

**Amyotrophias lateralsclerosis
Baranya megyében az elmúlt 54
év tükrében**

**Dr. Merkli Hajnalka
Neuromuscularis Továbbképzés
PTE Neurológiai Klinika
Pécs 2006**

ALS

- Történelem: 1869, Lou Gehrig
- ***Definíció:*** ismeretlen eredetű,
- felnőttkorban kezdődő progresszív, neurodegeneratív megbetegedés, mely a centrális és perifériás mozgató neuronok pusztulását okozza,
- 1-3 éven belül halálhoz vezet.

ALS Diagnosztikus kritériumok (Escorial kritériumok alapján, 1994)

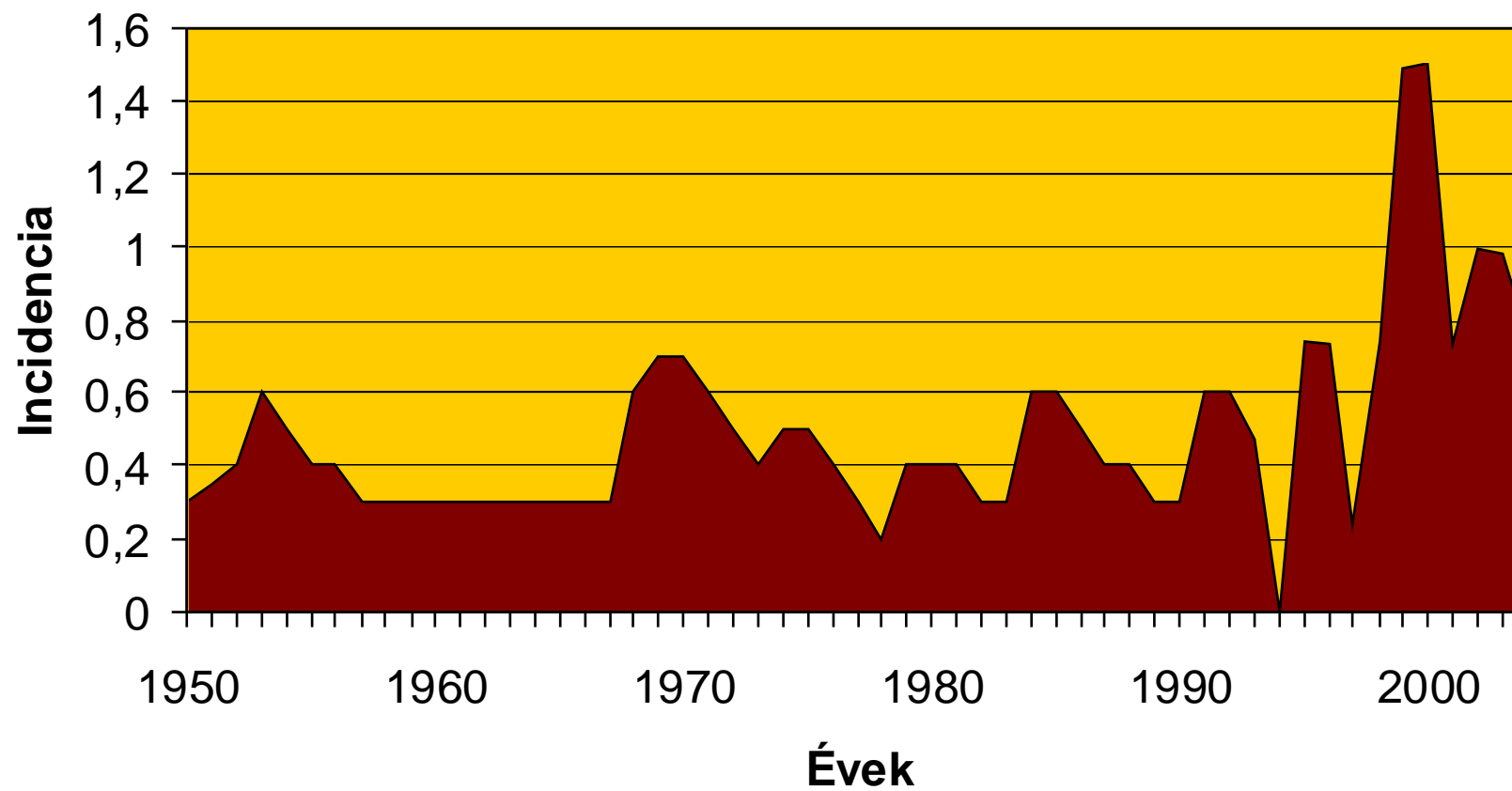
Pozitív tünetek

- Definitív ALS (Felső+Alsó Motoneuron tünet 3v4 régióban),
progresszió
- Valószínű ALS (Felső + Alsó Motoneuron tünet 2 régióban)
progresszió
- Lehetséges ALS (Alsó+Felső Motoneuron tünet 1 régióban
Felső motoneuron tünet 2 régióban
Felső+Alsó Motoneuron tünet, nincs progresszió
- ALS gyanú (Alsó Motoneuron tünet 2-3 régióban)

