ISSN 1311-8641 (Print), ISSN 2815-2522 (Online)

Българска Неврология
Bulgarian Neurology

Българско дружество по неврология
Official Journal of The Bulgarian Society of Neurology

БЪЛГАРСКО ДРУЖЕСТВО ПО НЕВРОЛОГИЯ
1929

ТОМ 23
ДОПЪЛНЕНИЕ 1
ЮНИ, 2022

VOLUME 23
SUPPLEMENT 1
JUNE, 2022





Отпуска се по лекарско предписание.
КХП Нерголин 14.12.2020
За повече информация
Тева Фарма ЕАД
ул. Люба Величкова № 9
гр. София 1407, България
Тел.: +359 (2) 489 95 85
Факс: +359 (2) 489 95 86
IAL: 6181/08.02.2021

CNS-BG-00032

teva

Българска Неврология
Bulgarian Neurology

Българско дружество по неврология
Official Journal of The Bulgarian Society of Neurology

РЕДАКЦИОННА КОЛЕГИЯ

Аксел Сива	Истанбул, Турция
Владимир Костич	Белград, Сърбия
Дафин Мурешану	Клуж-Напока, Румъния
Дирк Дреслер	Хановер, Германия
Джорджо Сандрини	Павия, Италия
Клаудио Басети	Берн, Швейцария
Рей Чадури	Лондон, Великобритания
Фабио Антоначи	Павиа, Италия
Фабрицио Стоки	Рим, Италия
Ара Капрелян	Варна
Венета Божинова	София
Димитър Масларов	София
Евгения Василева	София
Ивайло Търнев	София
Иван Петров	София
Иван Стайков	София
Иво Райчев	София
Лъчезар Трайков	София
Любомир Харалanов	София
Мая Дановска	Плевен
Милена Миланова	София
Николай Топалов	София
Огнян Колев	София
Параскева Стаменова	София
Пенка Атанасова	Пловдив
Пенчо Колев	София
Пламен Божинов	Плевен
Румяна Кузманова	София
Силвия Чернинкова	София
Соня Иванова	София
Юлия Петрова	София

EDITORS

Aksel Siva	Istanbul, Turkey
Vladimir Kostic	Belgrade, Serbia
Dafin Muresanu	Cluj-Napoca, Romania
Dirk Dressler	Hannover, Germany
Giorgio Sandrini	Pavia, Italy
Claudio Bassetti	Bern, Switzerland
Ray Chaudhuri	London, Great Britain
Fabio Antonaci	Pavia, Italy
Fabrizio Stocchi	Rome, Italy
Ara Kaprelyan	Varna
Veneta Bozhinova	Sofia
Dimitar Maslarov	Sofia
Evgenia Vasileva	Sofia
Ivailo Tournev	Sofia
Ivan Petrov	Sofia
Ivan Staykov	Sofia
Ivo Raichev	Sofia
Lachezar Traikov	Sofia
Lubomir Haralanov	Sofia
Maya Danovska	Pleven
Milena Milanova	Sofia
Nikolay Topalov	Sofia
Ognyan Kolev	Sofia
Paraskeva Stamenova	Sofia
Penka Atanasova	Plovdiv
Pencho Kolev	Sofia
Plamen Bozhinov	Pleven
Rumyana Kuzmanova	Sofia
Sylvia Cherninkova	Sofia
Sonia Ivanova	Sofia
Julia Petrova	Sofia

ГЛАВЕН РЕДАКТОР:
Иван Миланов

EDITOR-IN-CHIEF:
Ivan Milanov

СЕКРЕТАР:
Десислава Богданова

SECRETARY:
Desislava Bogdanova

XXI НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ, 2–5 юни 2022 г., х-л Интернационал, к.к. Златни пясъци

ЦЕЛИ И ОБХВАТ

Списание Българска Неврология е официалното списание на Българското дружество по неврология. Публикува обзорни и оригинални статии, кратки научни съобщения, клинични случаи и писма до редактора в областта на неврологията. Съдържанието обхваща целия клиничен спектър от заболявания на нервната система, с техните невропатологични, патофизиологични, диагностични и терапевтична, както и научно-изследователски аспекти.

Основни области на интерес на Българска Неврология включват мозъчно-съдови заболявания, травматични мозъчни увреждi, детска неврология, двигателни нарушения, множествена склероза, деменция, периферни мускулни и нервни разстройства, наследствени заболявания, епилепсия и т.н. Списанието има мултидисциплинарен подход и дава научна информация в различни медицински области – педиатрия, генетика, психиатрия и психология, неврохирургия, съдова хирургия, образна диагностика, електрофизиология и др.

Редакционната колегия включва известни български и световни учени в областта на неврологията и осигурява публикации с най-високо качество. За печат се приемат само непубликувани материали.

Изпращайте материалите на адрес:
Главен редактор на Българска Неврология
Акад. проф. д-р Иван Миланов, д.м.н.
УМБАЛНП „Св. Наум”
ул. „Д-р Любен Русев” № 1
София 1113
e-mail: neurologybg@gmail.com

AIMS AND SCOPE

Bulgarian Neurology is the official journal of the Bulgarian Society of Neurology. It publishes reviews, original articles, short communications, case reports, letters to the editor in neurology and related areas. The journal covers the all clinical spectrum of the nervous system diseases, their neuropathological, pathophysiological, diagnostic, neurophysiological, neuroimaging, neurogenetic, therapeutic, as well as research basis.

Core areas of interest Bulgarian Neurology include stroke, traumatic brain injury, child neurology, movement disorders, multiple sclerosis, dementia, peripheral muscle and nerve disorders, epilepsy, etc. The journal has multidisciplinary approach and gives scientific information in a variety of medical fields – pediatrics, psychiatry and psychology, neurosurgery, genetics, vascular surgery, electrophysiology, etc.

The editor board is international and provides the high quality of the publications. Only unpublished materials are accepted.

Please send the materials to the following address:
Editor-in-chief of Bulgarian Neurology
Acad. Prof. Ivan Milanov, MD, PhD, DSc
University Hospital „St. Naum”
1, Luben Rusev str.,
Sofia 1113, Bulgaria
e-mail: neurologybg@gmail.com

УКАЗАНИЕ ЗА АВТОРИТЕ

Българска Неврология е официален орган на Българското дружество по неврология и се издава 3 пъти годишно. Приемат се само непубликувани материали. Авторите подписват декларация, че предоставения материал не е предложен за печат на друго място. Предоставените материали и описаните в тях изследвания трябва да отговарят на етичните стандарти. При съавторство утвърдената за печат статия трябва да бъде подписана от всички автори.

● Списанието публикува и статии, написани изцяло на английски език.

● Ръкописите трябва да бъдат отпечатани в един екземпляр, на лист със стандартен размер – А4 на интервал 1,5. Всяка страница трябва да съдържа 30 машинописни реда, с 60 знака на ред. Трябва да бъдат и записани на CD или USB, на редакторска програма Windows Microsoft Word 97/2000XP и подходяща програма за приложенията.

● Редакционна статия с текст до 3 страници. Възлага се от Редколегията.

● Обзорните статии трябва да съдържат резюме, да бъдат до 10 стандартни страници и с до 40 книгописни източника.

● Оригинални статии – до 8 страници, включително резюме, таблици, фигури и книгопис. Включват заглавна страница, резюме, кратък увод, контингент, методи, резултати, обсъждане и книгопис (до 20 източника).

● Кратки научни съобщения и клинични случаи до 4 страници и книгопис (до 10 източника).

● Информации и рецензии на книги. Съдържа информация за конгреси и конференции, нови книги, актуална лекарствена информация, предстоящи събития.

● Страници на читателя. Поместват се писма до редактора, в които се коментират публикувани материали, кратки описания на случаи и дискусии по актуални проблеми.

● Заглавната страница съдържа пълно и съкратено заглавие, имената на авторите с инициалите им, техните академични степени и месторабота, адрес за кореспонденция, на български и английски език, с телефон, факс и e-mail. Институцията, в която авторите работят, се означава с цифра зад името им, ако работят на различни места.

● Резюмето е на български и английски език, общо до 40 реда, отпечатани на отделна страница. Трябва да съдържа заглавие, имената на авторите, въведение, информация за целта и обекта на проучването, методиките, получените резултати и обсъждане. Посочват се до 6 ключови думи, подредени по азбучен ред.

● Таблиците и илюстрациите (фигури, диаграми, формули) се представят на отделен лист, номерирани, с кратко заглавие, като в текста се отбелязва мястото им. Трябва да са готови за непосредствено полиграфично възпроизвеждане. Текстовете под фигурите се представят на отделен лист. Публикуват се само ясни черно-бели снимки. Публикуването на цветни снимки се заплаща от автора. Мерителните единици да се представят по SI-система и да се изписват на латиница.

● Книгописът трябва да се отпечата на отделен лист. Авторите да се подреждат по азбучен ред, като се изписват фамилиите и инициалите на всички автори. В началото се изброяват източниците на кирилица, а след тях – на латиница. Заглавията да се представят изцяло, а съкратените названия на списанията – както в Index Medicus. В текста цитираните автори се означават с поредния номер от книгописа. Данните в книгописа се представят по следния начин:

● Статия от списание: Автор (и). Заглавие на статията. Заглавие на списанието (съкратено по Index medicus), година на издаване, том, номер на книжката, страница (от-до). Пример: Andersen, G., Vestergaard, K., Lauritzen, L. Effective treatment of poststroke depression with the selective serotonin reuptake inhibitor citalopram. Stroke, 1994, 25, 6, 1099-1104.

● Публикации от сборник или част от книга: Автор (и). Заглавие. В: Заглавие на сборника. Издател (и). Местоиздаване, година на издаване, страница (от-до). Пример: Binnie, C., Jeavsons, M. Photosensitive epilepsies. In: Epilepticsyndromes in infancy, childhood and adolescence, Roger, J., Bureau, M., Dravet, Ch., Dreifuss, F.E., Perret, A., Wolf, P., eds., London: John Libbey & Company, Ltd, 1992, 299-305.

● Цяла книга: Автор (и). Заглавие. Подзаглавни данни. Местоиздаване, издателство, година на издаване, общ брой страници. Пример: Calligaro, K., DeLaurentis, D., Baker, W. Management of Extracranial Cerebrovascular Disease. Philadelphia-New York: Lippincott – Raven Publishers, 1997, 217 pp.

● Латиницата е задължителна. Ако оригиналната публикация в книгописа е на кирилица, тя трябва да бъде транслитерирана на латиница, непосредствено след оригиналното изписване. Транслитерацията на латиница се извършва съгласно Закона за транслитерацията, обнародван на 9 март 2009 г. Примери:

Каменова, Н., Миланов, И. Фармакологично лечение на спастичност при множествена склероза – инжекционни методики. Българска неврология, 2021, 22, 1, 1-5. [Kamenova, N., Milanov. I. Farmakologichno lechenie na spastichnost pri mnozhestvena skleroza – inzhektsionni metodiki. Balgarska nevrologia, 2021, 22, 1, 1-5.]

INSTRUCTION FOR AUTHORS

Bulgarian Neurology is the official journal of the Bulgarian Society of Neurology. It is published 3 times per year. Manuscripts are considered for publication with the understanding that they have not been published elsewhere except in abstract form. The authors have to confirm this by signing a declaration. All co-authors have to sign the final version of the accepted for publication material. All materials and published examinations should correspond to the ethical standards. Articles undergo peer review.

● The journal also publishes articles written entirely in English.

● Papers must be written in English. Please submit your printed manuscript and illustrations (standard A4 pages), accompanied by electronic version (text in Windows Microsoft Word 97/2000XP and figures in an appropriate Windows program) written on CD or USB.

● Editorials, consisting of up to 3 pages, when approved by the Editorial Board.

● Review articles up to 10 standard typewritten pages (30 lines, 60 characters per line) and up to 40 reference sources.

● Original papers – up to 8 standard pages, including tables, figures and references. References may contain up to 20 sources. The original papers include short introduction, material, methods results, discussion and references. The measures should be given according to SI-system. All abbreviations should be explained when appeared for the first time.

● Short communications and case reports up to 4 pages and up to 10 references.

● Letters to the Editor with comments on previously published papers, short case reports and discussion on current problems. The limit is 1 page, not including the title page, abstract, tables, figures and up to 10 references.

● Book reviews and information. It includes information for new books, congresses and conferences, new drugs, future events in neurology.

Authors are kindly asked to prepare the manuscripts in the following way:

● The title page should carry the full title, the short running title, the authors with their initials, academic degrees, institutional affiliations, address for correspondence, with telephone, fax and e-mail. If there are more than two authors from different institution, please mark their names with a superscript index.

● An abstract in Bulgarian and English languages up to 40 lines on a separate sheet is required. The abstract should contain title, authors, objective, background, methods, results and conclusions plus up to 6 keywords in alphabetic order.

● The tables should be numbered consecutively throughout, presented on separate sheets with a short title.

● The illustrations (figures, diagrams, formulas) should be ready for reproduction. Explanatory legends should be provided on a separate sheet of paper.

● Pictures Please, submit only well-contrasted black and white high-quality pictures. Colour illustrations will be accepted if the author pays the extra costs.

● References should be presented in alphabetic order on a separate sheet with all authors` names and full title of papers. In the text the authors should be indicated by the number from the reference list.

The reference should be presented as follows:

● Journal paper: (1) author(s), (2) title, (3) journal name (as abbreviated in Index Medicus). (4) year of publication, (5) volume, (6) journal number, (7) inclusive pages. Example: Andersen, G., Vestergaard, K., Lauritzen, L. Effective treatment of post stroke depression with the selective serotonin reuptake inhibitor citalopram. Stroke, 1994, 25, 6, 1099-1104.

● Book: (1) author(s), (2) title, (3) city of publication, (4) publisher, (5) year of publication, (6) total number of pages. Example: Calligaro, K., DeLaurentis, D., Baker, W. Management of Extracranial Cerebrovascular Disease. Philadelphia-New York: Lippincott – Raven Publishers, 1997, 217 pp.

● References to books: (1) authors(s), (2) chapter title, (3) title of book, (4) editor(s), (5) city of publication, (6) publisher, (7) year of publication, (8) specific pages. Example: Binnie, C., Jeavsons, M. Photosensitive epilepsies. In: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. Roger, J., Bureau, M., Dravet, Ch., Dreifuss, F.E., Perret, A., Wolf, P., eds. London: John Libbey & Company, Ltd, 1992, 299-305.

Offprints may be purchased, provided the order is received with the corrected proof.

● Latin script is obligatory. If the original publication is in Cyrillic script, it should be transliterated immediately after the original. Transliteration into Latin script is done according to the respective rules of languages written in Cyrillic. Examples:

Каменова, Н., Миланов, И. Фармакологично лечение на спастичност при множествена склероза – инжекционни методики. Българска неврология, 2021, 22, 1, 1-5. [Kamenova, N., Milanov. I. Farmakologichno lechenie na spastichnost pri mnozhestvena skleroza – inzhektsionni metodiki. Balgarska nevrologia, 2021, 22, 1, 1-5.]

