

РЕЗОЛЮЦІЯ

Телемосту «Бічний аміотрофічний склероз. Кожний рух має значення»

22 квітня 2021 року

Для участі у «Бічний аміотрофічний склероз. Кожний рух має значення» зареєструвалося понад 3 000 спеціалістів системи охорони здоров'я.

Програма телеконференції включала роботу двох тематичних блоків доповідей: «Обмін клінічним досвідом. У фокусі пацієнт з БАС», «Право на життя орфанних пацієнтів».

Для ознайомлення та обговорення учасникам була запропонована трансляція шести доповідей, в яких висвітлювалися наступні питання:

- Бічний аміотрофічний склероз. Болючі точки: діагностика, патогенетична терапія, права пацієнтів.
- Хибно-негативна діагностика бічного аміотрофічного склерозу.
- Можливості генетичної діагностики хвороби мотонейрона.
- Сімейні форми бічного аміотрофічного склерозу.
- Правові аспекти отримання медичної допомоги громадянам, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання.

Висновки та рішення за результатами обговорення доповідей:

1. Бічний аміотрофічний склероз (БАС) – прогресуюче нейродегенеративне захворювання з переважним ураженням мотонейронів головного та спинного мозку, що клінічно проявляється прогресуючою слабкістю м'язів кінцівок, бульбарної та дихальної мускулатури. У країнах Європи щорічно виявляють 2–6 нових випадків цієї хвороби на 100 тис. населення. В той час, як в Україні цей показник становить 0,5-1 випадок на 100 тис. населення.
2. Причини недооцінки захворюваності БАС: неправильна діагностика, неповне з'ясування сімейного анамнезу, гетерогенність захворювання, неповна пенетрантність, мультігенне успадкування.
3. Своєчасне діагностування, участь пацієнта та його сім'ї та позитивний план лікування є необхідними умовами для належного клінічного ведення пацієнтів з хворобою мотонейрона. Хоча БАС є невиліковною хворобою, застосування препаратів з доведеною ефективністю можуть уповільнити прогресування захворювання та швидкість інвалідизації. Також багато симптомів піддаються допоміжній терапії, яка може покращити перебіг захворювання.

4. Остаточного діагностичного тесту на БАС не існує. Поєднання суєстивних клінічних ознак з негативними лабораторними тестами та візуалізаційними дослідженнями для інших патологій підтверджує діагноз. Прогресування захворювання є необхідною умовою.
5. Виявлення потенційних біомаркерів може слугувати діагностичною характеристикою захворювання. Одним із перспективних біомаркерів бічного аміотрофічного склерозу є нейрофіламент. Наявні дані свідчать про те, що рівень показників нейрофіламентної системи зростає за рік до появи симптомів у безсимптомних носіїв мутації гена SOD-1. Їхні рівні достовірно підвищені у пацієнтів із БАС і корелюють із кількістю ділянок тіла, які постраждали від БАС та швидкістю прогресування БАС, відображаючи ступінь і швидкість дегенерації моторних нейронів.
6. Едаравон – акцептор вільних радикалів, у випробовуванні продемонстрував здатність уповільнювати втрату фізичних функцій на 33 % за шість місяців порівняно з плацебо за переглянутою шкалою оцінювання функціональних рейтингів у пацієнтів із БАС (ALSFRS-R). Управління з контролю за якістю харчових продуктів і лікарських засобів США (FDA) схвалило застосування едаравону для лікування пацієнтів із БАС. Препарат зареєстрований для лікування БАС в Японії, США, Канаді, Італії, Південній Кореї. Ефективність едаравону для лікування БАС продемонстровано в низці досліджень, зокрема в рандомізованих контрольованих клінічних випробуваннях.
7. Імовірна здатність едаравону знижувати рівні легкого ланцюга нейрофіламенту надає підґрунтя для рекомендацій щодо його постійного прийому пацієнтами з БАС згідно з інструкцією, а вимірювання рівня нейрофіламенту застосовувати як маркер активності нейродегенеративного процесу та ступеня контролю над ним.
8. Отримані результати ретроспективних аналізів демонструють можливий тривалий результат лікування бічного аміотрофічного склерозу едаравоном і підтримання ефективності такої терапії протягом року.
9. Бічний аміотрофічний склероз затверджено в Переліку рідкісних (орфанних) захворювань України, що призводять до скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких існують визнані методи лікування (код Orpha.net 803, МКХ-10 G12.2, Наказ МОЗ України від 27.10.2014 р. № 778 – IV розділ, 6 пункт).
10. Згідно Закону України «Основи законодавства України про охорону здоров'я» від 19.11.1992 № 2801-ІІІ, зі змінами внесеними Законом України «Про внесення змін до Основ законодавства України про охорону здоров'я щодо забезпечення профілактики та лікування рідкісних (орфанних) захворювань» від 15.04.2014 № 1213-VII та Постанови Кабінету Міністрів України «Про затвердження Порядку забезпечення громадян, які страждають на рідкісні (орфанні) захворювання, лікарськими засобами та відповідними харчовими продуктами для спеціального дієтичного споживання» від 31.03.2015 № 160 пацієнти з бічним аміотрофічним склерозом повинні забезпечуватись необхідними лікарськими засобами.

Слободін Тетяна Миколаївна
голова Української міждисциплінарної асоціації
неврологів, д.мед.н., професор кафедри неврології
№1, Національний університет охорони здоров'я
України імені П. Л. Шупика