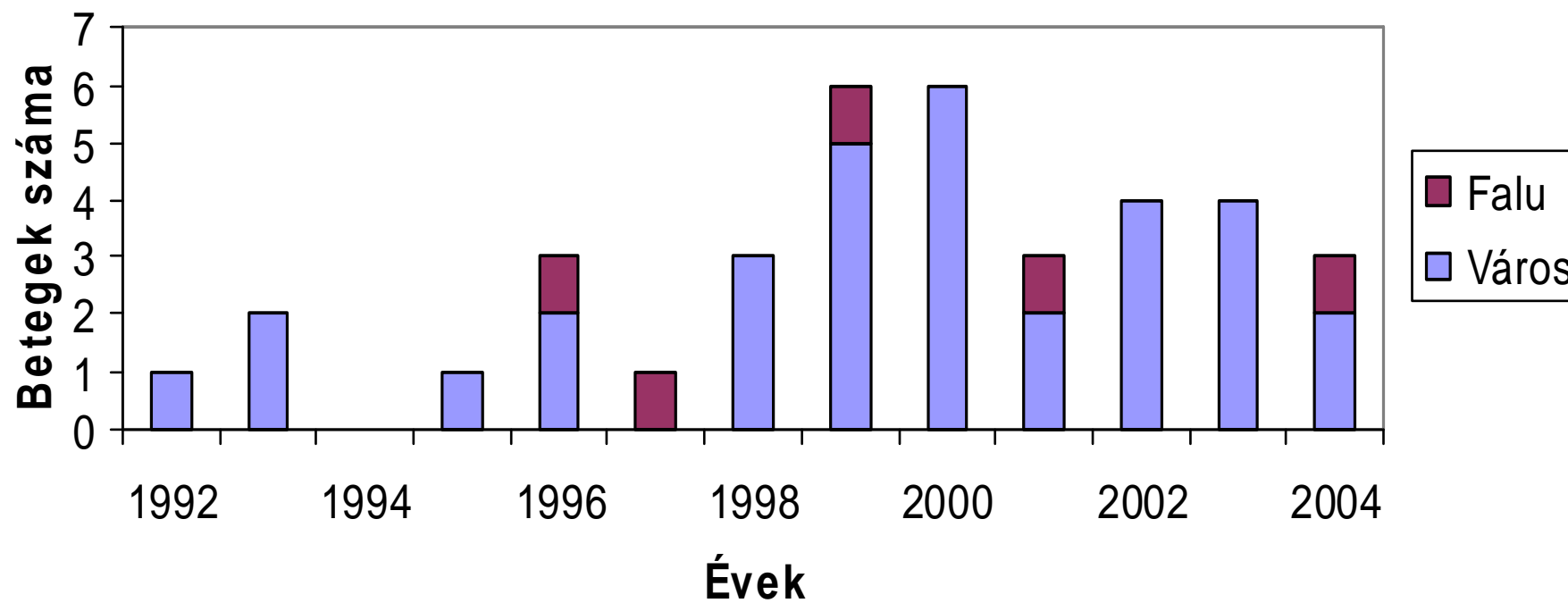
Negatív tünetek

- ALS-nek ellentmondó tünetek (MRI, EMG, klinikai jelek)
- kognitív zavarok
- szfinkter abnormalitás
- sensoros dysfunkció
- látásromlás