Българското Дружество по Неврология издава списание Българска Неврология **три пъти годишно. В него се публикуват оригинални статии, обзори, кратки научни съобщения, нови диагностични методи и новости в терапията. Приемат се само непубликувани материали. В списанието се поместват актуална информация, рецензии на статии и книги.**

Етични принципи на Българска Неврология

Българска Неврология избира висококачествени научни статии, след рецензиране от специалисти в Неврологията. Рецензирането и целият процес по публикуване са изчерпател- ни, обективни и честни. Репутацията на списанието се дължи на доверието на читателите, авторите, учените, рецензентите, редакторите, обекта на изследване, спонсорите и администраторите на националната здравна политика.

Дизайн на научната работа и Етика

Научните изследвания трябва да се провеждат при високи стандарти за контрол както на качеството, така и на анализа на данните. Записът на пълните данни трябва да се съхранява и да може да се предостави за разглеждане при поискване. Фалшификацията, укриването на данни, докладването на лъжливи данни и изопачаването им представляват научно нарушение. Изисква се документирано одобрение от етичната комисия на дадена структура, когато в научното изследване са включени хора, медицинска документация и човешки тъкани.

Авторство

Авторството представлява значим интелектуален принос към научната работа, определена роля в писането на статията и ревизирането на крайния й вариант; но то може да варира в известна степен. Кои ще са авторите и в каква последователност, трябва да бъде определено от участниците в научния труд сравнително рано, за да се избегнат диспути и недоразумения, които могат да забавят или да попречат на публикуването на труда. Всички автори трябва да поемат отговорността към писането и достоверността на информацията в статията и само един от тях би следвало да гарантира и да поеме отговорността за цялата статия.

Конфликт на интереси и представяне

Авторите трябва да обявят в труда си всички финансови и други значими конфликти на интереси, които са създадени, за да повлияят резултатите или интерпретацията на труда. Всички източници на финансова подкрепа към проекта трябва да бъдат представени.

Примери за потенциални конфликти, които трябва да бъдат описани, включват работна длъжност, консултации, наличност на собственост, хонорари, платена експертна оценка, патентовани апликации/регистрации, стипендии или друг вид финансиране.

Потенциалните конфликти на интереси би трябвало да бъдат описани във възможно най-ранна фаза.

Основни грешки при публикуване

Когато автор установи значима грешка или неточност в труда си, негово задължение е незабавно да уведоми редактора на списанието или издателството и да асистира на редактора за оттегляне или коригиране на труда. Ако редакторът или издателят научат от трета страна, че опубликуваният труд съдържа основна грешка, задължение отново на автора е незабавно да оттегли или коригира работата си или да представи на редактора доказателства за вярността на оригиналния труд.

Рецензиране

Рецензентите са експерти, избрани от редакторите на Българска Неврология , за да предоставят писмена оценка на силните и слабите страни на дадена работа, с цел да се подобри докладът и да се определи най-подходящият и с най-добро качество материал за списанието. Обикновено рецензентите, избирани от списанието имат опит с оригинални научни трудове и публикуване.

Ethical principles of Bulgarian Neurology

Bulgarian Neurology selects, through peer review, the highest quality science. We consider the entire peer review and publication process to be thorough, objective, and fair. Journal's' reputation depends on the trust of readers, authors, researchers, reviewers, editors, patients, research subjects, funding agencies, and administrators of public health policy.

See also Instructions for authors.

Study Design and Ethics

Research should be conducted to high standards of quality control and data analysis. Data and records must be retained and produced for review upon request. Fabrication, falsification, concealment, deceptive reporting, or misrepresentation of data constitutes scientific misconduct.

Documented review and approval from a formally constituted review board (Institutional Review Board or Ethics committee) is required for all studies involving people, medical records, and human tissues.

Authorship

Authorship implies a significant intellectual contribution to the work, some role in writing the manuscript and reviewing the final draft of the manuscript, but authorship roles can vary. Who will be an author, and in what sequence, should be determined by the participants early in the research process, to avoid disputes and misunderstandings, which can delay or prevent publication of a paper. All authors must take responsibility in writing for the accuracy of the manuscript, and one author must be the guarantor and take responsibility for the work as a whole.

Disclosure and conflicts of interest

All authors should disclose in their manuscript any financial or other substantive conflict of interest that might be construed to influence the results or interpretation of their manuscript. All sources of financial support for the project should be disclosed. Examples of potential conflicts of interest, which should be disclosed, include employment, consultancies, stock ownership, honoraria, paid expert testimony, patent applications/registrations, and grants or other funding. Potential conflicts of interests hould be disclosed at the earliest stage possible.

Fundamental errors in published works

When an author discovers a significant error or inaccuracy in his/her own published work, it is the author's obligation to promptly notify the journal editor or publisher and cooperate with the editor to retract or correct the paper. If the editor or the publisher learns from a third party that a published work contains a significant error, it is the obligation of the author to promptly retract or correct the paper or provide evidence to the editor of the correctness of the original paper.

Peer Review

Peer reviewers are experts chosen by editors of Bulgarian Neurology to provide written assessment of the strengths and weaknesses of written research, with the aim of improving the reporting of research and identifying the most appropriate and highest quality material for the journal. Regular reviewers selected for the journal are required to meet the minimum standards regarding their background in original research, publication of articles, formal training, and previous critical appraisal of manuscripts.

Редакторски решения

Решенията за одобряване на даден материал и бъдещото му публикуване се основават на неговото значение и важност, оригиналност и яснота, както и на свързаността и с обсега и съдържанието на списанието. Ако впоследствие се установи, че в публикувана статия има грешки и/или недостатъци, редакторът поема отговорността да коригира докладите.

Оригиналност. Предпечат. Връзки с медиите

В Българска Неврология се публикуват оригинални материали, които не са публикувани другаде. Повторно публикуване на друг език или едновременно публикуване в няколко различни списания с различни аудитории, може да се приеме, при условие, че е налице обявяване на оригиналния източник по време на подаването на статията към редакторския екип. По време на подаване на статията към редакцията, авторите трябва да представят детайлно всички свои статии свързани с публикувания вече материал, дори и те да са на друг език, всички техни авторски статии публикувани по тази тема в пресата, всички техни авторски статии на тази тема, публикувани в миналото дори и тези, които са под печат.

Рекламиране

Рекламодателите и спонсорите нямат никакъв контрол върху редакторския материал. Изискванията на Българска Неврология са всички реклами да идентифицират ясно рекламодателя и неговия продукт или услугата, която предлага. Реклами не се поставят в близост до статии, дискутиращи определен рекламиран продукт, нито до статии докладващи изследване на този продукт. Рекламите са представени и оформени визуално по различен начин от редакторския материал, за да не става объркване. Рекламите се отпечатват от вътрешната страна на кориците и по изключение на последната страница на списанието. Продуктите или услугите, които се рекламират трябва да са свързани с (а) медицинската практика, (б) медицинското обучение, или (в) някакъв друг вид здравна помощ. Списанието има право да откаже всяка една реклама. Рекламирането, преиздаването и всякакви други търговски приходи не оказват влияние върху решенията на редакторския екип на Българска Неврология .

Реагиране при евентуално нарушение

Всички твърдения за нарушение се изпращат до главния редактор на списанието, който преразглежда обстоятелствата и се консултира със зам.-редакторите по този повод. Първоначалното изясняване на случая започва, след като всички страни бъдат помолени да предоставят своите доводи и да обяснят обстоятелствата в писмена форма. По въпросите за нарушения във връзка с представени изследователски данни (методи или технически въпроси), главният редактор може да се консултира конфиденциално с експерти, които са заслепени за идентичността на авторите; или ако твърдението е срещу главния редактор - с външен експерт. Главният редактор и зам.-редакторите ще вземат решение дали има достатъчно доказателства, които да накарат разумен човек да повярва, че има възможност за извършване на такова нарушение. Тяхната задача не е да определят дали има действително нарушение, нито да установяват детайлите около това нарушение. Когато твърденията се отнасят до автори, рецензирането и публикуването могат да се преустановят за момент, докато не се проведе описаният по-горе процес. Разследването, описано по-горе ще бъде завършено, дори авторите да оттеглят материала си. В случай на твърдения отправени към рецензентите или редакторите, тези лица ще бъдат заместени от други, докато разследването бъде завършено.

Editorial Decisions

Decisions about a manuscript are based only on its importance, originality, clarity, and relevance to the journal's scope and content. If a published paper is subsequently found to have errors or major flaws, the Editor takes responsibility for promptly correcting the written record in the journal. Ratings of review quality and other performance characteristics of editors should be periodically assessed to assure optimal journal performance, and must contribute to decisions on reappointment.

Originality, Prior Publication, and Media Relations

Bulgarian Neurology seeks original work that has not been previously published. Republication of a paper in another language, or simultaneously in multiple journals with different audiences, may be acceptable, provided that there is full and prominent disclosure of its original source at the time of submission of the manuscript. At the time of submission, authors should disclose details of related papers they have authored, even if in a different language, similar papers in press, and any closely related papers previously published or currently under review at another journal.

Advertising

Advertisers and donors have no control over editorial material under any circumstances. Bulgarian Neurology requires all advertisements to clearly identify the advertiser and the product or service being offered. Commercial advertisements are not placed adjacent to any editorial matter that discusses the product being advertised, nor adjacent to any article reporting research on the advertised product, nor should they refer to an article in the same issue in which they appear. Ads have a different appearance from editorial material so there is no confusion between the two. Ads are to be placed only on the rear, or inside cover pages. Products or services being advertised are germane to (a) the practice of medicine, (b) medical education, or (c) health care delivery. The journal has the right to refuse any advertisement for any reason. Advertising, reprint or other commercial revenue has no impact or influence on editorial decisions.

Responses to possible misconduct

All allegations of misconduct will be referred to the Editor-In-Chief, who will review the circumstances in consultation with the deputy editors. Initial fact-finding will usually include a request to all the involved parties to state their case, and explain the circumstances, in writing. In questions of research misconduct centering on methods or technical issues, the Editor-In-Chief may confidentially consult experts who are blinded to the identity of the individuals, or if the allegation is against an editor, an outside editor expert. The Editor-In-Chief and deputy editors will arrive at a conclusion as to whether there is enough evidence to lead a reasonable person to believe there is a possibility of misconduct. Their goal is not to determine if actual misconduct occurred, or the precise details of that misconduct.

When allegations concern authors, the peer review and publication process for the manuscript in question will be halted while the process above is carried out. The investigation described above will be completed even if the authors withdraw their paper, and the responses below will still be considered. In the case of allegations against reviewers or editors, they will be replaced in the review process while the matter is investigated.

БЪЛГАРСКО ДРУЖЕСТВО
ПО НЕВРОЛОГИЯ

1929

XXI НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ

2 – 5 юни 2022 г.
Конгресен център на хотел Интернационал, к. к. Златни пясъци

XXI Национален конгрес по неврология
2 – 5 юни 2022 г.
Конгресен център на хотел Интернационал, к. к. Златни пясъци

ОРГАНИЗАЦИОНЕН КОМИТЕТ

Председател: Акад. Ив. Миланов
Заместник-председатели: Акад. Л. Трайков,
Проф. Ив. Търнев
Почетен председател: Проф. П. Стаменова
Председател на сесия „Здравни грижи“: Проф. Д. Масларов

ЧЛЕНОВЕ НА ОРГАНИЗАЦИОННИЯ КОМИТЕТ:

Проф. П. Атанасова
Проф. З. Захариев
Проф. Пл. Цветанов
Проф. Пл. Божинов
Доц. П. Колев
Д-р Е. Вачева
Проф. Д. Масларов
Проф. Л. Хараланов
Проф. Юл. Петрова
Доц. Д. Богданова
Доц. И. Райчев

ЛОКАЛЕН ОРГАНИЗАЦИОНЕН КОМИТЕТ:

Председател: Проф. А. Капрелян
Членове: Проф. Н. Делева
Проф. Л. Хавезова

НАУЧЕН КОМИТЕТ:

Председател: Проф. В. Божинова
Членове: Проф. Е. Василева
Доц. С. Иванова
Доц. Р. Кузманова
Проф. П. Атанасова
Проф. И. Петров
Доц. Д. Богданова
Доц. Н. Топалов



Уважаеми приятели и колеги,

Добре дошли на XXI Национален конгрес по неврология!

Усложнената ситуация, в която всички живеем, не намали желанието ни да се събираме заедно, да обменяме опит, нови идеи, а също и да създаваме нови партньорства. Неврологията е специалност, която получи своето развитие, а всички ние сме част от общия ни прогрес. Радвам се, че се събираме – на живо и онлайн по време на най-голямото събитие в нашата област, за да продължим заедно напред.

Очакваме актуални лекции от български и чуждестранни колеги, интересни постери и клинични случаи, новости от фарма индустрията, както и дискусии, които да ни напомнят защо е важно да бъдем заедно.

Успешно участие!

