

# Turpinājums

# ALS UN CITAS MOTONEIRONU SASLIMŠANAS

**FAMOUS PEOPLE WITH THE DISEASE**

			
<p><b>LOU GEHRIG</b> (June 19, 1903-June 2, 1941) Baseball player in 1920s and '30s. Holds record for most career grand slam home runs (23). Gehrig focused national attention on ALS in a famous speech at Yankee Stadium in 1939.</p>	<p>Gehrig at Yankee Stadium during his farewell speech</p>	<p><b>STEPHEN HAWKING</b> (Jan. 8, 1942-present) Internationally renowned physicist who is almost completely paralyzed by ALS. Hawking's illness has progressed more slowly than typical cases of ALS.</p>	<p><b>MARY VALASTRO PINTO</b> (April 17, 1948-present) Mother of "Cake Boss" reality TV show star Buddy Valastro. In the season finale last month, viewers learned Mary Valastro, a regular in her son's bakery, had been diagnosed with ALS.</p>

# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## AMIOTROFĀ LATERĀLĀ SKLEROZE

- Prevalence 1.07-11.31/100000
- Incidence 0.42-5.3 uz 100000/gadā
- Vecums 60.7-64.3 g.
- Laiks līdz diagnozes uzstādīšanai – 10,8-16 mēn.
- Vīr.>siev.



# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## AMIOTROFĀ LATERĀLĀ SKLEROZE

➤ Incidence 0.6 uz 100000/gadā

➤ Vecums 62,9 gadi

➤ Vīr.>siev.(56%/44%)

➤ Laiks no diagnozes uzstādīšanas līdz *exitus* –14 mēn.



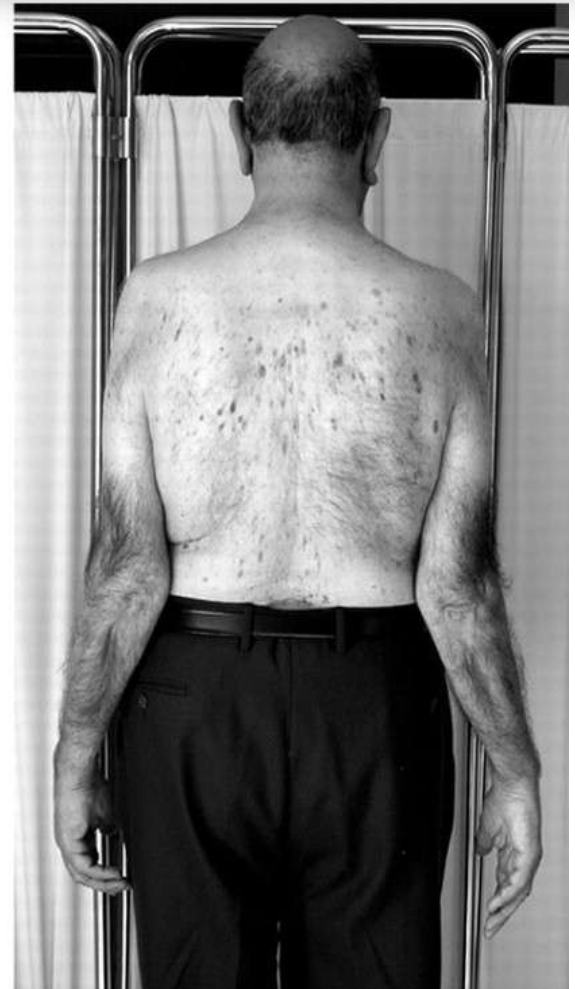
# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## AMIOTROFĀ LATERĀLĀ SKLEROZE

- Apakšējā motoneirona disfunkcija klīniski, elektrofizioloģiski vai neiropatoloģiski izmeklējot
- Augšējā motoneirona disfunkcija klīniski izmeklējot
- Simptomu progresēšana vairāk par 6 mēnešiem, izplatoties no viena spinālā reģiona uz citu
- Elektrofizioloģiski un neiroradioloģiski nav aizdomu par citu saslimšanu

# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## AMIOTROFĀ LATERĀLĀ SKLEROZE



# MOTONEIRONU SLIMĪBA

AMIOTROFĀ LATERĀLĀ SKLEROZE



# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## DIFERENCIĀLĀ DIAGNOSTIKA

- MRI galvai un/vai mugurai
- Vairogdziedzera funkcija, metabolais profils
- Autoimūnās proves (*GM1* antivielas) un olbaltumu elektroforēze)
- Audzēju skrīnings (limfoma, plaušu Ca)
- Lumbālā punkcija
- Infekcijas (HIV, Borelioze)
- Toksīni (smagie metāli)

# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## DIFERENCIĀLĀ DIAGNOSTIKA

- Multifokāla motora neiropātija
- Endokrinopātija
- *Postpolio* sindroms
- Smago metālu toksicitāte
- Paraneoplastiskais sindroms



# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## TERAPIJA

- Rīšanas traucējumi - perkutāna gastrostoma



- Siekalošanās – antiholīnēriskie medikamenti,  
botulīna toksīns, amitriptilīns

- Komunikācija ...



# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## TERAPIJA

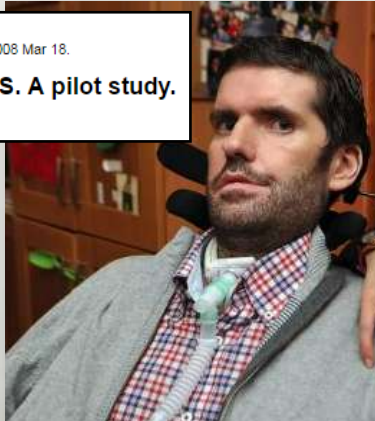
### ➤ Elpošanas traucējumi

- ✓ Medikamenti - opioīdi
- ✓ Neinvazīva plaušu ventilācija
- ✓ Invazīva plaušu ventilācija

[Eur J Neurol, 2008 May;15\(5\):445-50. doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02102.x. Epub 2008 Mar 18.](#)

**Morphine in the management of dyspnoea in ALS. A pilot study.**

Clemens KE<sup>1</sup>, Klaschik E.



**DISCUSSION:** Therapeutic doses of morphine were effective and safe in the management of dyspnoea in ALS patients.

# MOTONEIRONU SLIMĪBA

## TERAPIJA

- **Medikamenti**
- **Elpošana**
- **Barošana**
- **Kopšana**

700-1000 eiro  
mēnesī

# Amiotrofā laterālā skleroze (ALS)

ALS ir reta saslimšana, tās sastopamība pasaulē ir 5-6 /100 000. Latvijā ir ap 50 ALS slimnieku. Pacientu vecums ir no 20 - 80 gadiem. Vidējais saslimšanas vecums ir 62 gadi. ALS saista kā ar iedzimtību, tā ar dažādiem ārējās vides faktoriem. Tomēr bieži ALS skar cilvēkus, kam nav neviena riska faktora - **neviens skaidri nezina, kāpēc šī slimība attīstās.**

## ALS simptomi

### Muskuļu sistēmā:

- muskuļu vājums
- paaugstināts muskuļu tonuss
- muskuļu atrofija
- muskuļu spontāna raustišanās

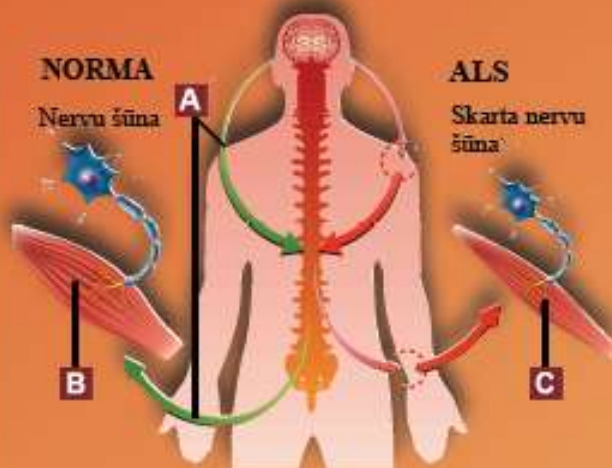
### Elpošanas sistēmā:

