS გაამოვლინდა 24 (40%) პაციენტთან მეტყველების გაძნელებით, პაციენტი ლაპარაკობდა "ცხვირში", მოგვიანებით გაუჭირდა ყლაპვა. მეტყველების მოშლა (დიზართრია, ანართრია), ხმის წარმოქმნის მოშლა (დისფონია, აფონია). რბილი სასისა და ხახის რეფლექსების გაქრობა, ნერწყვდენა, სიმპტომებს მალევე დაერთო სუნთქვის დარღვევები; ჩვენს მიერ გამოკვლეულ 11 (18,33%) პაციენტთან სიმპტომები მოიცავდა როგორც ქვედა, ისე ზედა მოტონერიონების დაზიანების ნიშნებს, გამოხატული იყო ზედა მოტონური ნიერონების: კუნთების ჰიპერტონია, ჰიპერრეფლექსია, ბაბინსკის პათოლოგიური რეფლექსი; ხოლო ქვედა მოტონერიონების დაზიანებისას კუნთების სისუსტე და ატროფია, უნებლიე ფასციკულაციები. ჩვენი კვლევის მიხედვით, პაციენტებმა დაკარგეს რა დამოუკიდებლად გადაადგილების უნარი. თუმცა არ შეიზღუდა მათი გონებრივი შესაძლებლობები. ისინი სიცოცხლეს აგრძელებენ ფილტვების ხელოვნური ვენტილაციითა და ხელოვნური კვების მეშვეობით.

ამრიგად, ჩვენს მიერ პირველად შესწავლილი საქართველოში ბოლო ხუთი წლის მანძილზე გამოვლენილი ALS დაავადებულთა კლინიკური სურათი. განსაზღვრეთ ALS კლინიკური სურათის თავისებურებები რეგიონში და ასევე შევისწავლეთ ALS ყველაზე გავრცელებული სინდრომების სტრუქტურა.