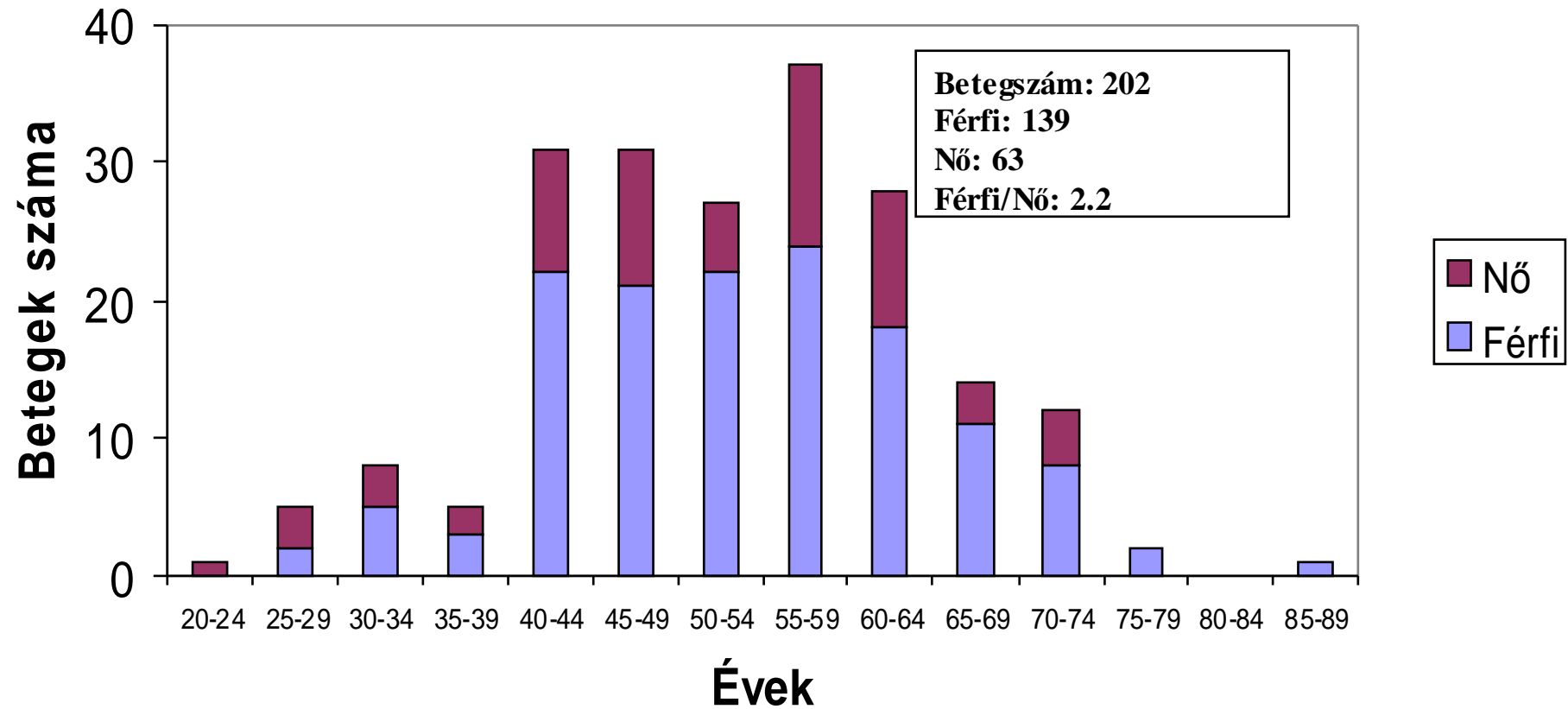
ALS incidencia Baranya megyében (1950-2004)



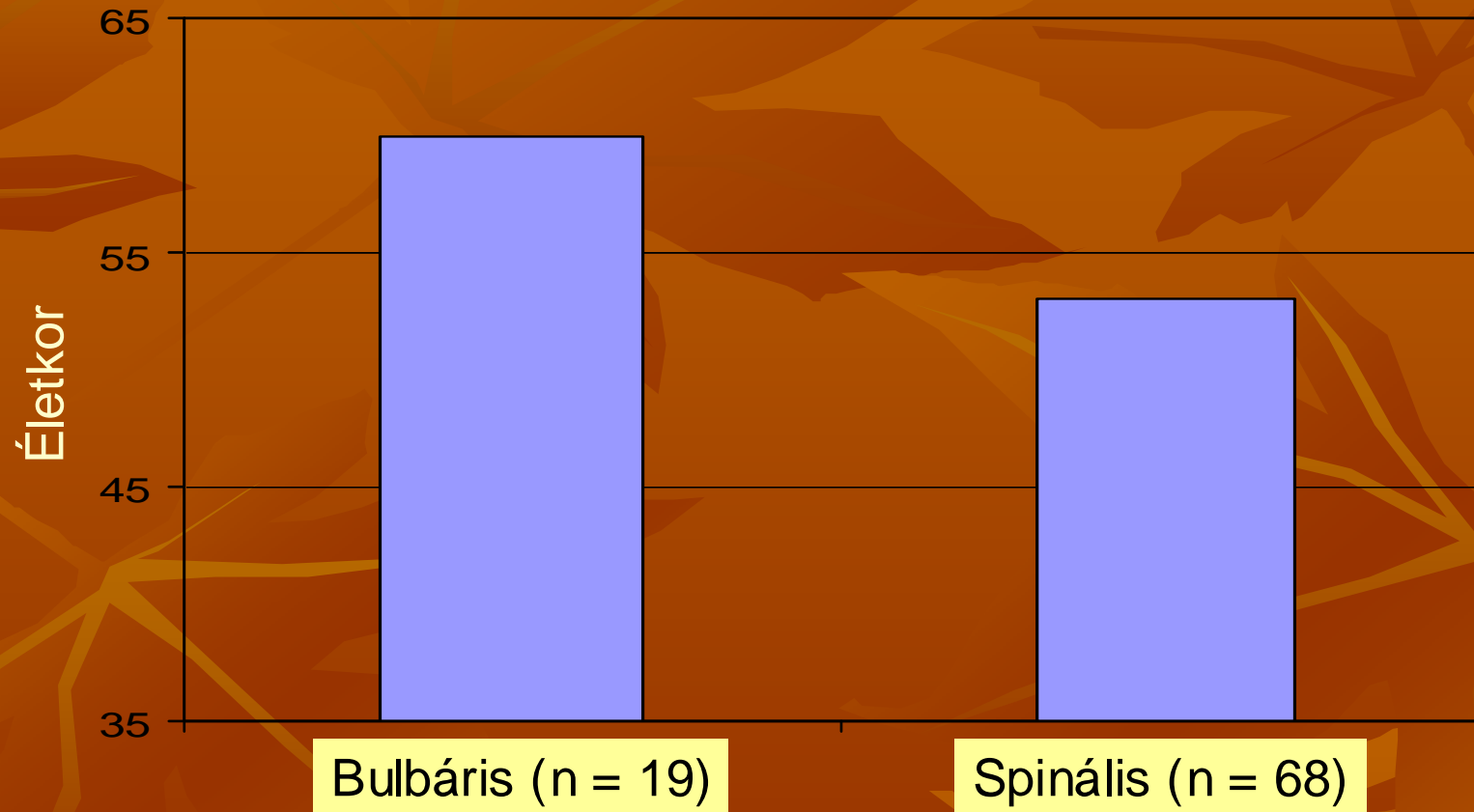
ALS betegek lakóhely szerinti eloszlása Baranya megyében



