

РЕЗОЛЮЦІЯ

Телемоста «Боковой амиотрофический склероз. Каждое движение имеет значение»

22 апреля 2021 года

Для участия в Телемосте «Боковой амиотрофический склероз. Каждое движение имеет значение» зарегистрировалось более 3 000 специалистов системы здравоохранения.

Программа телеконференции включала работу двух тематических блоков докладов: «Обмен клиническим опытом. В фокусе пациент с БАС», «Право на жизнь орфанных пациентов».

Для ознакомления и обсуждения участникам была предложена трансляция шести докладов, в которых освещались следующие вопросы:

- Боковой амиотрофический склероз. Болевые точки: диагностика, патогенетическая терапия, права пациентов.
- Ложно-негативная диагностика бокового амиотрофического склероза.
- Возможности генетической диагностики болезни мотонейрона.
- Семейные формы бокового амиотрофического склероза.
- Правовые аспекты получения медицинской помощи гражданами, страдающими редкими (орфанными) заболеваниями.

Выводы и решения по результатам обсуждения докладов:

1. Боковой амиотрофический склероз (БАС) – прогрессирующее нейродегенеративное заболевание с преимущественным поражением мотонейронов головного и спинного мозга, которое клинически проявляется прогрессирующей слабостью мышц конечностей, бульбарной и дыхательной мускулатуры. В странах Европы ежегодно выявляют 2–6 новых случаев этой болезни на 100 тыс. населения. В то время, как в Украине этот показатель составляет 0,5-1 случай на 100 тыс. населения.
2. Причины недооценки заболеваемости БАС: неправильная диагностика, неполное выяснение семейного анамнеза, гетерогенность заболевания, неполная пенетрантность, мультигенное наследование.
3. Своевременное диагностирование, участие пациента и его семьи и позитивный план лечения являются необходимыми условиями для должного клинического ведения пациентов с болезнью мотонейрона. Хотя БАС является неизлечимой болезнью, применение препаратов с доказанной эффективностью может замедлить прогрессирование болезни и скорость инвалидизации. Также множество симптомов поддаются вспомогательной терапии, которая может улучшить течение болезни.

4. Окончательного диагностического теста на БАС не существует. Сочетание сугестивных клинических признаков с негативными лабораторными тестами и визуализационными исследованиями для других патологий подтверждает диагноз. Прогрессирование болезни является необходимым условием.
5. Выявление потенциальных биомаркеров может служить диагностической характеристикой заболевания. Одним из перспективных биомаркеров бокового амиотрофического склероза является нейрофиламент. Существующие данные свидетельствуют о том, что уровень показателей нейрофиламентной системы вырастает за год до появления симптомов у бессимптомных носителей мутации гена SOD-1. Их уровни достоверно повышены у пациентов с БАС и коррелируют с количеством участков тела, которые пострадали от БАС и скоростью прогрессирования БАС, отражая степень и скорость дегенерации моторных нейронов.
6. Эдаравон – акцептор свободных радикалов, в испытании продемонстрировал способность замедлять потерю физических функций на 33% за шесть месяцев по сравнению с плацебо по пересмотренной шкале оценивания функциональных рейтингов у пациентов с БАС (ALSFRS-R). Управление контроля качества пищевых продуктов и лекарственных препаратов США (FDA) одобрило применение эдаравона для лечения пациентов с БАС. Препарат зарегистрирован для лечения БАС в Японии, США, Канаде, Италии, Южной Корее. Эффективность эдаравона для лечения БАС продемонстрирована в ряде исследований, в частности в рандомизированных контролируемых клинических исследованиях.
7. Вероятная способность эдаравона снижать уровни легкой цепи нейрофиламента дает основания для рекомендаций относительно его постоянного приема пациентами с БАС в соответствии с инструкцией, а измерение уровня нейрофиламента применять как маркер активности нейродегенеративного процесса и степени контроля над ним.
8. Полученные результаты ретроспективных анализов демонстрируют возможный длительный результат лечения бокового амиотрофического склероза эдаравоном и поддержание эффективности такой терапии в течение года.
9. Боковой амиотрофический склероз утвержден в Перечне редких (орфанных) заболеваний Украины, которые приводят к сокращению продолжительности жизни больных либо их инвалидизации и для которых существуют признанные методы лечения (код Orpha.net 803, МКБ-10 G12.2, Приказ МЗО Украины от 27.10.2014 г. № 778 – IV раздел, 6 пункт).
10. Согласно Закону Украины «Основы законодательства Украины об охране здоровья» от 19.11.1992 № 2801-ХІІ, с изменениями, внесенными Законом Украины «О внесении изменений в Основы законодательства Украины об охране здоровья относительно обеспечения профилактики и лечения редких (орфанных) заболеваний» от 15.04.2014 № 1213-VII и Постановления Кабинета Министров Украины «Об утверждении Порядка обеспечения граждан, которые страдают редкими (орфанными) заболеваниями, лекарственными препаратами и соответствующими пищевыми продуктами для специального диетического употребления» от 31.03.2015 №160 пациенты с боковым амиотрофическим склерозом должны обеспечиваться необходимыми лекарственными препаратами.

Слободин Татьяна Николаевна
глава Украинской междисциплинарной ассоциации
неврологов, д.м.н., профессор кафедры неврологии №1,
Национальный университет здравоохранения Украины
имени П. Л. Шупика

