

СУДАЛГАА

ХАЖУУГИЙН ХАТАНГИРТ ХАТУУРЛЫН ГАР УНЖИХ
ХЭЛБЭРИЙН ТОХИОЛДОЛ

О.Дөлгөөн¹, Б.Цэрэнпунцаг¹, Г.Ням¹, Б.Лхагвабаяр¹
¹АШУҮИС, Мэдрэл судлалын тэнхим

Удиртгал: Хажуугийн хатангирт хатуурал өвчин (ALS) нь төвийн ба захын хөдөлгөөн хариуцсан мотонейронуудын сөнөрөлтэй холбоотой үүсдэг.^[1] ALS өвчний голлох хэлбэр нь сонгодог ALS бөгөөд энэ нь нийт тохиолдлын ихэнх хувийг эзэлдэг боловч бусад дэдхэв байдгийг судалгаагаар тогтоосон. ALS өвчнийг удамшлын буюу гэр бүлийн (тодорхой генийн мутацитай холбоотой) болон олдмол буюу спорадик гэж ангилахаас гадна дор дурдсан байдлаар хэд хэд ангилдаг. ALS-ын сонгодог хэлбэр (Шарко) хэлбэр – classic ALS, гар унжих хам шинж – Flail syndrome (FAS), хөл унжих хэлбэр – flail leg phenotype, бульбар хэлбэр – Progressive bulbar palsy (PBP), амьсгалын эрхтний хэлбэр – Respiratory phenotype. Ийм байдлаар олон ангилагддаг, эмнэлзүй-патологийн олон илрэлтэй байдаг нь энэхүү өвчнийг оношлоход зарим талаараа бэрхшээлтэй байдаг.^[2] Дэлхийд жилд 100 000 хүнд 1-3 тохиолдол бүртгэгддэг. Цагаан арьстнуудын дунд тохиолдол өндөр байдаг. Оргил нас нь 55-75 нас хэдий ч залуу насанд тохиолдож болно. Эрэгтэй хүйсэнд давамгайл байдаг.

Гар унжих хам шинж – Flail arm syndrome (FAS) зөвхөн дээд мөчдийн проксимал хэсгийн сулрал, хатангиршил, тэгш хэмтэйгээр, даамжран илрэх шинжээр эхэлдэг. Харин энэ үед доод мөчдөд

болон амьсгалах, залгих, зажлах үйлд оролцдог булчингуудын сулралын шинж илэрдэггүй онцлогтой. ^[3] Ховор тохиолдолд хөлд дээд мотонейроны гэмтлийн шинж илэрдэг.^[4]

Тохиолдол танилцуулга: Ерөнхий мэдээлэл: 79 настай эрэгтэй, Үлээвэр хөгжимчин мэргэжилтэй. Гол зовуур нь 2 гар хүчгүй болсон. 2 гараа мөрнөөс дээш өргөж чадахгүй. Таглаа онгойлгож чадахгүй. Хоол идэхдээ аягаа өргөж идэж дийлэхгүй. Цамцаа өөрөө өмсөж, өмдөө бүрэн татаж чадахгүй. Үе үе 2 гарын шөрмөс татна гэсэн зовууртай.

Асуумж: 2023/08 сараас эхлээд 2 дал, мөрний бүслүүрийн булчин шуурч, 2 гарын хүч суларч, юм барихад алдах зовууриуд анх эхэлсэн. 2023/10 сараас 2 гар унжаад дээрх зовиурууд илүү нэмэгдсэн. Гэрээр экватор 10/20мг, клопидогрел 75мг, предизин 35мг, панангин форте, лансорбид 5мг тогтмол уудаг. 1970 онд уушгины эмфизем оношлогдсон. 2006 онд америкт зүрхний стент тавиулсан. 2014 онд нүдний даралт оношлогдоод эмчилгээ хийгдсэн. 2017 онд 2 нүдний болор солиулах мэс засал. 2017 онд УГТЭ-д 2 судсанд зүрхний стент тавиулсан. 2022 онд баруун нүд хараагүй болсон.