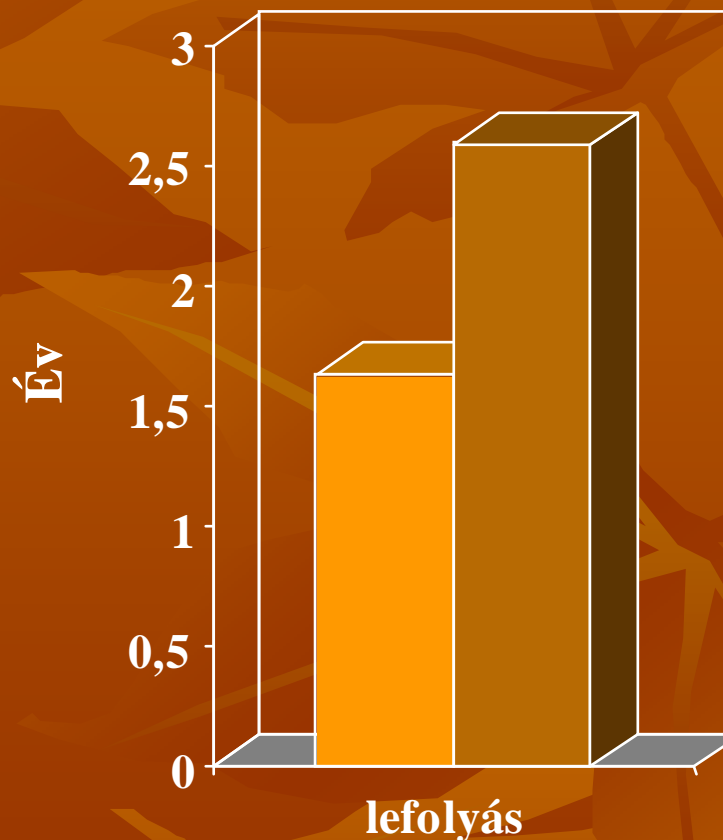
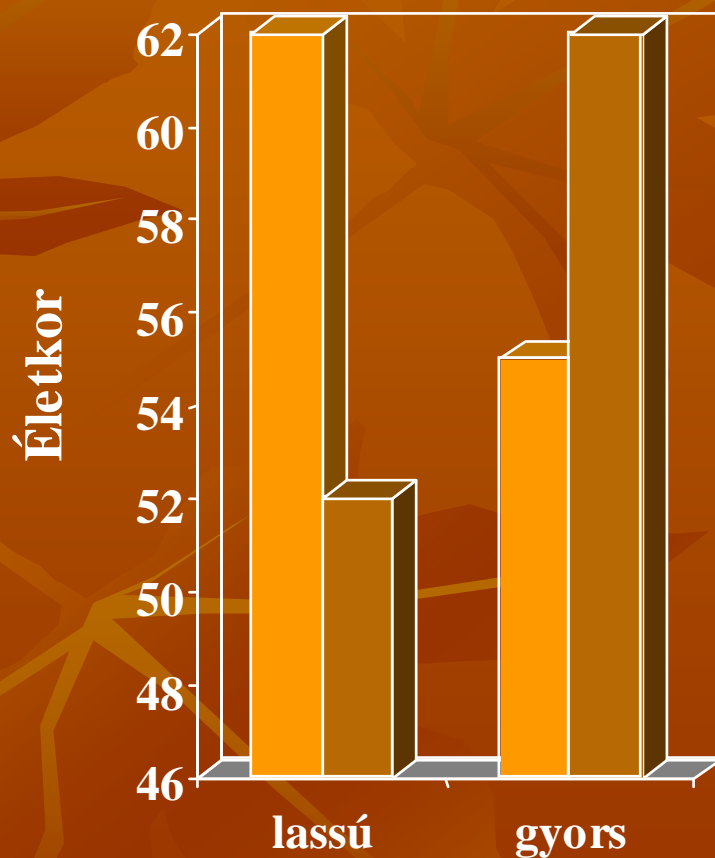
ALS betegek életkor és nemek szerinti megoszlása



Átlag életkor a bulbáris (n=19) és spinális (n=68) tünetekkel induló ALS esetén



Életkor, kórlefordyas, progresszió



■ Bulbaris (n=17)
■ Spinalis (n=88)