- elpošanas grūtības, īpaši gulus

### Gremošanas sistēmā:

- grūtības norīt ēdienu, aizrīšanās
- nespēja pieņemt svarā

## Kā rodas ALS?



**Motoneirons** jeb kustību neirons ir nervu šūna, kas **pārvada impulsus** no smadzenēm uz muskuļiem, kā rezultātā notiek kustība.

ALS gadījumā notiek kustību neironu deģenerācija jeb sairšana. Impulss vairs netiek pārvadīts, **muskuļu saraušanās un kustība vairs nenotiek.**

## Kā diagnosticē ALS?

- Neurologa apskate (pārbauda rīšanas spēju, muskuļu spēku, refleksus)
- Neurogrāfija un miogrāfija
- Papildus izmeklējumi citu slimību izslēgšanai

## Kas var palīdzēt?

Ģimenes, tuvo cilvēku atbalsts, pacienta un tuvinieku **izglītošana.**

Multidisciplināra komanda:

- neirologs,
- sociālais darbinieks,
- psihologs,
- rehabilitologs,
- fizioterapeits,
- ergoterapeits,
- dietologs,
- audiologopēds u.c.

Komunikācijai:

- dažādas datorizētas programmas.

Rīšanai un ēšanai:

- gastrostomas jeb PEG (*percutaneous endoscopic gastrostomy*) izveide ar enterālu barošanu pēc rīšanas funkcijas izvērtēšanas.

Elpošanai:

- BiPAP (*bilevel positive airway pressure*) neizvazīvā plaušu ventilācija ar masku pēc elpošanas funkcijas izvērtēšanas,
- traheostomas izveide,
- mākslīgā plaušu ventilācija.

## MEDIKAMENTI

**Rilutek (Riluzole)** ir vienīgais medikaments, kas palēnina slimības attīstību par ~ 3 mēnešiem. Nav atklātas zāles, kas slimību apturētu pilnībā.

### Simptomātiskā terapija

Pārmērīga siekalošanās:

- atropīns,
- amitriptilīns,
- botulīna toksīna injekcijas siekalu dziedzeros.

Emocionalitāte, depresīvi simptomi:

- antidepresanti.

Spasticitāte:

- bakolfēns.

Sāpes:

- nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi.

## ATBALSTS PACIENTAM

ALS kabinets RAKUS "Gaiļezers"

+37167000610

**Meklē informāciju internetā:**

[www.motusvita.lv](http://www.motusvita.lv)

[www.alsfund.ru](http://www.alsfund.ru)

**Meklē atbalstu:**

Motus Vita +371 29571904

MV Fonds +371 22332829

**Elpošanas un gremošanas traucējumu gadījumā:**

Aslimnīca +371 26644919

**Elpošanas aparātu nodrošināšana:**

Ārsts mājās +371 27208803

**Palīglīdzekļu nodrošinājums:**

MV Fonds +371 22332829

Tehnisko palīglīdzekļu centrs Vaivari

+371 67552350

**aslimnīca**  
RĪGAS ALSTĪLĪMU KLĪNISKĀ UNIVERSITĀTES SLIMNĪCA



**MOTUS VITA**

Rehabilitācija, atbalsts un izziņas



## AMIOTROFĀ LATERĀLĀ SKLEROZE

*Kopā mēs  
esam spēks*



**aslimnīca**  
RĪGAS ALSTĪLĪMU KLĪNISKĀ UNIVERSITĀTES SLIMNĪCA  
INFORMATĪVAIS MATERIĀLS