С уважение,

Акад. Ив. Миланов

Председател на Българско дружество по неврология

XXI НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ

2 – 5 юни 2022 г.
Конгресен център на хотел Интернационал, к. к. Златни пясъци

ПЛАТИНЕНИ СПОНСОРИ

ABBVIE
ANGELS INITIATIVE
EWOPHARMA
GENESIS PHARMA
NOVARTIS
ROCHE
STADA
SWIXX BIOPHARMA
TEVA

ГЕНЕРАЛЕН СПОНСОР

BOEHRINGER INGELHEIM
MERCK
PHILIP MORRIS
PFIZER
ROCHE

САТЕЛИТНИ СИМПОЗИУМИ

BAYER
BOSTON SCIENTIFIC
EGIS
EWOPHARMA
GEDEON RICHTER
MEDIS PHARMA
MEDTRONIC
NOBEL PHARMA
NOVARTIS
PHARMA TRADE
PFIZER
POLPHARMA
SOBI
UCB
VALENTIS

ИЗЛОЖИТЕЛИ

ADAPT
ADITUS
ALKALOID
AQUACHIM
BAUSCH HEALTH
BESTAMED
BIH PHARMACEUTICALS
CHEMAX PHARMA
COMED
GL PHARMA
HEALTHY LIFE
HEEL
ILAN M
KENDY PHARMA
MAGNAPHARM
MEDOPHARMA
MLD TRADING
NATURPRODUKT
NESTMAR MEDICAL
ORTHOPRIME
STING
UNIPHARMA
WOERWAG PHARMA

XXI НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ

2 – 5 юни 2022 г., хотел Интернационал, к.к. Златни пясъци

НАУЧНА ПРОГРАМА

2 ЮНИ / ЧЕТВЪРТЪК			
11:00 – 19:00	**РЕГИСТРАЦИЯ**		
14:50 – 15:00	**ОФИЦИАЛНО ОТКРИВАНЕ**	Акад. Ив. Миланов	УС на БДН
		лектор	**модератор**
15:00 – 15:20	Лечение на спастично повишения мускулен тонус	Акад. Ив. Миланов	Проф. А. Капрелян, Проф. Л. Хараланов, Проф. Д. Масларов
15:20 – 15:50	СИМПОЗИУМ EGIS		
	Промени ли COVID-19 картината на исхемичния мозъчен инсулт?	Проф. Д. Масларов	Акад. Ив. Миланов
15:50 – 16:20	СИМПОЗИУМ ROCHE		
	Satralizumab for the treatment of NMOSD	Prof. Comi	Акад. Ив. Миланов
16:20 – 17:05	СИМПОЗИУМ BOEHRINGER INGELHEIM		
	Остър исхемичен инсулт	Проф. П. Атанасова	Акад. Ив. Миланов
17:05 – 17:25	*КАФЕ-ПАУЗА*		
17:25 – 17:55	СИМПОЗИУМ NOBEL PHARMA		
	Лечение на болки в гърба с Тиозид (thiocolchicoside)	Акад. Ив. Миланов	Акад. Ив. Миланов
	Ефект и поносимост на Тиозид ампули при остра болка в гърба и кръста	Доц. Д. Богданова	
17:55 – 18:25	СИМПОЗИУМ ROCHE		
	Early and high efficacy treatment in Relapsing Remitting MS	Prof. Comi	Акад. Ив. Миланов
18:25 – 19:10	СИМПОЗИУМ PFIZER		
	Резултати от скрининговата програма в България за Транстиретинова амилоидна полиневропатия (ATTR-PN) и резултати от проведената терапия с tafamidis	Проф. И. Търнев	Акад. Ив. Миланов
	Представяне на реални данни за дългосрочна ефикасност и безопасност на тафамидис за ранен стадий на ATTR-PN при не-Val30Met мутации	Prof. Anna Mazzeo	
19:10 – 19:40	Update on treatment of progressive MS	Prof. Comi	Акад. Ив. Миланов, Проф. П. Атанасова, Проф. Кр. Генов
20:30	*ВЕЧЕРЯ*		
3 ЮНИ / ПЕТЪК			
09:00	**НАУЧНА СЕСИЯ**	**лектор**	**модератор**
09:00 – 9:30	СИМПОЗИУМ VALENTIS		
	Липозомални полифенолни съединения – нова перспектива в комплексната терапия на неврологични заболявания	Акад. Ив. Миланов, Доц. Д. Богданова	Акад. Ив. Миланов
09:30 – 9:40	СИМПОЗИУМ MEDTRONIK		
	Невромодулация	Доц. Кр. Минкин	Доц. Кр. Минкин
09:40 – 9:50	СИМПОЗИУМ BOSTON SCIENTIFIC		
	Невромодулация /Дълбоко-мозъчна стимулация	Доц. Кр. Минкин	Доц. Кр. Минкин
09:50 – 10:20	СИМПОЗИУМ TEVA		
	Нарушения на съня при неврологични заболявания	Акад. Ив. Миланов	Акад. Ив. Миланов
10:20 – 10:40	*КАФЕ-ПАУЗА*		
10:40 – 11:25	СИМПОЗИУМ PHILIP MORRIS		
	Научни доказателства в подкрепа на намаляване на вредата от тютюнопушенето	Проф. Г. Момеков	Акад. Ив. Миланов
11:25 – 11:55	СИМПОЗИУМ BAYER		
	Бетаферон – доказана сигурност и дългогодишен опит	Доц. С. Иванова	Акад. Ив. Миланов
11:55 – 12:25	СИМПОЗИУМ GEDEON RICHTER		
	Колко важни са съдовите рискови фактори – поглед върху данните в България	Акад. Л. Трайков	Акад. Л. Трайков
12:25 – 13:25	*РАБОТЕН ОБЯД*		
12:35 – 14:00	***Първа и втора постерна сесия***		
13:25	**НАУЧНА СЕСИЯ**	**лектор**	**модератор**
13:25 – 13:55	СИМПОЗИУМ SWIXX BIOPHARMA		
	Множествената склероза отвъд EDSS – психо-социален профил на пациента	Доц. Г. Панов	Акад. Ив. Миланов

13:55 – 14:40	СИМПОЗИУМ ROCHE		
	Съображения при лечението на възрастни пациенти със спинална мускулна атрофия тип 2 и тип 3	Проф. Ив. Търнев	Акад. Ив. Миланов
	SUNFISH – данни за ефикасност и безопасност на Evrysdi на година 2 от лечението на пациенти със СМА тип 2 и тип 3	Доц. Т. Чамова	
14:40 – 15:25	СИМПОЗИУМ EWOPHARMA		
	Лечение на СМА при възрастни пациенти – стабилизиране или подобрение?	Проф. Ив. Търнев Dr. G. Coratti	Проф. И. Търнев
15:25 – 15:50	*КАФЕ-ПАУЗА*		
15:50 – 16:35	СИМПОЗИУМ ABBVIE		
	Навременна оптимизация на терапията при пациенти с напреднала болест на Паркинсон	Prof. Dag Nyholm	Акад. Ив. Миланов
16:35 – 17:05	СИМПОЗИУМ NOVARTIS		
	Вторична прогресия при МС – отвъд парадигмите	Проф. А. Капрелян	Проф. И. Търнев
17:05 – 17:35	СИМПОЗИУМ SWIXX BIOPHARMA		
	Множествената склероза през призмата на една терапия – Аубаджио	Доц. С. Иванова	Акад. Ив. Миланов
17:35 – 18:15	СИМПОЗИУМ POLPHARMA		
	Мултимодален подход в терапията на болката	Акад. Ив. Миланов, Проф. Г. Момеков	Акад. Ив. Миланов, Проф. Г. Момеков
18:15 – 18:45	СИМПОЗИУМ NOBEL PHARMA		
	Лечение на деменции през 2022 година?	Акад. Л. Трайков	Акад. Ив. Миланов
18:45 – 19:15	СИМПОЗИУМ ANGELS		
	Ползите от симулацията като инструмент за вътреболнична организация за лечение на инсулт	Доц. М. Димитрова	Акад. Ив. Миланов
20:30	*ВЕЧЕРЯ*		
4 ЮНИ / СЪБОТА			
08:45	**НАУЧНА СЕСИЯ**	**лектор**	**модератор**
08:45 – 9:10	Биомаркери за диагноза и диференциална диагноза на невродегенеративни заболявания	Акад. Л. Трайков	Проф. А. Капрелян, Проф. И. Търнев, Проф. Л. Хараланов
09:10 – 9:40	СИМПОЗИУМ PHARMA TRADE		
	Световъртеж и ефективното му повлияване	Акад. Ив. Миланов	Проф. А. Капрелян
09:40 – 9:55	СИМПОЗИУМ ABBVIE		
	Напреднала болест на Паркинсон – клинични случаи	Доц. М. Петрова	Акад. Л. Трайков
09:55 – 10:25	СИМПОЗИУМ TEVA		
	Неврологични усложнения на COVID-19	Акад. Ив. Миланов	Акад. Ив. Миланов
10:25 – 10:50	*КАФЕ-ПАУЗА*		
10:50 – 11:50	СИМПОЗИУМ STADA: Защо да изберем тройна комбинация интестинален гел за пациентите с Напреднала Болест на Паркинсон?		
	Терапевтични предизвикателства при пациенти с Напреднала Болест на Паркинсон	Prof. R. Chaudhuri	Акад. Ив. Миланов
	Клиничен опит в лечението с Lecigon	Доц. С. Иванова	
11:50 – 12:35	СИМПОЗИУМ MERCK		
	Denmark MS Registry and experiences with early use of HE DMTs for the treatment of MS in Denmark	Prof. Melinda Magyari	Акад. Ив. Миланов
12:35 – 13:05	СИМПОЗИУМ GENESIS		
	Болест на Фабри	Д-р Златанова	Проф. А. Капрелян
13:05 – 14:05	*РАБОТЕН ОБЯД*		
13:00 – 14:00	***Трета и четвърта постерна сесия***		
14:05	**НАУЧНА СЕСИЯ**	**лектор**	**модератор**
14:05 – 14:50	СИМПОЗИУМ EWOPHARMA		
	Натализумаб: запазена ефективност при подобрено удобство	Prof. B. Van Wijmeersch	Акад. Ив. Миланов
14:50 – 15:20	СИМПОЗИУМ PFIZER		
	Вторична профилактика на инсулт при пациенти с ПМ	Д-р Цв. Праматарова	Д-р Цв. Праматарова
15:20 – 16:10	СИМПОЗИУМ NOVARTIS		
	B-клетъчна терапия при МС: минало, настояще и бъдеще	Доц. С. Иванова	Акад. Ив. Миланов
16:10 – 16:35	КАФЕ-ПАУЗА		
16:35 – 17:15	СИМПОЗИУМ NOVARTIS		
	Генната терапия – преди и сега	Доц. М. Георгиева	Акад. Ив. Миланов
17:15 – 17:45	СИМПОЗИУМ GENESIS PHARMA		
	Наследствена транстиретинова амилоидоза	Проф. Ив. Търнев	Акад. Ив. Миланов

17:45 – 18:15	СИМПОЗИУМ MEDIS		
	Дистония и изкуство	Проф. Н. Делева	Акад. Ив. Миланов
18:15 – 18:45	СИМПОЗИУМ GEDEON RICHTER		
	Болка: Предизвикателство при избора на терапия	Акад. Ив. Миланов	Акад. Ив. Миланов
18:45 – 19:30	ОБЩО СЪБРАНИЕ		
20:30	*ВЕЧЕРЯ*		
5 ЮНИ / НЕДЕЛЯ			
09:00	**НАУЧНА СЕСИЯ**	**лектор**	**модератор**
09:00 – 9:20	Ромбенцефалит – дебют на Множествена склероза или първа изява на Болест на Бехчет?	Д-р Н. Христова	Проф. П. Атанасова, Проф. В. Божинова, Доц. Д. Богданова
09:20 – 9:40	Приложение на ботулинов токсин в неврологичната практика	Д-р В. Добрев	
09:40 – 10:00	Предсърдното мъждене - рисков фактор за деменция	Проф. П. Атанасова	
10:00 – 10:20	Идентифициране на потенциални биомаркери от структурни и функционални протеини на еритроцити при Болест на Паркинсон, болест на Алцхаймер, Амиотрофична латерална склероза	Д-р Е. Златарева	
10:20 – 10:50	СИМПОЗИУМ UCB		
	Ефикасност и поносимост на Brivaracetam при комбинирано лечение на фокални епилепсии – нови данни	Доц. Р. Кузманова	Акад. Ив. Миланов
10:50 – 11:20	СИМПОЗИУМ SOBI		
	Нови възможности за лечение на пациенти с Наследствена транстиретинова амилоидоза във втори стадий с Inotersen	Проф. И. Търнев	Акад. Ив. Миланов
11:20 – 11:40	Паранеопластични синдроми в неврологията	Доц. Д. Богданова	Проф. Ив. Стайков, Доц. Р. Кузманова, Доц. Н. Топалов
11:40 – 12:00	Магнитно-резонансни находки при двигателни нарушения	Доц. Н. Топалов	
12:00	**ЗАКРИВАНЕ**		

СЕСИЯ „ЗДРАВНИ ГРИЖИ”

4 ЮНИ / СЪБОТА			
		лектор	**модератори**
МОДЕРАТОР: Проф. Д. МАСЛАРОВ			
08:40 – 8:50	**ОФИЦИАЛНО ОТКРИВАНЕ**	Акад. Ив. Миланов, Проф. Д. Масларов	
08:50 – 9:05	„Различният“ мозъчен инсулт – диагностични аспекти и противоречия.	Проф. Д. Масларов	
09:05 – 9:20	ПРИЛОЖЕНИЕ НА ПОМОЩНИ СРЕДСТВА, ПРИСПОСОБЛЕНИЯ И СЪОРЪЖЕНИЯ В НЕВРОЛОГИЧНАТА ПРАКТИКА ПРИ УВРЕДА НА ГРЪБНАЧНИЯ СТЪЛБ	Д-р Е. Милушев	
09:20 – 9:35	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА GENESIS PHARMA Качество на живот при болни от ТТР-ФАП в условията на пандемия.	Калоян Чобанов	
09:35 – 9:50	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА STADA Практични съвети за употреба на Crono® LECIGON дозираща помпа	Зорница Захариева	Проф. Д. Масларов
09:50 – 10:05	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА ABBVIE. Дуодопа-дългосрочни ползи за пациентите и техните близки.	Проф. Д. Масларов	
10:05 – 10:20	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА EWOPHARMA Натализумаб – подобрено удобство при запазена ефективност.	Проф. А. Капрелян	
10:20 – 10:40	*КАФЕ-ПАУЗА*		
10:40 – 11:10	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА NOVARTIS Да направим невидимото видимо. Как да различим скритите белези на невродегенерация при МС?	Проф. Д. Масларов	Акад. Л. Трайков
11:10 – 11:25	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА SWIXX BIOPHARMA Пациенти с множествена склероза на терапия с Аубаджио	Проф. Д. Масларов	Проф. А. Капрелян
11:25 – 11:40	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА ROCHE – Ефективност и безопасност на OCREVUS	Проф. Д. Масларов	Проф. А. Капрелян
11:40 – 11:55	ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА TEVA. Здравни грижи за пациентите с МС в условията на Long COVID-19.	Проф. Д. Масларов	Проф. А. Капрелян
11:55 – 12:10	Приложение на Ботулинов токсин /БТ/ в неврологията. Роля на специалиста по здравни грижи.	Е. Минчева	Д-р Е. Милушев
12:10 – 12:25	ВАКСИНАЦИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НЕВРОЛОГИЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ – ЗА ИЛИ ПРОТИВ?	И. Христова	
12:25 – 12:40	Влиянието на кинезитерапията за подобряване качеството на живот при пациент със синдром на Волф Хиршхорн – представяне на клиничен случай.	С. Костадинова-Петрова	
12:40 – 12:55	Значение на кинезитерапията в комплексния подход на лечение на пациенти с Прогресивна мускулна дистрофия тип Дюшен на иновативни терапии	Т. Димитрова	

12:55 – 14:00	*ОБЯД*		
14:00 – 14:15	ANGELS INITIATIVE – Медицинската сестра и инсулта – Откриване	Проф. А. Капрелян	Проф. А. Капрелян
14:15 – 14:35	Мозъчен инсулт – медицински основи, рискови фактори, симптоми и лечение	Проф. Л. Хараланов	
14:35 – 15:05	Медицинската сестра и свръх-острата фаза на инсулта	Ив. Ситников	
15:05 – 15:35	Медицинската сестра и острата фаза на инсулта	Т. Гайтанджиева	
15:35 – 15:55	ПОЧИВКА		
15:55 – 16:25	Медицинската сестра и след-острата фаза на инсулта	Л. Петрова	
16:25 – 16:55	Позициониране, комуникация и рехабилитация на пациенти с инсулт	Т. Гайтанджиева	
16:55 – 17:50	Какво бихте направили? – дискусия на клинични случаи от сестринската перспектива	Т. Митрова	

ПОСТЕРНА СЕСИЯ

ПЪРВА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
Мозъчно-съдови заболявания – диагностика и лечение