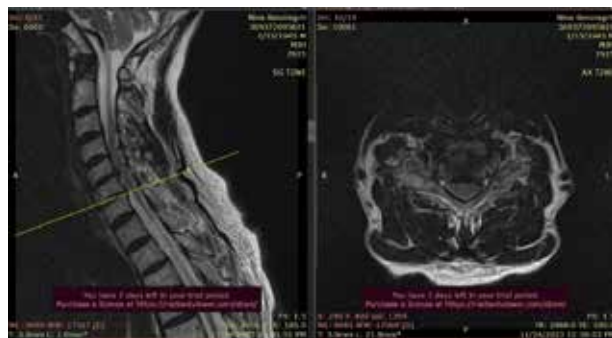
Үзлэгт: Ухаан санаа саруул. Байрлал идэвхитэй. Бие дааж явна, явган суугаад босно, өсгий, өлмий дээр

явж чадна. 12 хос мэдрэлийн талаас өөрчлөлтгүй. Хөдөлгөөн: 2 гар мөрнөөс дээш өргөж чадахгүй /баруунд илүү/. 2 гарын мөр-бүслүүрийн булчин хатингаршсан, ялангуяа m.supraspinatus, m. infraspinatus, m. deltoideus, m. triceps, m. biceps, m.abductor pollicis brevis, m.abductor digiti minimi, m. interosseous dorsal хатингаршсан. 2 гарын m.deltoideus фасцикуляци илэрнэ. Булчингийн тонус мөчдөд жигд сулавтар. Булчингийн хүч: баруун гарын проксимал хэсэгт бицепс булчингийн хүч 2/5 балл, трицепс булчингийн хүч 2,5/5 балл, дистал хэсэгт сарвуу атгах хүч 2,5/5 балл, зүүн гарын проксимал хэсэгт бицепс булчингийн хүч 2,5/5 балл, трицепс булчингийн хүч 3/5 балл, дистал хэсэгт сарвуу атгах хүч 3/5 балл, 2 хөлд 5/5 балл. Шөрмөсний рефлекс: 2 гарт шуу сарвуу, бицепс, трицепс рефлекс үүсэхгүй, 2 хөлд шөрмөсний рефлекс өндөрссөн. Мэдрэхүй хэвийн. Эмгэг рефлекс үүсэхгүй. Ёзоор татагдал, мэнэн хам шинж илрээгүй.



ЭНГ/ЭМГ 2023/10/03: ЭНГ шинжилгээнд гарт дунд болон богтны мэдрүүлийн хөдөлгөөний ширхгийн амплитуд буурсан. ЭМГ шинжилгээнд гарт нейроген өөрчлөлт тод илэрнэ.

Хүзүүний СРТ 2023/11/24: C4/5-C5/6 түвшинд нугасны хөндийд харьцангуй стенозтой. Бусад түвшинд нугасны хэмжээ, хэлбэр, дохионы эрчимжилтийн байдалд илэрхий эмгэг өөрчлөлтгүй байна.



Эмнэлзүйн онош: Хоёр гарын захын сул хос саа. Хажуугийн хатингарт хатуурал. Гар унжих хамшинж

Эмчилгээ: Шинж тэмдгийн эмчилгээ болон асаргаа сувилгаа, сэргээн засах эмчилгээ (дасгал, хөдөлгөөн засал эмчилгээ тус тус хийгдэв.

Үр дүн: Өвчтөнийн биеийн байдал эмийн эмчилгээнд тогтворжсон тул цаашид харьяа дүүргийн мэдрэлийн эмчийн хяналтанд байх, 3 сар тутам давтан үзүүлэхээр эмнэлгээс гаргасан.

Ялган оношилгоо:

- Тархмал хатуурал.
- Миастени /бульбар хэлбэр
- Бөөмсийн дээрх даамжрах саа
- Паркинсонизм давамгайлах олон тогтолцоот хатангирал
- Псевдобульбар саажилт ба хөнгөн зэргийн баруунд давамгайлах спастик
- тетрапарез
- Микроангиопатийн шалтгаант

лакунар статус

- Дух-чамархайн тэнэгрэл ба бульбар саа хавсарсан комплекс эмгэг,
- Fabry өвчин

Дүгнэлт

Хажуугийн хатингаралт хатуурал нь төвийн болон захын хөдөлгөөний мэдрэлийн эсүүдийг

сонгомлоор гэмтээдэг, түргэн даамжрах явцтай, тавилан муутай мэдрэлийн анхдагч сөнөрөлт өвчин бөгөөд хөдөлгөөний мэдрэлийн эсүүд гэмтсэнээс мөчдийн саа, булчингийн хатингарал, амьсгалын булчингийн саажил үүсч хүндэрдэг тавилан нэн муу эмгэг юм.