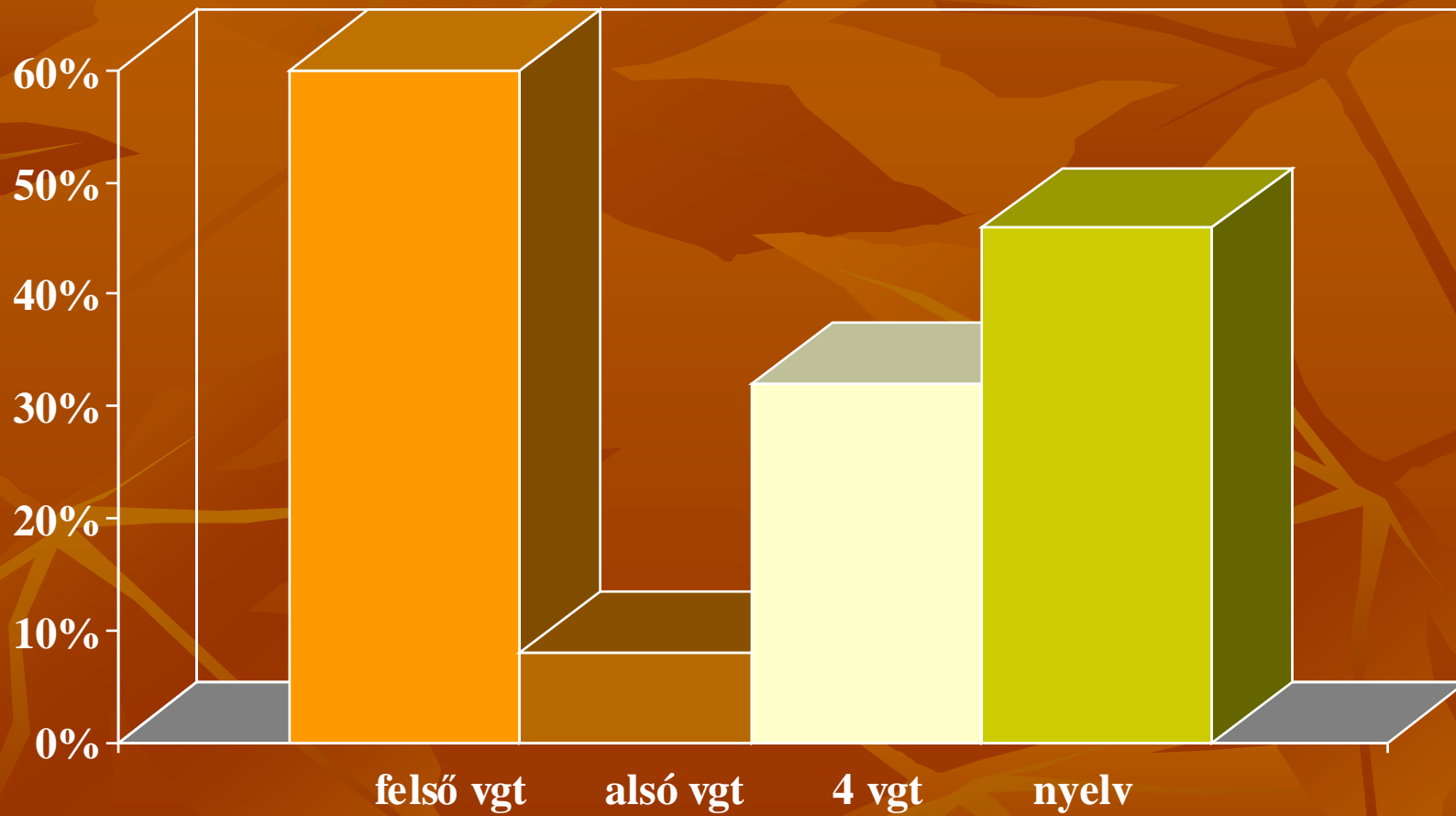
ALS betegeink foglalkozás szerinti megoszlása