Председатели:
проф. Е. Василева, проф. И. Стайков, доц. Р. Калпачки

101
КОГА ДИСПЕЧЕРИТЕ В СПЕШНА ПОМОЩ ТРЯБВА ДА ИЗПОЛЗВАТ ИНСУЛТНИ СКАЛИ КАТО FAST ИЛИ BE-FAST, ПРИ ПРИЕМАНЕ НА СПЕШНО ПОВИКВАНЕ?
Е. Ваврек, З. Николова, П. Ценимир, В. Йотова, Е. Василева
МУ-София, Неврология
УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ” – София

102
ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С COVID-19, ПРИЕТИ В ИНТЕНЗИВНО ОТДЕЛЕНИЕ
Е. Ваврек[1,2], З. Николова[2], Ц. Стайков[1], М. Емилов[1], П. Ценимир[1,2], В. Йотова[1], В. Калайджиев[1], И. Геров[1]
[1] УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ” – София, Ковид ИО
[2] МУ-София, Неврология

103
ВЛИЯНИЕ НА КОВИД 19 ИНФЕКЦИЯТА ВЪРХУ ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИТЕ С ОСТЪР ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ
Д. Калпачка[1,2], Т. Сакеларова[1], Р. Калпачки[1,2]
[1] УМБАЛ „Света Анна”, гр. София, Клиника по нервни болести
[2] Югозападен университет „Неофит Рилски”, гр. Благоевград

104
ЕФЕКТИВНОСТ НА ЛЕЧЕНИЕТО С ТРОМБОЛИЗА ЗА ВЪЗСТАНОВЯВАНЕТО НА АФАЗИЯТА СЛЕД ИНСУЛТ
Д. Калпачка[1,2], Т. Сакеларова[1], Р. Калпачки[1,2]
[1] УМБАЛ „Света Анна”, гр. София, Клиника по нервни болести
[2] Югозападен университет „Неофит Рилски”, Благоевград

105
ОПТИМИЗИРАНЕ НА НАСОЧВАНЕТО ЗА МЕХАНИЧНА ТРОМБЕКТОМИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ИСХЕМИЧЕН МОЗЪЧЕН ИНСУЛТ В СВРЪХОСТЪР СТАДИЙ
Ю. Цветанов[1,2], Р. Иванова[1,2], М. Вълкова[1,2], Е. Цолова[1], Хр. Милушев[1,2], Г. Иванов[1,2], П. Стефанова[1,2], Л. Иванов[3], В. Георгиев[4], Е. Гулев[4], Р. Калпачки[4], В. Гергелчева[1,2], Н. Алиоски[3]
[1] Клиника по неврология, УМБАЛ Софиямед
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”
[3] Отделение по ендоваскуларна неврохирургия, УМБАЛ „Света Анна”
[4] Неврологична клиника, УМБАЛ „Св. Анна”

106
ХЕМОСТАЗНИ МАРКЕРИ С ПРОГНОСТИЧНА СТОЙНОСТ ЗА КЛИНИЧНИЯ ХОД НА ОСТЪР ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ – ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ
Кр. Димитрова[1], С. Тодорова[2], Д. Динева[2], М. Димитрова[1]
[1] УМБАЛСМ, Отделение по нервни болести
[2] УМБАЛСМ, Клинична лаборатория

107
ПРОМЕНИ В КЛЕТЪЧНИЯ ИМУНИТЕТ ПРИ ИСХЕМИЧНИ И ХЕМОРАГИЧНИ МОЗЪЧНИ ИНСУЛТИ-ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ
И. Кади[1], Р. Дренска[1], М. Димитрова[1]
[1] УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов”

108
СКРИНИНГ ЗА РАННИ ЕПИЛЕПТИЧНИ ПРИПАДЪЦИ ПРИ ИНСУЛТ
К. Найденов[1], В. Манчева[1], Л. Манчев[1], А. Йорданова[2]
[1] Тракийски университет, Медицински факултет, Катедра по неврология и психиатрия
[2] Тракийски университет, Медицински колеж

109
ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАН СЛУЧАЙ НА ДЕТЕ С MELAS СИНДРОМ
М. Колева[1,2], М. Хачмерян[2,5], Д. Авджиева[3,4], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум” София
[2] Лаборатория по клинична генетика, УМАБАЛ „Св. Марина” Варна

[3] Отделение по генетика, СБАЛДБ „Проф. Иван Митев" София
[4] Медицински университет – София
[5] Медицински университет – Варна

110
ЛАБОРАТОРНИ И КОМПЮТЪРТОМОГРАФСКИ ОТКЛОНЕНИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ОСТРА ИНТРАЦЕРЕБРАЛНА ХЕМОРАГИЯ
И. Антова[1], Н. Семерджиева[1,2], Д. Атанасова[1,2], М. Юруков[1], Д. Тасков[1], М. Миланова[1,2]
1 МБАЛНП „ Свети Наум", Клиника за интензивно лечение на нервни болести
2 Катедра Нервни болести на МФ, МУ-София

111
СИНДРОМ НА FOVILLE ПРИ СПОНТАНЕН КРЪВОИЗЛИВ В МОСТА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
В. Василева[1,2], Д. Маринова-Трифонова[1,2], Й. Тодорова[1,2], М. Янакиева[1,2], И. Младеновски[1], М. Дановска[1,2]
[1] Неврологична клиника, УМБАЛ „Д-р Георги Странски", гр. Плевен
[2] Медицински университет – Плевен

112
ИНТРААРТЕРИАЛНА ТРОМБОЛИЗА ПРИ ОКЛУЗИЯ НА M2/M3 СЕГМЕНТА НА ДЯСНА СРЕДНА МОЗЪЧНА АРТЕРИЯ ПРИ 24-ГОДИШНА ПАЦИЕНТКА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
Р. Стоянов[1], М. Димитрова[1], М. Петров[2], Н. Велинов[2], Н. Габровски[2]
[1] УМБАЛСМ Пирогов – ЕАД, Отделение по нервни болести
[2] УМБАЛСМ Пирогов – ЕАД, Клиника по неврохирургия

113
ОСТЪР ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ ПО ВРЕМЕ НА БРЕМЕННОСТ, ЛЕКУВАН СПЕЦИФИЧНО – ПЪРВИ КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ В БЪЛГАРИЯ
Д. Калпачка[1,2], Т. Сакеларова[1], М. Шакир[1], Н. Алиоски[3], Л. Иванов[3], Е. Гулев[1], Р. Калпачки[1,2]
1 УМБАЛ „Света Анна", гр. София, Клиника по нервни болести
2 Югозападен университет „Неофит Рилски", гр. Благоевград
3 УМБАЛ „Света Анна", гр. София, Неврохирургия – Ендоваскуларно отделение

114
ВАСКУЛИТ НА ЦЕНТРАЛНАТА НЕРВНА СИСТЕМА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
К. Михайлова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, М. Михов, Н. Нейков, Ив. Стайков
Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда

115
СИНДРОМ НА ЧАРЛЗ БОНЕ КАТО КЛИНИЧНА ИЗЯВА НА ОБШИРЕН ИФАРКТ В ТЕРИТОРИЯТА НА ЗАДНА МОЗЪЧНА АРТЕРИЯ, ДОКАЗАН С ПРОВЕЖДАНЕ НА ТРАКТОГРАФИЯ
В. Стоянова[1], Кр. Димитрова[1], Св. Тодорова[1], Ян. Пенева[1], М. Димитрова[1], К. Генова[1]
[1] Отделение по нервни болести, УМБАЛСМ „Н.И.Пирогов"
[2] Клиника по образна диагностика, УМБАЛСМ „Н.И.Пирогов"

116
ИНФАРКТ НА АРТЕРИЯТА НА ПЕРШЕРОН И РОЛЯТА НА РАННАТА ДИАГНОСТИКА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
К. Принова[1], Д. Наева[1], С. Стратиева[1], Р. Дупаринова[1], Г. Димитров[1]
[1] Военномедицинска академия, София, Клиника по нервни болести

117
ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ ПРИ ПАЦИЕНТ С ФЕНЕСТРАЦИЯ НА БАЗИЛАРНАТА АРТЕРИЯ
Е. Ваврек, З. Николова, Е. Василева, М. Минчева, П. Ценимир, В. Йотова, В. Калайджиев, М. Емилов
МУ-София, Неврология
УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ", Неврология

118
ВРЕМЕТО НА СМЪРТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ИНСУЛТ И ВЪЗМОЖНОТО ВЪЗДЕЙСТВИЕ
Е. Ваврек, З. Николова, П. Ценимир, В. Йотова, Е. Василева
МУ-София, Неврология
УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ", Неврология

119
RHCУЛТО-ПОДОБНО СЪСТОЯНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТ СЛЕД ОПЕРАЦИЯ НА ЩИТОВИДНА ЖЕЛЕЗА
Е. Ваврек[1], З. Николова[2], Е. Василева[2], П. Ценимир[2], В. Йотова[3]
[1] WGH, UK
[2] МУ-София, неврология
[3] УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ" – София

ВТОРА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
Възпалителни, демиелинизиращи, автоимунни и дегенеративни заболявания на нервната система

Председатели:
доц. С. Иванова, проф. Кр. Генов, доц. Н. Топалов

201
КОВИД-19 АСОЦИИРАНИ КРАНИАЛНИ МОНОНЕВРОПАТИИ И МНОЖЕСТВЕНИ НЕВРОПАТИИ
Р. Хараланова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, Н. Михнев, Н. Нейков, Ив. Стайков
Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда, София, Клиника по неврология и медицина на съня

202
ОСМОТИЧЕН ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩ СИНДРОМ ПРИ ПАЦИЕНТ С КОВИД-19 ИНФЕКЦИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
К. Принова[1], С. Стратиева[1], Д. Наева[1], Г. Димитров[1],

Р. Дупаринова[1]
[1] Военномедицинска академия, София, Клиника по нервни болести

203
ЛИМБИЧЕН ЕНЦЕФАЛИТ СЛЕД ПРЕКАРАНА SARS COV 2 ИНФЕКЦИЯ
М. Вълкова[1,2], Хр. Милушев[1,2], Е. Цолова[1], Ю. Цветанов[1,2], П. Стефанова[1,2], И. Иванов[1], Р. Георгиева[1], В. Гергелчева[1,2]
[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве”

204
КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА COVID-19 ПАЦИЕНТ С НЕВРОЛОГИЧНИ УСЛОЖНЕНИЯ, КОЙТО ЗАПОЧВА ДА РИСУВА КАРТИНИ НА ШЕСТИЯ МЕСЕЦ ОТ НАЧАЛОТО НА ЗАБОЛЯВАНЕТО
Д. Цакова[1], М. Баймакова[2]
[1] ВМА-София, Консултативно-приемно отделение,
[2] ВМА-София, Клиника „Инфекциозни болести”

205
КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА АНТИ-NMDA РЕЦЕПОРЕН ЕНЦЕФАЛИТ
М. Юруков[1], Н. Семерджиева[1,2], Д. Атанасова[1,2], И. Антова[1], Д. Тасков[1], М. Миланова[1,2]
[1] МБАЛНП „Св. Наум”, Клиника за интензивно лечение на нервните болести
[2] Катедра Нервни болести на МФ, МУ – София

206
ЕНЦЕФАЛОПАТИЯ И ЕКСТРАПОНТИННА МИЕЛИНОЛИЗА У ДЕТЕ С ТЕЖКА ХИПЕРНАТРИЕМИЯ
М. Колева[1,2,3], В. Божинова[1,3], Н. Топалов[2,3], Е. Славкова[1,3], А. Асенова[1,2,3]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум”, София
[2] Медицински университет – София
[3] УМБАЛНП „Св. Наум”, гр. София

207
ЦЕНТРАЛНА ПОНТИННА МИЕЛИНОЛИЗА ПРИ ПАЦИЕНТКА С ХИПОНАТРИЕМИЯ И СИСТЕМНА УПОТРЕБА НА АЛКОХОЛ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
К. Михайлова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, М. Михов, Н. Нейков, Ив. Стайков
Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда

208
ПРЕХОДНА ЦЕНТРАЛНА НЕВРОЛОГИЧНА СИМПТОМАТИКА ПРИ ПАЦИЕНТ С БАРТОНЕЛОЗА
М. Вълкова[1,2], Хр. Милушев[1,2], Е. Цолова[1], Ю. Цветанов[1,2], П. Стефанова[1,2], И. Иванов[1], Р. Георгиева[1], В. Гергелчева[1,2]
[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве”

209
МОЗЪЧНА ТОКСОПЛАЗМОЗА ПРИ ПАЦИЕНТ С НИСКО ДИФЕРЕНЦИРАН АДЕНОКАРЦИНОМ
М. Вълкова[1,2], Е. Цолова[1], Ю. Цветанов[1,2], Хр. Милушев[1,2], П. Стефанова[1,2], И. Иванов[1], Р. Георгиева[1], В. Гергелчева[1,2]
[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве”

210
ВЪЗМОЖЕН СИНДРОМ НА ТОЛОЗА-ХЪНТ ПРИ ОПТИЧЕН НЕВРИТ
Е. Лютфи[1,3], Кр. Георгиев[2,3], Н, Сюлейман[1,3], Д. Георгиева[2,3], Б. Иванов[1,3], С. Андонова[2,3], А. Капрелян[1,3]
[1] УМБАЛ „Св. Марина” – ЕАД Варна, Първа клиника по нервни болести
[2] УМБАЛ „Св. Марина” – ЕАД Варна, Втора клиника по нервни болести с ОЛОМИ и ОИЛНБ
[3] Медицински университет „Проф. д-р Параскев Стоянов” Варна, Катедра нервни болести и невронауки

211
ВАСКУЛИТ ИЛИ ЕНЦЕФАЛИТ? – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
Хр. Милушев[1,2], Е. Цолова[1,2], М. Вълкова[1,2], Ю. Цветанов[1,2], Р. Георгиева[1,2], В. Гергелчева[1,2]
[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве”

212
НЕВРОМИЕЛИТИС ОПТИКА – КЛИНИЧНА ДИАГНОЗА ПРИ АТИПИЧНА ПРОЯВА
М. Пиронева[1], К. Костов[1], Ив. Петров[1], Ив. Тодоров[1]
[1] МБАЛ ЦКБ МИ – МВР, София, Неврологична клиника

213
ДЕБЮТ НА МС ИЛИ ОСТРО НАРУШЕНИЕ НА МОЗЪЧНОТО КРЪВООБРАЩЕНИЕ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
М. Янакиева[1], В. Василева[1], Й. Тодорова[1], Д. Маринова-Трифонова[1], Е. Овчарова[1], М. Дановска[1,2]
[1] УМБАЛ „Д-р Георги Странски”, Плевен, Неврологична клиника
[2] Медицински университет – Плевен

214
КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТ С ХРОНИЧНА ВЪЗПАЛИТЕЛНА ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩА ПОЛИНЕВРОПАТИЯ И МИАСТЕНИЯ ГРАВИС
Й. Тодорова[1], В. Василева[1,2], М. Янакиева[1], Тр. Обрешкова[1], Д. Маринова[1,2], М. Дановска[1,2]
[1] Неврологична клиника, УМБАЛ „Д-р Георги Странски”, гр. Плевен
[2] Медицински университет – Плевен