Манай тохиолдолд өвчтөний 2 гар мөрнөөс дээш өргөж чадахгүй, 2 гарын мөр-бүслүүрийн булчин хатангиршсан, 2 гарын m.deltoideus фасцикуляци илэрсэн нь зөвхөн дээд мөчдийн проксимал хэсгийн сулрал, хатангиршил, тэгш хэмтэйгээр, даамжран илрэх шинжээр эхэлдэг гар унжих хам шинжийн цөөн тохиолдлын нэг гэж үзэж байна.

Энэхүү хам шинжийг ХХХ өвчний бусад хэлбэрээс болон хүзүүний миелопати, уртавтар тархи нугасны уулзвар хэсгийн хавдраас ялган оношлох нь нэн чухал байдаг. Учир нь энэ нь өвчтөний амьдрах хугацааг тогтоох, мөн эмчилгээг эрт эхлүүлэх зэрэгтэй шууд холбоотой юм. Гар унжих хам шинж нь ХХХ өвчний сонгодог хэлбэртэй ижил төстэй эмнэлзүйн шинж тэмдэг үзүүлээд зогсохгүй, ГУХ шинжийн талаарх мэдээлэл хомс байдгаас дээрх 2 хэлбэрийг ялган оношлоход төвөгтэй байдаг. Wijesekera нарын судалгаагаар гар унжих хам шинжийн үед дор хаяж 12 хүртэлх сарын хугацаанд доод мөчдөд мотонейроны гэмтлийн шинжүүд, бульбар бүсийн гэмтлийн шинжүүд илэрдэггүй болохыг тогтоосон. Мөн

полисомнографийн шинжилгээгээр дээрх 2 хэлбэрийг ялган оношлох боломжтой.

[5] ГУХ үед нойрон дунд амьсгал тасалдах шинж болон нойрны хямрал дунд зэрэг илэрдэг бол ХХХ-ын сонгомол хэлбэрийн үед төвийн, бөглөрөлт, холимог апоноэ болон нойрны хямрал хүнд зэргээр илэрдэг онцлогтой байна. [6] Иймд дээрх тохиолдлын үед нэмэлтээр нойрны бичлэг хийлгэж судалбал илүү нарийн ялган оношлох боломжтой байна гэж үзэж байна. Цаашид ХХХ өвчний гар унжих, хүзүү цээжний хэлбэр, сонгомол хэлбэрүүдийг хооронд нь ялган оношлох алтан стандартыг бий болгох нэн шаардлагатай байна гэж үзлээ.

Тавилангийн хувьд ХХХ өвчний бусад хэлбэртэй харьцуулахад гар унжих хам шинжийн үед эмнэлзүйн шинж харьцангуй удаан хугацаанд даамжирдаг бөгөөд дундаж наслалт 4 жил, 10 жил амьдрах хугацаа 17% байдаг ба дух чамархайн тэнэгрэл маш ховор тохиолддог /1,4%/ байна. Энэ өвчний үед шинж тэмдгийн эмчилгээ, сэргээн засах эмчилгээ хийх бөгөөд рилузол эмчилгээ нь өвчтөний амьдрах хугацааг уртасгадаг гэсэн судалгаанууд байна. [7]

Түлхүүр үг: Хажуугийн хатингарт хатуурал, тавилан муу, Гар унжих хам шинж, ХХХ-Гар унжих хэлбэр, ALS-Амиотрофын хажуугийн склероз

Талархал: Энэхүү тохиолдлыг хэлэлцүүлэхэд хамтран ажилласан АШУҮИС, Монгол-Япон сургалтын эмнэлгийн мэдрэлийн тасгийн хамт олон, Анагаах ухааны магистр Ц. Солонго болон ХЭТ-3 тасгийн хамт олонд гүн талархал илэрхийлье.