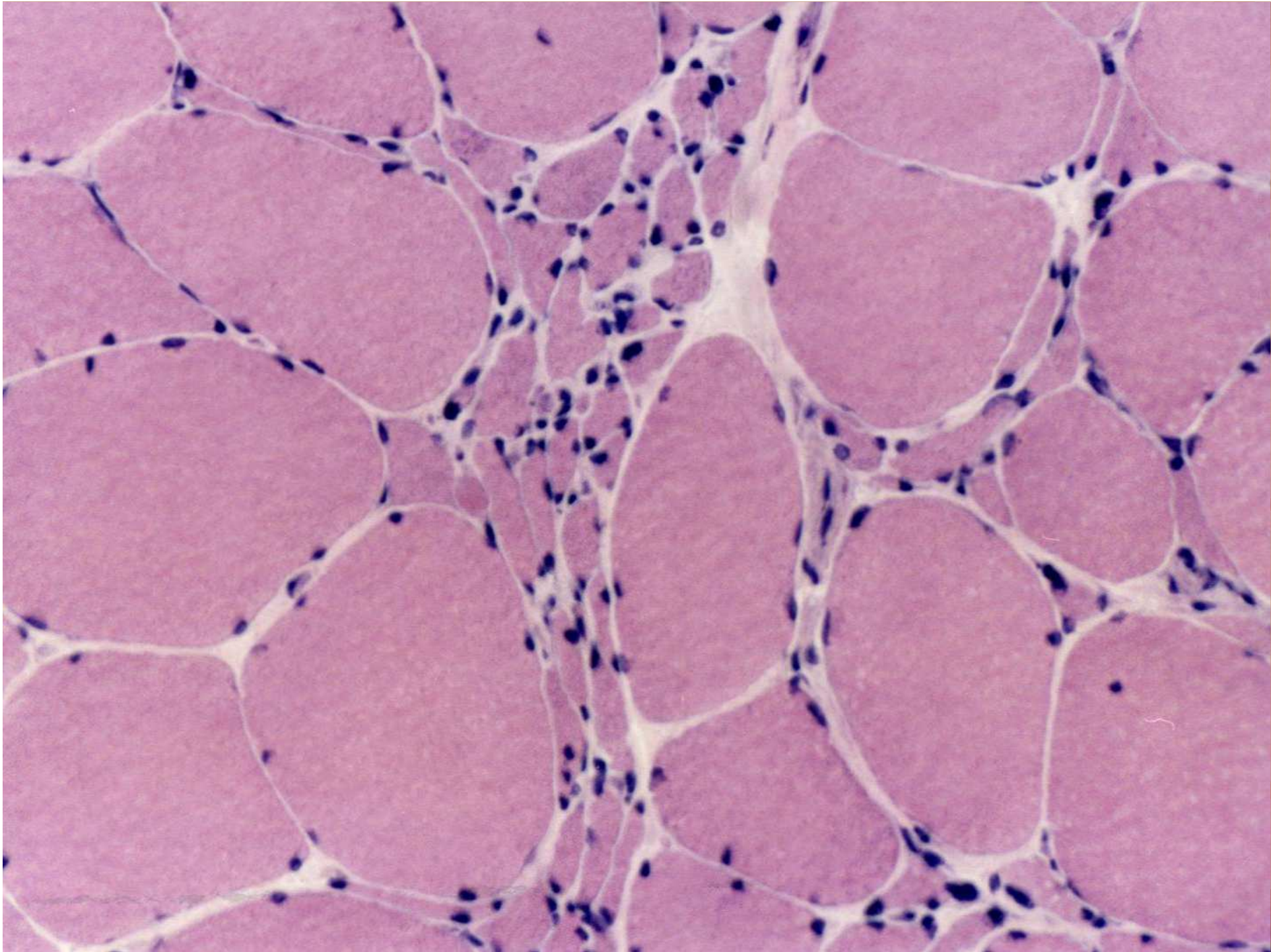
Foglalkozás	Beteg (n=202)
Szellemi	48 (24%)
Fizikai dolgozó	95 (47%)
<i>Ipari</i>	<i>63 (66%)</i>
<i>Mezőgazdasági</i>	<i>32 (34%)</i>
Más	50 (25%)
Nincs adat	9 (4%)

Induló első tünet ALS betegeinknél

Panasz	Beteg	(n=202)
Gyengeség és/v. sorvadás	113	(56%)
<i>Egyik felső végtag</i>	47	(42%)
<i>Egyik alsó végtag</i>	25	(22%)
<i>Mindkét felső végtag</i>	24	(21%)
<i>Mindkét alsó végtag</i>	5	(4%)
<i>Hemiparesis</i>	12	(11%)
Dysphagia, dysarthria	34	(17%)
Fasciculatio	34	(17%)
Spaszticitás	13	(6%)
Fájdalom	22	(11%)
Paraesthesia	7	(3%)