215
ОСТРА МОТОРНА И СЕТИВНА АКСОНАЛНА ПОЛИНЕВРОПАТИЯ С ДЕСЦЕНДЕНТЕН ХОД –

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА АТИПИЧНА ФОРМА НА СИНДРОМА НА GUILLAIN-BARRE
В. Цветкова[1], В. Стоянова[1], Кр. Димитрова[1], Дж. Самуел[1], М. Димитрова[1]
[1] УМБАЛСМ „Н.И. Пирогов", Отделение по нервни болести

216
ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПОЛИМИОЗИТ
И. Тодоров[1], К. Костов[1], И. Петров[1], М. Пиронева[1]
[1] Медицински институт – МВР, София, Клиника по нервни болести

217
СИНДРОМ НА СКОВАНИЯ ЧОВЕК – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
Й. Тодорова[1], В. Василева[1,2], М. Янакиева[1], Г. Димитров[1], П. Стоев[1,2], М. Дановска[1,2]
[1] Неврологична клиника, УМБАЛ „Д-р Георги Странски", гр. Плевен
[2] Медицински университет – Плевен

ТРЕТА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
Генетични и дегенеративни заболявания на нервната система – диагностика и лечение

Председатели:
проф. Ив. Петров, доц. Д. Богданова, доц. Н. Топалов

301
ЛИКВОРНИ И НЕВРОПСИХОЛОГИЧНИ БИОМАРКЕРИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С БОЛЕСТ НА АЛЦХАЙМЕР И ФРОНТОТЕМПОРАЛНА ДЕМЕНЦИЯ
Д. Бележанска[1], И. Попиванов[2], М. Райчева[1], К. Стоянова[1], Е. Кръчмарова[3], Г. Начева[3], И. Дрехарова[1], Ш. Мехрабиан[1], Л. Трайков[1]
[1] Медицински университет – София, Клиника по неврология, УМБАЛ „Александровска" ЕАД
[2] Нов български университет, Департамент по когнитивна наука и психология, София
[3] Институт по молекулярна биология „Акад. Румен Цанев", БАН, секция „Регулация на генната активност"

302
ПЪРВО ПОПУЛАЦИОННО ПРОУЧВАНЕ ЗА ОЦЕНКА НА МОДИФИЦИРУЕМИ ФАКТОРИ ВЪРХУ РАЗВИТИЕТО НА КОГНИТИВЕН ДЕФИЦИТ
Ш. Мехрабиан[1], М. Райчева[1], К. Стоянова[1], И. Дрехарова[1], Д. Бележанска[1], И. Попиванов[2], А. Джанян[2], Л. Трайков[1]
[1] Медицински университет – София, Клиника по неврология, УМБАЛ „Александровска" ЕАД
[2] Нов български университет, Департамент по когнитивна наука и психология, София

303
ЕФЕКТ ОТ ПРИЛОЖЕНИЕТО НА SPINRAZA (NUSINERSEN) ПРИ ПАЦИЕНТИ НАД 18 Г. СЪС СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ
Теодора Чамова[1], Теодор Ангелов[1], Тихомир Тодоров[2], Калоян Чобанов[1], Таня Димитрова[1], Мария Танчева[1], Ралица Ковачева[1], Албена Тодорова[2,3], Ивайло Търнев[1,4]
[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска", Медицински университет – София
[2] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника", София
[3] Катедра „Медицинска химия и биохимия", Медицински университет – София
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

304
ДВАДЕСЕТ И ДВЕ ГОДИШЕН ОПИТ ПРИ ДИАГНОСТИКА, ПРОСЛЕДЯВАНЕ И ЛЕЧЕНИЕ НА ДЕЦА С ФАКОМАТОЗИ
М. Колева[1,2], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум" София
[2] Медицински университет – София

305
СЛУЧАИ НА РЕДКИ НЕВРОКУТАННИ СИНДРОМИ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ
М. Колева[1,3], Ж. Казанджиева[2,3], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум" София
[2] Клиника по дерматология, УМБАЛ „Александровска" София
[3] Медицински университет – София

306
НОВА МУТАЦИЯ В PFN1 ГЕНА ПРИЧИНЯВА НАСЛЕДСТВЕНА АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА ТИП 18 ПРИ БЪЛГАРСКО СЕМЕЙСТВО
Т. Ангелов[1], Т. Чамова[1], Т. Тодоров[2], С. Орманджиев[2], А. Тодорова[2,3], С. Чернинкова[1], И. Търнев[1,4]
[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска", Медицински университет – София
[2] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника", София
[3] Катедра „Медицинска химия и биохимия", Медицински университет – София
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

307
КЛИНИЧЕН СПЕКТЪР И ДИАГНОСТИКА НА ВРОДЕНИТЕ МИОТОНИИ
С. Благоева[1], Т. Чамова[1], Т. Тодоров[2], А. Тодорова[2,3], И. Търнев[1,4]
[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска", МУ- София
[2] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника", София
[3] Катедра „Медицинска химия и биохимия", МУ-София
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, НБУ, София

308
ОБРАЗНА НАХОДКА ПРИ МИОТОНИЧНА ДИСТРОФИЯ ТИП 1
И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Н. Топалов[2,3], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”
[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София
[3] Отделение по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”

309
ПРЕДСТАВЯНЕ НА СЕМЕЙСТВО С АВТОЗОМНО-ДОМИНАНТНА ФОРМА НА CAPN3 СВЪРЗАНА ПОЯС-КРАЙНИК МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ
А. Танева[1,2], Т. Чамова[1,2], С. Бичев[3], Д. Златарева[4], И. Търнев[1,2,5]
[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, София
[2] Катедра по неврология, МУ София
[3] Национална генетична лаборатория, МУ София
[4] Клиника по образна диагностика, УМБАЛ „Александровска”, София
[5] Департамент по когнитивна наука и психология, НБУ, София

310
ПРЕДСТАВЯНЕ НА РЯДЪК, ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАН СЛУЧАЙ НА СПАСТИЧНА АТАКСИЯ НА CHARLEVOIX-SAGUENAY В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ
М. Колева[1,2], Н. Иванова[2,3], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум” София
[2] Медицински университет – София
[3] Център по молекулна медицина

311
СЛУЧАЙ НА ЛЕБЕРОВА ОПТИЧНА АТРОФИЯ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ
М. Колева[1,2], Ф. Мехмедова[3], С. Чернинкова[2], К. Каменарова[4], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум” София
[2] Медицински университет – София
[3] СОБАЛ „Д-р Тасков” – Търговище
[4] Център по молекулна медицина

312
ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТКА С MORBUS HIRAYAMA – КЛИНИЧЕН ФЕНОТИП, ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ И ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА ЗАБОЛЯВАНЕТО
Т. Ангелов[1], Т. Чамова[1], Д. Златарева[2], Н. Филева[2], И. Барбов[3], И. Търнев[1,4]
[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, Медицински университет – София
[2] Клиника по образна диагностика, УМБАЛ „Александровска”, Медицински университет – София
[3] Клиника по неврология, Медицински факултет, Университет Св.св. Кирил и Методий, Скопие, Северна Македония
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

313
ПРЕДСТАВЯНЕ НА ПЪРВИЯ ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТКА С МУТАЦИИ В TWNK ГЕНА В БЪЛГАРИЯ
М. Колева[1,2], Г. Тачева[2,3], С. Атемин[2,4], Т. Тодоров[4], И. Литвиненко[2,3], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум” София
[2] Медицински университет – София
[3] СБАЛДБ „Проф. Иван Митев” – София
[4] Генетична и медико-диагностична лаборатория „Геника”

314
АДАПТОР-ПРОТЕИН 4 КОМПЛЕКС АСОЦИИРАНА НАСЛЕДСТВЕНА СПАСТИЧНА ПАРАПЛЕГИЯ – СЛУЧАЙ С ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАНА МУТАЦИЯ В ГЕН AP4S1
Е. Родопска[1], В. Божинова[1], И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Н. Топалов[2,3]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум” София
[2] Медицински университет – София
[3] Клиника по образна диагностика, УМБАЛНП „Св.Наум” София

315
ПЪРВИ СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТ С ГЕНЕТИЧНО ДОКАЗАН CANVAS СИНДРОМ В БЪЛГАРИЯ
Г. Ангов[1], М. Клисурски[2], А. Тодорова[3], В. Начева[1], И. Петрова[1], П. Дачева[1], М. Караджова[1], Ю. Петрова[1]
[1] Катедра по неврология, МУ – София,
[2] МЦ „Спектър” – София
[3] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника”

316
МИОПАТИЯ ТИП BETHLEM ПРИ МОМИЧЕ НА 4-ГОДИШНА ВЪЗРАСТ
А. Асенова[1,2], И. Александрова[1,2], Н. Топалов[2,3], Е. Родопска[1], А. Шокова[4], И. Брадинова[5], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”, МУ-София
[2] Катедра по неврология, МУ – София
[3] Отделение по образна дианостика, УМБАЛНП „Св. Наум”
[4] УМБАЛНП „Св. Наум”, Диагностично-консултативен блок
[5] СБАЛАГ „Майчин дом”, Национална генетична лаборатория, МУ – София

317
ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА ПАРОКСИЗМАЛНИ ПРИСТЪПИ ПРИ ДЕТЕ С „АТИПИЧЕН” СИНДРОМ НА РЕТ
Магдалена Близнакова[1], Георги Бошев[3], Миглена Георгиева[2], Живка Чуперкова[2]
[1] Катедра обща медицина, Медицински университет – Варна
[2] Катедра „Педиатрия”, Медицински университет – Варна
[3] Студент по Медицина, Медицински университет – Варна

318
КОРТИКОБАЗАЛНА ДЕГЕНЕРАЦИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ
Р. Харалanова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, М. Михов, Н. Михнев, Н. Нейков, Ив. Стайков
Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда, София, Клиника по неврология и медицина на съня

ЧЕТВЪРТА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
Диагностика и лечение на неврологичните заболявания (Вария)

Председатели:
проф. П. Атанасова, доц. Р. Кузманова, доц. С. Иванова

401
ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ ЗА ПРОСЛЕДЯВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ERENUMAB 140 MG ПРИ БЪЛГАРСКИ ПАЦИЕНТИ С ЧЕСТИ МИГРЕНОЗНИ ПРИСТЪПИ
К. Пекова[1,2], В. Тодоров[1,2], Н. Калайджиев[1,2], Ив. Миланов[1,2], Д. Богданова[1,2]
[1] МБАЛНП „Св. Наум”
[2] Медицински университет – София

402
ОЦЕНКА НА КОГНИТИВНИТЕ ФУНКЦИИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С МИГРЕНА И ТЕНЗИОННО ГЛАВОБОЛИЕ – ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ СЪС СЪЗДАВАНЕ НА БАТЕРИЯ ОТ НЕВРОПСИХОЛОГИЧНИ ТЕСТОВЕ
Кр. Димитрова[1], М. Димитрова[1]
[1] УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов”, Отделение по нервни болести

403
ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА МИГРЕНА БЕЗ АУРА – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ
И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Д. Денева[2,3], Н. Топалов[2,3], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”
[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София
[3] Отделение по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”

404
КЛИНИЧНИ ХАРАКТЕРИСТИКИ И МЕДИКАМЕНТОЗЕН ПРОФИЛ НА БЪЛГАРСКИ ПАЦИЕНТИ С КЛАСТЪРНО ГЛАВОБОЛИЕ
В. Тодоров[1,2], Н. Калайджиев[1,2], К. Пекова[1,2], Е. Златарева[1,2], П. Илиева[1,2], Ив. Миланов[1,2], Д. Богданова[1,2]
[1] МБАЛНП „Свети Наум” София
[2] Медицински университет, София

405
СПЕЦИФИКИ НА ЛИЧНОСТНИЯ ПРОФИЛ НА БОЛНИ ОТ ЕПИЛЕПСИЯ
А. Шопова[1,2], Р. Кузманова[1,2], С. Шопова[1], В. Иванов[3]
[1] Клиника по неврология, УМБАЛНП „Св. Наум”, София
[2] Катедра нервни болести, МУ – София
[3] Магистърска програма – Клинична психология, СУ „Св.Св. Климент Охридски”

406
ЕПИЛЕПСИЯ ПРИ RING 20 ХРОМОЗОМА
И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Е. Славкова[1], Е. Родопска[1], М. Колева[1,2], В. Томов[1], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”
[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София

407
ИМИТАТОРИ НА РОЛАНДОВА ЕПИЛЕПСИЯ – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ
И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Д. Денева[2,3], Е. Родопска[1], Н. Топалов[2,3], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”
[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София
[3] Отделение по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”

408
ЕПИЛЕПТИЧЕН ПРИСТЪП КАТО ИЗЯВА НА ХИДРОЦЕФАЛИЯ ПРИ ПАЦИЕНТ БЕЗ НЕВРОЛОГИЧЕН И КОГНИТИВЕН ДЕФИЦИТ
А. Ковачева[1], С. Осман[1], Т. Петрова[1], П. Симеонов[2], Л. Манчев[3], И. Димитров[1]
[1] Отделение по нервни болести, МБАЛ „Сърце и мозък” Бургас
[2] Отделение по неврохирургия, МБАЛ „Сърце и мозък” Бургас
[3] Отделение по образна диагностика, МБАЛ „Сърце и мозък” Бургас

409
СПИНАЛНА АРАХНОИДНА КИСТА
А. Асенова[1,2], И. Александрова[1,2], Н. Топалов[2,3], Е. Родопска[1], М. Колева[1,2], В. Божинова[1]
[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”, МУ-София,
[2] Катедра по неврология, МУ – София,
[3] Отделение по образна дианостика, УМБАЛНП „Св. Наум”

410
ДИФУЗЕН ЕДРОКЛЕТЪЧЕН Б-ЛИМФОМ НА ЦЕНТРАЛНАТА НЕРВНА СИСТЕМА
Мария Чолакова[1], Николай Михнев[1], Иван Стайков[1]
[1] „Аджибадем Сити Клиник УМБАЛ Токуда”, София, Клиника по неврология

411
КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТ С ВТОРИЧНО ЗЛОКАЧЕСТВЕНО НОВООБРАЗУВАНИЕ НА ГРЪБНАЧНИЯ МОЗЪК И ЛУМБАЛНИ ПРЕШЛЕНИ ПРИ ПЪРВИЧЕН КАРЦИНОМ НА ПИКОЧНИЯ МЕХУР
Й. Мурат, Е. Бояджиева, П. Стайкова, К. Генов, Н. Самарджиева
Клиника „Нервни болести“, Втора МБАЛ – ЕАД, София

412
РЯДКО СРЕЩАН СЛУЧАЙ НА ТОРАКАЛЕН ИНТРАМЕДУЛАРЕН ФИБРОЛИПОМ – ПРОСЛЕДЯВАНЕ ЗА 7 МЕСЕЦА
Х. Спасова[1], Е. Гагов[1], В. Карасковтов[2], Н. Каракашев[2], Д. Масларов[1]
[1] УПМБАЛ-София „Св. Йоан Кръстител” ЕАД, София, Клиника по нервни болести
[2] УМБАЛ „Св. Иван Рилски”, София, Клиника по неврохирургия

413
ПРЕДИЗВИКАТЕЛСТВА ПРИ НЕКОНВУЛСИВЕН ЕПИЛЕПТИЧЕН СТАТУС – КОГА ДА МИСЛИМ ЗА НЕГО, РАЗПОЗНАВАНЕ И ПОВЕДЕНИЕ
М. Маринова[1], В. Хинкова[2], Ю. Цветанов[1,3], В. Джаркина[1], М. Вълкова[1,3], В. Гергелчева[1,3]
[1] Клиника по неврология, Университетска болница „Софиямед”
[2] Клиника по неврохирургия, Университетска болница

„Софиямед”
[3] Софийски университет „Св. Климент Охридски”

414
ЗАПЛАШВАЩИ ПРИЗНАЦИ ЗА ДИХАТЕЛНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ ПРИ МИАСТЕНИЯ ГРАВИС И ОСТЪР ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРИТ ТИП ГИЛЕН-БАРЕ

М. Стоянова[1], М. Маринова[1], Ю. Цветанов[1,2], М. Вълкова[1,2], Е. Цолова[1], В. Гергелчева[1,2]
[1] Клиника по неврология, УМБАЛ Софиямед
[2] Софийски университет „Свети Климент Охридски”

ПЪРВА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
МОЗЪЧНО-СЪДОВИ ЗАБОЛЯВАНИЯ – ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Председатели:
проф. Е. Василева, проф. И. Стайков, доц. Р. Калпачки

101

КОГА ДИСПЕЧЕРИТЕ В СПЕШНА ПОМОЩ ТРЯБВА ДА ИЗПОЛЗВАТ ИНСУЛТНИ СКАЛИ КАТО FAST ИЛИ BE-FAST, ПРИ ПРИЕМАНЕ НА СПЕШНО ПОВИКВАНЕ?