Ёс зүй: Тохиолдолд өгүүлэгдэх үйлчлүүлэгчидийн хувийн мэдээлэл болох нэр, регистрийн дугаар зэргийг дурдаагүй. Үйлчлүүлэгчидээс эмнэлзүй

тохиолдол хэвлүүлэх зөвшөөрөл авсан болно.

АШУҮИС-ийн Монгол-Японы эмнэлгийн эмчилгээ эрхэлсэн орлогч дарга болон тасгийн эрхлэгчээс зөвшөөрөл авсан.

Ном зүй:

1. Goetz CG. Amyotrophic lateral sclerosis: *Early contributions of Jean-Martin Charcot*. *Muscle Nerve* 2000. 336-343
2. P. Couratier, G. Lautrette, J.A. Luna, P. Corcia, Phenotypic variability in amyotrophic lateral sclerosis *Revue Neurologique*, Volume 177, Issue 5, May 2021, Pages 536-543 <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2021.03.001>
3. Couratier P, Troung C, Khali M, Deviere F, Vallat JM, Clinical features of flail arm syndrome. *Muscle Nerve* 2000 ; 23:646-648
4. Hu MT, Ellis CM, Al-Chalabi A, Leigh PN, Shaw CE. Flail arm syndrome: A distinctive variant of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 950-951
5. Wijesekera LC, Mathers S, Talman P, Galtrey C, Parkinson MH, Ganesalingam J, Willey E, Ampong MA, Ellis CM, Shaw CE, Al-Chalabi A, Leigh PN. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants. *Neurology*. 2009 Mar 24;72(12):1087-94. doi: 10.1212/01.wnl.0000345041.83406.a2. PMID: 19307543; PMCID: PMC2821838
6. Клиникийн лекц 2023 №4 (18), Хажуугийн хатингарт хатуурал өвчний сонгодог бус дэд хэвийн ангилал, оношилгоо, эмчилгээний зарчим, 50ху, УБ хот
7. Эмнэлзүйн мэдрэл судлал. Г. Цагаанхүү, Ц.Дэлгэрмаа, 2019 он, УБ хот.

ABSTRACT

AMYOTROPHIC LATERAL
SCLEROSIS: FLAIL ARM SYNDROME

О.Дөлгөөн¹, Б.Цэрэнпунцаг¹, Г.Ням¹, Б.Лхагвабаяр¹
Dep of Neurology, School of Medicine, MNUMS

Flail arm syndrome (FAS), an atypical variant of amyotrophic lateral sclerosis (ALS), is characterized by progresses slowly, predominantly proximal, weakness of upper limbs, with no involvement of the lower limb, bulbar, or respiratory muscles. In the world, 1-3 cases per 100,000 people per year are registered. Incidence is higher among whites. The peak age is 55-75 years, although it can occur at a younger age. The male gender is dominant. Signs of upper motor neuron (UMN) lesions of the cervical region in flail arm syndrome patients are rare. The lack of information regarding FAS may make differential diagnosis between flail arm syndrome, upper limb onset amyotrophic lateral sclerosis and other lower motor neuron syndromes difficult in clinical settings. The prognosis of FAS is better than that of upper limb ALS and most cases of FAS are sporadic. Therefore, a reliable differential diagnosis is essential to

determine the prognosis. Compared with the other variant of ALS, clinical symptoms progress over a relatively long period of time in flail hand syndrome, with a median survival of 4 years and a 10-year survival of 17%. We report a 79 year old patient admitted to the hospital with a 1 year history of proximal weakness and 2 arm shoulder-girdle muscle stiffness, wasting and 2 arm m.deltoideus fasciculations with Flail arm syndrome. It was one of the few cases of arm drooping syndrome, which begins only with weakness, stiffness, and symmetry in the proximal part of the upper limbs. Definite ALS was diagnosed based on clinical examination /neurological abnormalities/ and electromyography results.

Key word: *Flail arm syndrome, ALS, Amyotrophic lateral sclerosis, Lower motor neuron sign*