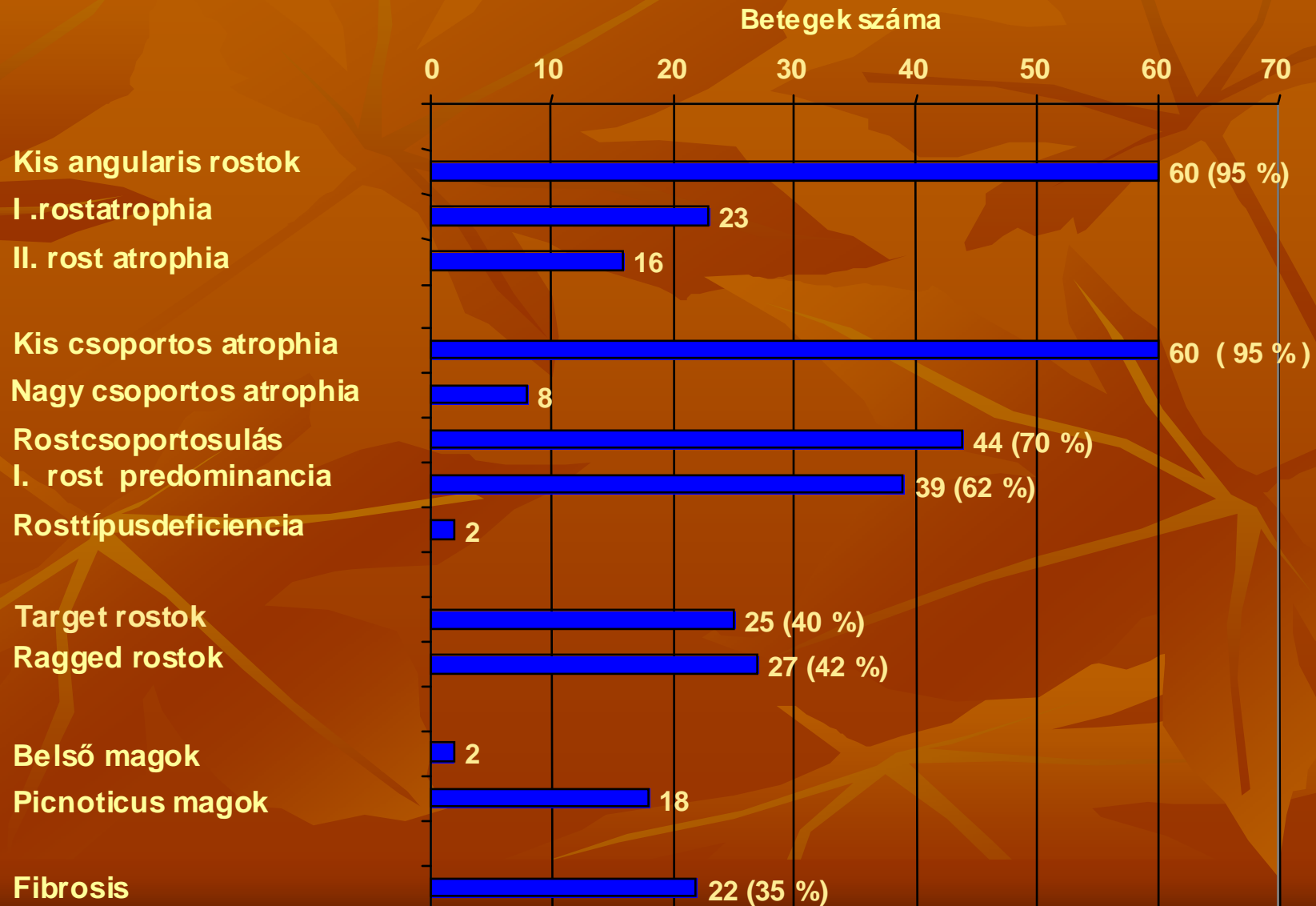
Fasciculatio



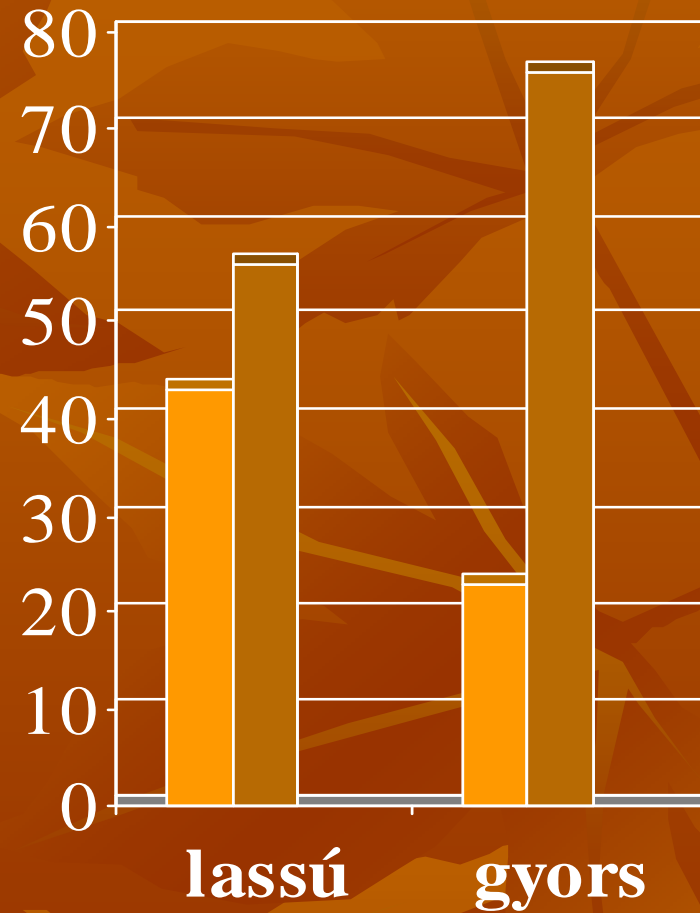
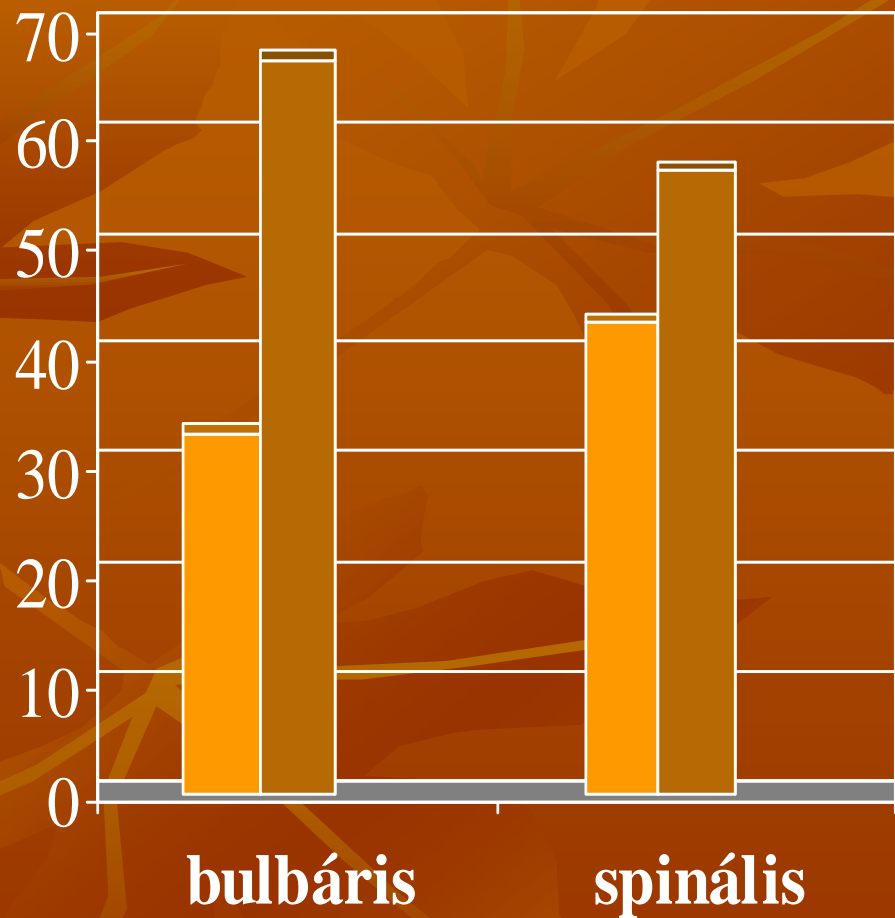