Е. Ваврек, З. Николова, П. Ценимир, В. Йотова, Е. Василева

МУ-София, Неврология
УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ” – София

Цел и обект на изследването:

Целта на изследването е да се изяснят най-често използваните презентиращи оплаквания, на пациенти с мозъчен инсулт по телефона на спешна помощ; за да се определи кога диспечерите трябва да прилагат инсултни скали. Вторична цел е да се определи дела на пациентите, идващи със спешна помощ, и по този начин да се оцени въздействието на всяка възможна интервенция върху службите за спешна помощ.

Използвани методи:

Анализирахме хартиената база данни за пациенти с инсулт/ТИА, приети в общото неврологично отделение и в отделението за интензивни неврологични грижи на Неврологичната клиника в УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ” – София, България, за два месеца (юни и юли).

Резултати:

Включени са общо 73 пациенти. 56% са използвали спешните служби.

17,9% от пациентите са дошли с оплакване, което може да бъде свързано със скала FAST. 17,9% са представени като неконтактни; Общо 35,9% са имали оплаквания, които могат да бъдат насочени към FAST. Подозрението за инсулт е регистрирано като анамнеза при 12,8%. В допълнителни 17,9% е установена правилната диагноза инсулт. При 35,9% диагнозата е пропусната. Други презентиращи оплаквания са невъзможно ходене или подобни при 5,1%, падане или подобно в 28,2%, повръщане в 5,1%, посиняване в 2,6%, нарушения на съзнанието в 5,1%, отказ от хранене в 5,1%, нестабилност в 5,1%, замаяност в 5,1 %, изтръпване в 2,6%. Правилната диагноза е била поставена в около 62%.

Заключение:

Предлагаме някои ключови думи да задействат използването на (BE)FAST в български вариант. Според данните от изследването думите трябва да са: падане, неадекватен/безконтактен, (променен) говор, крайник/ръка/ръка/крак/крак, не може да ходи, повръщане или гадене, (загуба на) съзнание, ядене, загуба на равновесие, изтръпване, а също и останалото на BE-FAST.

WHEN BULGARIAN EMERGENCY DISPATCHERS SHOULD USE STROKE SCALE SUCH AS FAST OR BE-FAST SCALES TO QUESTION THE PATIENTS?

E. Vavrek, Z. Nikolova, P. Tzenimir, V. Iotova, E. Vassileva

Medical University – Sofia, Neurology
University Hospital “Tzaritza Ioanna-ISUL” – Sofia

Aim:

The aim of the study is to clarify the most often used complaints, presenting stoke patients on the emergency telephone; to determine when the dispatchers should apply stroke scales. Secondary aim is to determine the proportion of patients coming with ambulances, and thus to assess the impact of any possible intervention on emergency services.

Methods:

We checked the paper database of stroke/TIA patients, admitted in the common Neurological ward and in Neurological Intensive Care ward of the Neurology Department in University Hospital „Tzaritza Ioanna-ISUL” – Sofia, Bulgaria, for two months (June and July).

Results:

A total of 73 patients were included. 56% had used the Emergency Services.

17.9% from the patients has come with complaint, which can be related to FAST scale. 17.9% were said to be non-contact; In total 35.9% had complaints which can be referred to FAST. Suspicion for stroke was recorded as history in 12.8%. In additional 17.9% the right diagnosis stroke was settled. In 35.9% the diagnosis was missed. Other presenting complaints were impossible walking or similar in 5.1%, fall or similar in 28.2%, vomiting in 5.1%, going blue in 2.6%, consciousness disturbances in 5.1%, refuses eating in 5.1%, instability in 5.1%, dizziness in 5.1%, numbness in 2.6%. The correct diagnosis was in about 62%.

Conclusion:

We suggest that some key words should trigger the use of (BE)FAST. From the study the words should be: fall, inadequate/non-contact, speech, limb/hand/arm/leg/foot, not able to walk, vomiting or nausea, consciousness, eat, loss of balance, numbness and also the rest of the BE-FAST.

102

ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С COVID-19, ПРИЕТИ В ИНТЕНЗИВНО ОТДЕЛЕНИЕ

Е. Ваврек[1,2], З. Николова[2], Ц. Стайков[1], М. Емилов[1], П. Ценимир[1,2], В. Йотова[1], В. Калайджиев[1], И. Геров[1]

УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ” – София, Ковид ИО
МУ-София, Неврология

Цел и обект на изследването:

Инфекцията с Covid-19 може да увеличи риска от исхемичен инсулт или инфаркт на миокарда, вероятно чрез активиране на коагулационните и възпалителни пътища. Предполага се, че нарастването на риска от исхемичен инсулт е между 3,2 и 7,8 пъти. Прогнозният дял на пациентите с исхемичен инсулт при заразени с Covid-19 хора е между 0,9 до 4,9%. Установено е, че пациентите с инсулт и Covid-19 имат по-лоша прогноза. Нашата цел е да проучим съотношението, рисковите фактори и прогнозата на тежките случаи на пациенти, инфектирани с Covid-19 и с остър исхемичен инсулт или STEMI.

Използвани методи:

Анализирахме базата данни на болницата за всички пациенти в интензивно отделение Covid-19, приети за 25 последователни дни. Търсено е наличието на големи съдови рискови фактори като захарен диабет, есенциална хипертония, исхемична болест на сърцето, предсърдно мъждене/предсърдно трептене, OSA, сърдечна недостатъчност, затлъстяване, мозъчно-съдова болест, дислипидемия.

Резултати:

Делът на пациентите с исхемичен инсулт е 7,46% и 1,46% за пациентите със STEMI. Средната възраст на пациентите с инсулт е 65, 69 за пациента със STEMI и 67,1 за останалите пациенти. Пациентите с инсулт и STEMI са имали средно 3 съдови рискови фактора, останалите пациенти са имали средно 1,72 рискови фактора. Болничният престой е 9,75 дни за пациенти с инсулт срещу 7,8 дни за останалите. За периода около 100% (5 души) от пациентите с инсулт са починали, а 92% от останалите пациенти са починали.

Заключение:

Изглежда, че пациентите с повече съдови рискови фактори са с по-висок риск от исхемичен инсулт.

ISCHEMIC STROKE IN COVID-19 PATIENTS ADMITTED IN ICU

E. Vavrek, Z. Nikolova, Tz. Staikov, M. Emilov, P. Tzenimir, V. Iotova, V. Kalajdziev, I. Gerov

University Hospital „Tzaritza Ioanna-ISUL" – Sofia
Medical University – Sofia

Aim: Covid-19 infection may increase the risk for ischemic stroke or myocardial infarction probably through activation of coagulation and inflammatory pathways. The increase of the risk for ischemic stroke is supposed to be between 3.2 and 7.8 fold. The estimated proportion of ischemic stroke patients in Covid-19 infected people is between 0.9 up to 4.9%. It has been found that Covid-19 stroke patients have poorer prognosis. Our aim is to investigate proportion, risk factors and prognosis of severe Covid-19 infected patients with acute ischemic stroke or STEMI.

Methods: We searched the database of the hospital for all ICU Covid-19 patients admitted for 25 days. The presence of big vascular risk factors such as diabetes mellitus, essential hypertension, ischemic heart disease, atrial fibrillation/atrial flutter, OSA, heart failure, obesity, cerebrovascular disease, dyslipidemia was searched.

Results: The proportion of ischemic stroke patients was 7.46% and 1.46% for the STEMI patient. The average age of stroke patients was 65, 69 for the STEMI patient and 67.1 for the rest patients. The stroke and STEMI patients had on average 3 vascular risk factors, the rest patients had on average 1.72 risk factors. The hospital stay was 9.75 days for stroke patients versus 7.8 days for the rest. For the period about 80% (4 persons) of stroke patients died (one is still at the hospital) and 92% of the other patients died.

Conclusion: Seems that the patients with more vascular risk factors are in higher risk for ischemic stroke.

103

ВЛИЯНИЕ НА КОВИД 19 ИНФЕКЦИЯТА ВЪРХУ ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИТЕ С ОСТЪР ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ

Д. Калпачка[1,2], Т. Сакеларова[1], Р. Калпачки[1,2]

[1] УМБАЛ „Света Анна", гр. София, Клиника по нервни болести
[2] Югозападен университет „Неофит Рилски", гр. Благоевград

Цел и обект: През последните 2 години Ковид 19 пандемията повлия голяма част от нашата ежедневна неврологична практика. Сравнихме ключови показатели при болните с исхемичен инсулт, при които доказахме съпътстваща остра Ковид 19 инфекция, спрямо тези, при които такава не беше установена.

Методи: Проведохме ретроспективен анализ на данните от локалния ни регистър, както и тези от международния регистър ResQ на Европейската инсултна организация (ESO) за периода ноември 2020 – декември 2021 относно преминалите през Клиниката болни с исхемичен инсулт. Анализирани бяха тежест на инсулта (чрез оценка по NIHSS скалата), степен на функционална независимост (приложена беше mRS), честота на специфичното лечение, продължителност на болничния престой и болнична смъртност.

Резултати: През анализирания период са преминали 1112 болни с исхемичен инсулт като при 6.4% от тях (71) беше доказана Ковид 19 инфекция с различна тежест на клиничната картина. При повече от 2/3 (70.1%) от тях се установи клинично и рентгенологично двустранна пневмония. Пациентите с Ковид 19 постъпват с по-тежък инсулт (средна стойност на NIHSS – 15 т в сравнение с болните без Ковид 19 инфекция със средна стойност на NIHSS 11.6т). Специфично лечение е приложено при 19.7% от болните с Ковид 19 и инсулт в сравнение с 27.4% при останалите случаи. Болничният престой е значително по-дълъг при придружаваща Ковид 19 инфекция, както и болничната смъртност, която е 2.8 пъти по-висока.

Заключение: Може да се обобщи, че при развитие на остър исхемичен инсулт в хода на Ковид 19 инфекция, се наблюдава по-тежък неврологичен дефицит, по-продължителен болничен престой и по-висока смъртност, както и по-сериозно забавяне и излизане извън терапевтичен прозорец за специфично лечение.

COVID-19 EFFECTS ON ACUTE ISCHEMIC STROKE TREATMENT

D. Kalpachka[1,2], T. Sakelarova[1], R. Kalpachki[1,2]

[1] Saint Anna University Hospital, Sofia, Neurology department
[2] Southwest University „Neofit Rilski", Blagoevgrad

Background and Purpose: In the last two years the Covid-19 pandemic imposed a lot of changes in our neurological practice and presented new treatment challenges in our work. We compared main indicators in patients with acute ischemic stroke (AIS) with concomitant Covid-19 infection with those with AIS without Covid-19 infection.

Methods: We conducted retrospective analyses using data from our local register and from the international European Stroke Organization (ESO) register ResQ. We included hospitalized patients with AIS in the Neurology department of Saint Anna University Hospital from November 2020 to December 2021. They were divided into two groups – with and without Covid–19 infection. The groups were compared on the severity of the stroke using the NIHS scale, functional independence on discharge using mRS, type of treatment, the length of the hospital stay and mortality.

Results: Throughout the mentioned period 1112 patients with AIS were treated in the clinic. In 6.4% of them (71) was found

Covid-19 infection with different severity. In over 2/3 (70.1%) of them a bilateral pneumonia was seen on the chest X-rays and CT scan. The patients with AIS and Covid-19 infection had more severe stroke on admission (average NIHSS 15 points in comparison with 11.6 points for the non-Covid group). IVT was administered in 19.7% of the Covid-19 group compared to 27.4% in the non-Covid group. The length of the hospital stay was significantly longer in the group with concomitant Covid-19 infection.

Conclusion: Considering our results, it can be summarized that AIS patients with concomitant Covid-19 infection present with more severe stroke, they need longer hospital treatment, and their outcome is worse with higher mortality rate. Also, they come in more often late for any specific treatment.

Keywords: acute ischemic stroke (AIS), Covid-19, IVT, mortality

104

ЕФЕКТИВНОСТ НА ЛЕЧЕНИЕТО С ТРОМБОЛИЗА ЗА ВЪЗСТАНОВЯВАНЕТО НА АФАЗИЯТА СЛЕД ИНСУЛТ

Д. Калпачка[1,2], Т. Сакеларова[1], Р. Калпачки[1,2]

[1] УМБАЛ „Света Анна”, гр. София, Клиника по нервни болести
[2] Югозападен университет „Неофит Рилски”, Благоевград

Цел и обект: Афазията е често и сериозно неврологично увреждане при болните с инсулт, което влошава качеството на живот, затруднява ежедневното функциониране и причинява социална изолация. Целта на представения доклад е оценка на подобрението в езиковото представяне на болни с инсулт, лекувани с тромболиза и с неспецифично лечение.

Методи: Изследването се проведе в Клиниката по Нервни болести на УМБАЛ „Света Анна”, София от декември 2020 г. до декември 2021 г. Пациентите, лекувани с тромболиза и неспецифично, бяха изследвани двукратно – 24-72 ч. след началото на симптомите и 6-8 седмици след това. Афазията беше оценена чрез прилагането на теста BEST (Bedside Evaluation Screening Test), който е бърз скринингов тест и изследва изразяване в разговор, назоваване и описание на предмети, повтаряне на изречения, посочване на предмети и на части от картина, четене. Локализацията и обема на инсултната зона бяха оценени чрез провеждане на компютърна томография, а тежестта на инсулта – чрез NIHSS (National Institute of Health Stroke Scale).

Резултати: От изследваните 35 болни, 14 бяха лекувани с тромболиза, а 21 – неспецифично. И двете групи показаха подобрение при второто изследване като 9 от тези след тромболиза и 2-ма от тези след неспецифично лечение постигнаха значително подобрение. При 3-ма от пациентите след тромболиза и 6-ма от тези след неспецифично лечение се установи умерено подобрение, а при 13 от пациентите без тромболиза и само при 2-ма, подложени на тромболиза, се регистрира несъществено подобрение при повторното изследване. (Табл. 1)

Заключение: Клиничното наблюдение показа, че пациентите с инсулт и езикови нарушения, лекувани с тромболиза, постигат по-добри резултати при повторното изследване в сравнение с болните, лекувани неспецифично. Затова успешното реперфузионно лечение, както и тежестта на инсулта, размера и локализацията на лезията, могат да се посочат като предиктори за възстановяването на афазията след инсулт.

TREATMENT EFFICACY OF INTRAVENOUS THROMBOLYSIS IN APHASIA RECOVERY AFTER STROKE

D. Kalpachka[1,2], T. Sakelarova[1], R. Kalpachki[1,2]

[1] Saint Anna University Hospital, Sofia, Neurology department
[2] Southwest University „Neofit Rilski”, Blagoevgrad

Background and Purpose: Aphasia is an often and severe neurological complication in patients with stroke. It worsens the quality of life, makes everyday living harder and frequently in these patients is the main cause for social distancing and isolating. The purpose of the current report is to evaluate the efficacy and progress of language performance in patients with ischemic stroke treated with or without intravenous thrombolysis (IVT).

Methods: The study was conducted in the Neurology Department, Saint Anna University Hospital Sofia for a period of one year – from December 2020 to December 2021. Patients treated with IVT and those without were assessed twice – on the 24-72nd hour after symptom onset and 6-8 weeks after it. The aphasia was evaluated using Bedside Evaluation Screening Test (BEST). This is a fast and precise screening test which examines the expression in a conversation, the ability of naming and calling objects, repeating abilities, orientation and pointing out objects in a picture and reading. The localization and volume of the stroke were measured on the Computer Tomography (CT) scan of the head and the stroke severity was assessed using National Institute of Health Stroke Scale (NIHSS).

Results: Thirty-five patients were included in the study. From them 14 were treated with IVT and 21 without. Both groups showed improvement in the follow up assessment. Nine patients from the group treated with IVT and two of the other reached significant progress. In three of the patients from the IVT group and six of the other group was found moderate improvement and in thirteen from the non-IVT group and in only two of the IVT group insignificant progress was found during the follow up (Table 1).

Conclusion: Clinical observation showed that patients with ischemic stroke and speech impairment, treated with IVT achieve better results in the follow up assessment compared with patients treated without IVT. Therefore, the successful recanalization treatment as well as the severity and the volume of the stroke could be used as predictors for speech recovery after stroke.

Key words: aphasia, stroke, intravenous thrombolysis, predictors for speech recovery.

Table 1.

Treatment	Patients (count)	Patients with significant progress	Patients with moderate improvemen	Patients with poor improvemen
IVT	14	9 (64.2%)	3 (21.4%)	2 (14.2%)
Non IVT	21	2 (9.5%)	6 (28.5%)	13 (61.9%)

105

ОПТИМИЗИРАНЕ НА НАСОЧВАНЕТО ЗА МЕХАНИЧНА ТРОМБЕКТОМИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ИСХЕМИЧЕН МОЗЪЧЕН ИНСУЛТ В СВРЪХОСТЪР СТАДИЙ

Ю. Цветанов[1,2], Р. Иванова[1,2], М. Вълкова[1,2], Е. Цолова[1], Хр. Милушев[1,2], Г. Иванов[1,2], П. Стефанова[1,2], Л. Иванов[3], В. Георгиев[4], Е. Гулев[4], Р. Калпачки[4], В. Гергелчева[1,2], Н. Алиоски[3]

[1] Клиника по неврология, УМБАЛ Софиямед
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”
[3] Отделение по ендоваскуларна неврохирургия, УМБАЛ Света Анна
[4] Неврологична клиника, УМБАЛ Св. Анна

(I) Цел и обект на изследването – представяне на наши случаи, насочени за механична тромбектомия в УМБАЛ Света Анна

(II) Използвани методи – клинични, National institute of he-

alth stroke scale (NIHSS), Alberta Stroke Program Early CT Score (ASPECTS), компютърна томография на глава (КТ), скала за скрининг за оклузия на големи съдове (LARIO Stroke scale),.

(II) Резултати:

Клиничен случай 1 – 49 год мъж, на 3 часа от симптоми от дясна хемисфера, NIHSS 18, LARIO 4. Насочен за тромбектомия (висок ASPECTS 5/10). След интервенцията за кратко – влошаване на болния (кръвоизлив), след което значително подобрение.

Клиничен случай 2 – 54 год. мъж, 31/2ч. от началото на симптоматика от лява хемисфера, NIHSS 14т., LARIO4, ASPECTS 7/10. Започната тромболиза, спряна на 20 мин (влошаване с 4 т.). Контролен КТ на глава – без кървене, насочен за тромбектомия. След интервенцията пациентът е с добро обратно развитие на симптоматиката.

Клиничен случай 3 – 59 год.жена с данни за тромбоза на а.базиларис, давност от около 3 часа, NIHSS 16, LARIO 4, ASPECTS 7/10. След обсъждане се насочи за механична тромбектомия с добро обратно развитие на симптоматиката

(IV) Заключение Механичната тромбектомия има ясни индикации за приложение при острия исхемичен инсулт. От нашият опит и литературни данни оптимизирането у нас трябва да е в няколко насоки: ранно разпознаване на оклузии на голям съд от доболничната СПО със съответни скали за оценка и насочване директно към третичен център за невроинтервенционално лечение с възможност за механична тромбектомия. Този процес трябва да се води от кодово известяване на болницата за подходящ пациент за скъсяване на времето до интервенция. В случая с нашите пациенти и с болници работещи 24/7 за лечение с и.в. Алтеплазе, при липса на ефект или при противопоказания – скъсяване на времето за ретранслиране към третичния център посредством СПО. Разчитаме на добре развита мрежа за колаборация и постоянно квалифициране.

106

ХЕМОСТАЗНИ МАРКЕРИ С ПРОГНОСТИЧНА СТОЙНОСТ ЗА КЛИНИЧНИЯ ХОД НА ОСТЪР ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ – ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ

Кр. Димитрова[1], С. Тодорова[2], Д. Динева[2], М. Димитрова[1]

[1] УМБАЛСМ, Отделение по нервни болести
[2] УМБАЛСМ, Клинична лаборатория

Цел: Потърси се връзка между стойностите на коагулационните биомаркери и изхода след мозъчно-съдов инцидент като се анализират подробно клиничните и лабораторните данни на пациентите.

Материал и методи: Проведено е пилотно проучване при 22 пациенти с остър исхемичен инсулт (15 мъже и 7 жени, на средна възраст 72 години). Използвани са валидирани скали за оценка на неврологичния дефицит, като National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) и modified Rankin Scale (mRS). Приложени са скали за стратификация на риска след съдово-мозъчния инцидент – ABCD и Essen stroke risk score (ESRS). При всеки пациент двукратно са изследвани чрез стандартизирани лабораторно методи Д-димер и фибриноген, определено е количеството на плазмените нива на фактор VIII и IX и основни възпалителни маркери, като скорост на утаяване на еритроцитите (СУЕ) и С-реактивен протеин (CRP). Първата проба е взета до 24 часа след настъпване на съдовия инцидент, втората – на 5 ден, а третото тестване е един месец след инцидента. Използван е корелационен анализ за изследване връзката между неврологичния дефицит, рискът след мозъчен инсулт, коагулационните и възпалителни маркери.

Резултати: Установихме, че има умерена връзка между възрастта на пациентите и коагулационните фактори, но не и между пола и изследваните биомаркери. Открихме значима корелация между повишените стойности на фактор IX и VIII, изследвани до 24 часа след настъпване на инцидента, и скалите за стратифициране на риска. При първоначалните изследвания не открихме значима корелация между коагулационния дисбаланс и тежестта на инсулта, но на 5 ден след мозъчно-съдовия инцидент се установи много силна зависимост между NIHSS и mRS и факторите, участващи в кръвосъсирването. Подобни бяха резултатите при сравняване на коагулационните фактори и възпалителните маркери.

Заключение: Стратифицирането на риска след преживян остър исхемичен инсулт остава предизвикателство. Установихме силна корелация между колагулационния дисбаланс и тежестта на инсулта. Необходимо е провеждането на по-мащабни изследване, с последващо проследяване на факторите спрямо късното прогнозиране на последиците от исхемичен инсулт.

MARKERS OF HEMOSTASIS WITH PROGNOSTIC VALUE FOR THE CLINICAL COURSE OF ACUTE ISCHEMIC STROKE – A PILOT STUDY

K. Dimitrova[1], S. Todorova[2], D. Dineva[2], M. Dimitrova[1]

[1] UMHATEM, Department of Nervous Diseases
[2] UMHATEM, Clinical Laboratory

Objective: To find a relationship between the values of coagulation biomarkers and the outcome after a cerebrovascular accident by analyzing in detail patients' clinical and laboratory data.

Material and methods: A pilot study was conducted on 22 patients with acute ischemic stroke (15 men and 7 women, mean age of 72 years). Validated scales have been used to assess neurological deficit, such as the National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS) and the modified Rankin Scale (mRS). Scales for risk stratification after cerebrovascular accident - ABCD and Essen stroke risk score (ESRS) have been applied. D-dimer and fibrinogen were tested twice on each patient using standardized laboratory methods, the amount of plasma levels of factor VIII and IX and major inflammatory markers such as erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C-reactive protein (CRP) were determined. The first sample was taken within 24 hours after the vascular accident, the second – on day 5, and the third test was one month after the accident. Correlation analysis was used to investigate the relationship between neurological deficit, risk of stroke, coagulation, and inflammatory markers.

Results: We found a moderate relationship between patients' age and coagulation factors, but not between gender and biomarkers studied. We found a significant correlation between elevated factor IX and VIII values tested within 24 hours of the incident and risk stratification scales. The initial study did not show a significant correlation between coagulation disturbances and stroke severity. A very strong relationship between NIHSS and mRS and coagulation factors was found 5 days after the cerebrovascular accident. The results were similar when comparing coagulation factors and inflammatory markers.

Conclusion: Risk stratification after an acute ischemic stroke remains a challenge. We found a strong correlation between coagulation disorder and stroke severity. Larger studies are needed, followed by follow-up of late-predicted ischemic stroke.

107

ПРОМЕНИ В КЛЕТЪЧНИЯ ИМУНИТЕТ ПРИ ИСХЕМИЧНИ И ХЕМОРАГИЧНИ МОЗЪЧНИ ИНСУЛТИ-ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ

И. Кади[1], Р. Дренска[1], М. Димитрова[1]

[1] УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов”

Въведение: Инсултът води до тежка възпалителна каскада в мозъка. Т- клетките мигрират в исхемичната лезия, а броят им се увеличава след възникване на исхемията. В- клетките участват в хроничното възпаление на исхемичната мозъчна тъкан. Наблюдава потискане на периферната имунна система, осъществява се т. нар. инсулт-индуцирана имуносупресия (ИИИ), чието основно последствие е податливост на възникване на инфекции.

Цел: Да се представят клинични и лабораторни данни на пациенти с остър исхемичен или хеморагичен мозъчен инсулт и да се потърси връзка между нивата на маркери на клетъчният имунитет и изхода от заболяването.

Материали и методи: Проведе се пилотно проучване при 15 пациента (10 жени и 5 мъже) с мозъчно-съдов инцидент. Десет от пациентите са с данни за исхемична генеза, а останалите пет са с хеморагичен инфаркт. Използвана е рандомизирана скала за оценка на неврологичния дефицит – National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS). При всеки пациент двукратно са изследвани чрез стандартизирани лабораторни методи основен клетъчен панел – общия брой Т-лимфоцити със съответните фракции (хелперно-индуцирани и супресорно-цитотоксични), В-лимфоцитите и NK клетки. Първата проба е взета до 24 часа след настъпване на мозъчния инфаркт, а втората – на 5-ти ден. Посредством корелационен анализ е потърсена зависимост между тежестта на инсулта и отговора от страна на клетъчния имунитет. Проследени са на пети ден маркерите за възпаление. Чрез сравнителен анализ се потърси връзка между типа инсулт и имуносупресията.

Резултати: Съществува връзка между нивата на Т-лимфоцитите и тежестта на неврологичния дефицит при постъпването и в динамика. Данните показват по-изразена имуносупресия при пациентите с хеморагични инсулти. Намери се зависимост между нивата на маркерите на клетъчния имутет и повишените маркери на възпаление.

Заключение: Необходими са по-задълбочени проучвания за връзката между мозъчно- съдовите инциденти, клетъчната имунна реакция и по нататъшното клинично развитие при пациентите. Данните от пилотното проучване показват, че нивата на Т-лимфоцитите са добър прогностичен маркер за тежестта на инцидента и неговия ход.

CELL-MEDIATED IMMUNITY CHANGES IN ISCHEMIC AND HEMORRHAGIC STROKE – A PILOT STUDY

I. Kadi, R. Drenska, M. Dimitrova

UMHATEM, Neurological Department
UMHATEM, Clinical Immunology

Introduction: Stroke leads to severe brain inflammatory cascade. T-cells preferentially migrate to the ischemic lesion and the number of cells increases several days after the ischemia. B-cells are involved in chronic inflammation in the ischemic brain tissue. At the same time, there is a suppression of the peripheral immune system, also called stroke-induced immunosuppression (SIIS), which main consequence is the susceptibility to infections.

Purpose: To analyze clinical and laboratory data of patients with acute ischemic, and hemorrhagic stroke and search for connections between levels of cell immunity biomarkers and the outcome of the disease.

Materials and methods: A pilot study is performed with 15 patients (10 women and 5 men). 10 of our patients were with ischemic stroke, and the other 5 with hemorrhagic stroke. A randomized scale was used to evaluate neurological deficit – The National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS). Each patient was evaluated twice by standardized laboratory methods – immune cell markers panel – T- lymphocytes count, and its types (T-helper cells and cytotoxic T-cells), B-lymphocytes, and NK-cells. The first test is performed up to 24 hours after the occurrence of stroke, and the second test was on the fifth day. A connection between the type of stroke and immune response was searched by using correlation analysis. Markers of inflammation were tested on the first and fifth day as well. A connection between the type of stroke and immunosuppression was searched by comparative analysis.

Results: There is a connection between the levels of T-lymphocytes and the severity of neurological deficit. Data shows higher levels of immunosuppression in patients with hemorrhagic stroke. A connection between the levels of cell immunity biomarkers and the markers of inflammation was also found.