Izompathológiai elváltozások

(n=63)



ALS – Dohányzás protektív hatása



■ Dohányzó ■ Nem dohányzó

ALS betegeinknél előforduló rizikótényezők

Betegség és/vagy rizikó faktorok	Betegek (n=118)	Betegek (%)
Infectiók	8	6,8
Virális, felső légúti	4	3,4
Herpes zoster	1	0,85
Hepatitis B	1	0,85
TBC	1	0,85
Malaria	1	0,85
Tumor	5	4,2
Trauma	17	14
Autoimmun betegség	3	2,5
Familiaris degeneratív zavarok	4	3,4
Fém expositio	2	1,6

Rilusole kezelés - túlélés



Rilusole kezelés, túlélés

43 beteg exitált: 25 riluzole kezelés

- 18 kezeletlen

- kezelt / kezeletlen

- Lassú progresszió: 37 hó / 29 hó
(n=18) (n=10)

- Gyors progresszió: 11,6 hó / 11,5 hó
(n=7) (n=8)

Összefoglalás I

- Az ALS incidenciája 1960-70 között csökkenést ($0,2/10^5$), míg az ezredforduló környékén 7x emelkedést mutat ($1,5/10^5$), ekkor gyakorlatilag csak **városban** és döntően **férfiak** betegedtek meg.
- Az elmúlt 54 évben, időben halmazódás, **clusterek** figyelhetők meg az ALS-ben, ugyanekkor a **solar aktivitás növekedése** is szembetűnő !
- Baranya megyében élő ALS betegek **2/3-a él a városban**, 1/3-a falun.
- Leggyakrabban 40-65 év között fordul elő, átlagban **53 év**.
- Férfi/nő arány: **2,2**.
- Az **ipari dolgozók** körében kétszer olyan gyakran fordult elő a betegség.

Összefoglalás II

- A **bulbaris** indulású későbbi életkorban jelentkezik, azonban **gyorsabb** lefolyású (1,63év), mint a spinális kezdetű ALS (2,59év).
- Első leggyakoribb panasz az **aszimmetrikus végtaggyengeség és/vagy atrophia, felső végtagi dominanciával**.
- **Fasciculatio** elsősorban a felső végtagi proximális izmokban (60%) figyelhető meg leggyakrabban a kórkép indulásakor, nyelv fasciculatio(43%) !
- A leggyakoribb **patológiai** elváltozás a kis anguláris rostok és a kis csoportos atrophia megjelenése (95%). RRF rostok előfordulása relative gyakori volt (42%).
- **Nem dohányzók körében a bulbáris indulású ALS 2x, a gyors progressziójú, több mint 3x annyi volt mint a dohányzók körében – Dohányzás protektív szerepe !**

ALS összefoglalás III

- **Riluzole** therapia mellett a túlélés 8 hónappal növekedett a lassú progressziónál, míg gyors progresszió esetén nem volt különbség a két betegcsoport között.



Köszönöm a figyelmet!