Conclusion: Advanced research about the connection between cerebral vascular accidents, cell immune reaction, and the clinical development of the disease is required. The data of this pilot study showed that the levels of T-lymphocytes are a reliable prognostic marker of the stroke severity.

108

СКРИНИНГ ЗА РАННИ ЕПИЛЕПТИЧНИ ПРИПАДЪЦИ ПРИ ИНСУЛТ

К. Найденов[1], В. Манчева[1], Л. Манчев[1], А. Йорданова[2]

[1] Тракийски университет, Медицински факултет, Катедра по неврология и психиатрия
[2] Тракийски университет, Медицински колеж

РЕЗЮМЕ: Връзките между припадъците и инсулта, техните характеристики и предвидимост, са слабо проучени, но много важни за дългосрочния изход. Диагностичният проблем води до неефективно лечение поради труден подбор на пациенти, които подлежат на профилактика с антиепилептични медикаменти (АЕМ), от една страна. От друга страна, е невъзможно да се изследва всеки пациент с инсулт чрез ЕЕГ. Необходим е алгоритъм за скрининг на пациентите, които са показани за провеждане на ЕЕГ, откриване на патологията и правилно включване на превенция с АЕМ с ползи, надвишаващи рисковете.

ЦЕЛ: Да се проведе кохортно амбиспективно епидемиологично изследване на ранните епилептични припадъци в острата фаза на инсулт и да се изведат принципи за скрининг, диагностика и поведение с оглед превенция, намаляване степента на инвалидност и подобряване качеството на живот.

КОНТИНГЕНТ, ПРОМЕНЛИВА И ДИЗАЙН: За да постигнем целта, проучихме ретроспективни и проспективни пациенти, общо възлизащи на 736, включително здравите контроли.

РЕЗУЛТАТИ: Идентифицираните до момента фактори в генезата на гърчовете като възраст, вид и локализация на мозъчносъдовия инцидент и близост до кората не действат самостоятелно, а в комбинация с неоткрити такива. Броят на пациентите с абнормни резултати от ЕЕГ е близо 25%.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Чрез систематизиране на научните данни, съобщени до момента, тяхната проверка и търсене на допълнителни променливи, се установи, че подходът за скрининг на случаите с усложнение „ранен епилептичен припадък”, трябва да бъде комплексен, за да се осигури тяхната превенция. Той

трябва да следва основните правила в медицината–анамнеза, соматичен статус, неврологичен статус, лабораторни резултати, резултати от образни и инструментални изследвания, както и неразкрити въздействащи външни и вътрешни фактори, каквито могат да бъдат фенотипните белези. Предложеният разработен алгоритъм е възможно решение на проблема.

109

ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАН СЛУЧАЙ НА ДЕТЕ С MELAS СИНДРОМ

М. Колева[1,2], М. Хачмерян[2,5], Д. Авджиева[3,4], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум" София
[2] Лаборатория по клинична генетика, УМАБАЛ „Св. Марина" Варна
[3] Отделение по генетика, СБАЛДБ „Проф. Иван Митев" София
[4] Медицински Университет – София
[5] Медицински Университет – Варна

Синдромът на митохондриална енцефаломиомиопатия, лактатна ацидоза и инсултоподобни епизоди (MELAS) е мултисистемно, хронично прогресиращо невродегенеративно заболяване, причиняващо се от мутации в няколко митохондриални гени, най-честия от които MT-TL1. Заболяването обикновено е наследствено, с майчино унаследена мутация и много по-рядко се причинява от спонтанно възникнала мутация. Характерната клинична картина включва рецидивиращи епизоди на енцефалопатия, миопатия, както и инсултоподобни епзоди, най-често клинично представящи се с отпадна огнищна неврологична симптоматика и епилептични пристъпи, често еволюиращи до епилептичен статус. От лабораторните изследвания е винаги налице и различна по тежест лактатна ацидоза. Други характеристики, като главоболие, невропсихиатрична дисфункция, захарен диабет, сензорна загуба на слуха, сърдечно заболяване, нисък ръст, ендокринопатии, мускулна слабост, нарушен стомашно-чревен мотилитет и деменция могат да са налице в различни комбинации, тежест и възрастова изява.

Представяме случай на 13-годишно момче със значимо изоставане в ръст и тегло, дискретен интелектуален дефицит и повтарящи се инсултоподобни епизоди с начало към 10-годишна възраст, представящи се с енцефалопатия, епилептични пристъпи, завишени стойности на лактат и МРТ данни за пръснати исхемични зони. При момчето е доказана мутация в мДНК ген MT-TL1 със 75% хетероплазмия. Същата мутация, но при само 12% хетероплазмия е установена и у клинично здравата майка на пациента.

GENETICALLY VERIFIED CASE OF A CHILD WITH MELAS SYNDROME

M. Koleva[1,2], M. Khachmeryan[2,5], D. Avdzhieva[3,4], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, University Hospital „St. Naum" Sofia
[2] Laboratory of Clinical Genetics, University Hospital „St. Marina" Varna
[3] Department of Genetics, SBALDB „Prof. Ivan Mitev" Sofia
[4] Medical University – Sofia
[5] Medical University – Varna

Mitochondrial encephalomyomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS) syndrome is a multisystem, chronic progressive neurodegenerative disease caused by mutations in several mitochondrial genes, the most common of which is MT-TL1. The disease is usually inherited, with a maternally inherited mutation, and is much less commonly caused by a spontaneous mutation. The typical clinical picture includes recurrent episodes of encephalopathy, myopathy, as well as stroke-like episodes, most often clinically present with waste focal neurological symptoms and epileptic seizures, often evolving to status epilepticus. From laboratory tests there is always a different severity of lactic acidosis. Other characteristics such as headache, neuropsychiatric dysfunction, diabetes mellitus, sensory hearing loss, heart disease, short stature, endocrinopathies, muscle weakness, impaired gastrointestinal motility and dementia may be present in various combinations, severity and age.

We present a case of a 13-year-old boy with significant retardation in height and weight, discrete intellectual deficits and recurrent stroke-like episodes starting at age 10, presenting with encephalopathy, seizures, elevated lactate and MRI data for multiple ischemic areas. A mutation in the mDNA gene MT-TL1 with 75% heteroplasma was detected in the boy. The same mutation, but in only 12% of heteroplasmas, was found in the patient's clinically healthy mother.

110

ЛАБОРАТОРНИ И КОМПЮТЪРТОМОГРАФСКИ ОТКЛОНЕНИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ОСТРА ИНТРАЦЕРЕБРАЛНА ХЕМОРАГИЯ

И. Антова[1], Н. Семерджиева[1,2], Д. Атанасова[1,2], М. Юруков[1], Д. Тасков[1], М. Миланова[1,2]

[1] МБАЛНП „Свети Наум", Клиника за интензивно лечение на нервни болести
[2] Катедра Нервни болести на МФ, МУ-София

Цел: Целта на проучването е да се анализира връзката между отклоненията в лабораторните показатели и компютъртомографската находка при пациенти с интрацеребрална хеморагия и значението им за клиничния изход.

Методи: Използваните методи включват анамнеза, соматичен и неврологичен статус, лабораторни показатели, нативна КТ на главен мозък, GLCS, NIHSS при хоспитализация и mRS, според който болните бяха разделени в 3 групи (mRS ≤2, mRS 3-5, mRS 6).

Резултати: Включени бяха 101 пациента с интрацеребрална хеморагия, 89 (88.1%) от тях бяха с първичен, а 12 (11,9%) със симптоматичен вътремозъчен кръвоизлив. Летален изход се наблюдава при 33 (32.7%) болни, като средните стойности на лабораторните показатели при хоспитализацията бяха: серумен натрий 138.7 (± 3,4), хемоглобин 143.2 (±17.1), кръвна захар 9.6 ммол/л (± 3.0), левкоцити 12.02 (±3,17). При пациентите изписани с подобрение се установиха следните средни стойности: серумен натрий 138.3 (±3.9), хемоглобин 139.9 (±17.5), левкоцити 10.02 (±3.9), кръвна захар 7.44 ммол/л (±2.16). Средната стойност на GLCS в различните групи пациенти според mRS беше 19.8 (±4.0), 17.3 (±2.5), 13 (±0.5), а средният NIHSS 2.4 (±1.9), 9.2 (±4.3), 17.1 (± 7.7). При 24 от пациентите се установиха КТ данни за лобарен кръвоизлив, при 29 капсуломедиален, при 42 капсулолатерален, при 6 стволов, при 2 с множествен кръвоизлив, а при 2 малкомозъчен. При 39 болни се наблюдава интавентрикулна хеморагия, при 34 изместване на срединната линия.

Заключение: Резултатите от настоящото изследване показват, че левкоцитозата и хипергликемията при хоспитализацията на пациенти с интрацеребрална хеморагия, водят до по-лош изход. Не се установиха статистически значими разлики в средните стойности на серумния натрий и хемоглобина при пациентите изписани с подобрение и тези с летален изход. По-високият NIHSS и по-ниският GLCS бяха свързвани с по-лош изход. Лобарните, капсуломедиалните и стволовите кръвоизливи, както наличието на пробив във вентрикулите и изместена на срединната линия бяха свързани свързват с по-лош изход.

ДАЙТЕ СВОЯ *принос*



НА ВСЕКИ 30 МИНУТИ ПАЦИЕНТ С ИНСУЛТ, КОЙТО МОЖЕ ДА БЪДЕ СПАСЕН, УМИРА ИЛИ ОСТАВА ТРАЙНО ИНВАЛИДИЗИРАН, ЗАЩОТО НЕ Е ЛЕКУВАН В ПРАВИЛНАТА БОЛНИЦА.

Инициативата „Angels" е създадена, за да Ви помогне да ромените това. Мисията ни е ясна - да увеличим броя на болниците, подготвени за лечение на инсулти и да продължим да оптимизираме стандарта за лечение във всички съществуващи центрове за инсулти. С други думи, ние се стремим да прилагаме медицина, базирана на доказателства във всяка клинична практика.

За да се направи това е необходимо да изградим общност от центрове и болници за лечение на инсулти, които работят системно всеки ден за подобряване на качеството си на лечение.

Заедно можем да постигнем целите на европейския план за борба с инсулта: 90% или повече от всички пациенти да бъдат лекувани в център за лечение на инсулти като първо ниво на грижа и гарантиране на достъп до терапии, включващи реканализация, на 95% от подходящите пациенти.

ПРИСЪЕДИНЕТЕ СЕ КЪМ ИНИЦИАТИВАТА „ANGELS" ОЩЕ ДНЕС. ДАЙТЕ СВОЯ ПРИНОС!

www.angels-initiative.com

angels

ДАЙТЕ СВОЯ ПРИНОС

LECIGON®

levodopa, entacapone, carbidopa intestinal gel

Възвръща контрола

За живот по-близък до пълноценния



За лечение на напреднала болест на Паркинсон

STADA

Лекарствен продукт по лекарско предписание. Съдържа леводопа, карбидопа и ентакапон. КХП: BG/MA/MP-55588/06.08.2021

За допълнителна информация относно това лекарство, моля свържете се с локалния представител на притежателя на разрешението за употреба: **Стада България ЕООД**, гр. София 1407, ул. Атанас Дуков 29, ет.5, Рейнбоу Плаза, тел. 02/962 46 26

2109_ATL_Lecigon_Spisanie_V01

LABORATORY AND COMPUTED TOMOGRAPHIC ABNORMALITIES IN PATIENTS WITH ACUTE INTRACEREBRAL HEMORRHAGE

I. Antova[1], N. Semerdjieva[1,2], D. Atanasova[1,2], M. Yurukov[1], D. Taskov[1], M. Milanova[1,2]

[1] UMHATNP „St. Naum", Intensive care clinic for treatment of neurological diseases
[2] Department of Neurology, Medical Faculty, Medical University – Sofia

Aim: The aim of this study was to analyze the relationship between laboratory abnormalities and computed tomographic findings in patients with intracerebral hemorrhage and their significance for clinical outcome.

Methods: Medical history, somatic and neurological status, laboratory parameters, non-contrast CT scan, GLCS, NIHSS on admission, and mRS, according to which patients were divided into 3 groups (mRS ≤2, mRS 3-5, mRS 6).

Results: A total of 101 patients with intracerebral hemorrhage were included, 89 (88.1%) had primary and 12 (11.9%) had symptomatic intracerebral hemorrhage.The mortality rate was 32.7% (n=33) and the mean values of laboratory parameters on admission were: serum sodium 138.7 (±3.4), hemoglobin 143.2 (±17.1) , blood glucose 9.6 mmol/l (±3.0), leukocytes 12.02 (±3.17). Patients with good functional outcome had the following mean values: serum sodium 138.3 (±3.9), hemoglobin 139.9 (±17.5), leukocytes 10.02 (±3.9), blood sugar 7.44 mmol/l (±2.16). Mean GLCS according to mRS was as follows 19.8 (±4.0), 17.3 (±2.5), 13 (±0.5), and mean NIHSS 2.4 (±1.9), 9.2 (±4.3), 17.1 (±7.7). CT evidence of lobar hemorrhage was found in 24 patients, in 29 capsulomedial hemorrhage, in 42 capsulolateral hemorrhage, in 6 brain stem hemorrhage, in 2 multiple hemorrhage, in 2 cerebellar hemorrhage. In 39 of the patients there was intraventricular extension, in 34 midline shift.

CONCLUSION: The results of the present study suggest that leukocytosis and hyperglycemia on admission were associated with worse functional outcome. There were no statistically significant differences in mean serum sodium and hemoglobin values between patients with good clinical outcome and those with lethal outcome. Higher NIHSS and lower GLCS were associated with worse functional outcome. Lobar, capsulomedial and brain stem hemorrhages, as well as the presence of intraventricular extension and midline shift, were associated with worse outcome.

111

СИНДРОМ НА FOVILLE ПРИ СПОНТАНЕН КРЪВОИЗЛИВ В МОСТА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

В. Василева[1,2], Д. Маринова-Трифонова[1,2], Й. Тодорова[1,2], М. Янакиева[1,2], И. Младеновски[1], М. Дановска[1,2]

[1] Неврологична клиника, УМБАЛ „Д-р Георги Странски", гр. Плевен
[2] Медицински университет – Плевен

Въведение:Синдромът на Foville е рядък неврологичен синдром, описан от френския анатом и психиатър Achille-Louis François Foville през 1858 г. До момента са описани единични случаи в света при исхемична съдова или туморна лезия в долната част на моста. Клинично се изявява с ипсилатерална лезия на VI и VII краниални нерви (КН) и контралатерални двигателен и сетивен дефицит по хемитип.

Клиничен случай: Представяме случай на 57-годишна жена с дългогодишна артериална хипертония, постъпила по спешност в Неврологична клиника на УМБАЛ „д-р Георги Странски" Плевен с двигателна слабост за левите крайници, гадене и повръщане, започнали предходната вечер в условията на хипертонична криза. От неврологичния статус се установиха: сопор, вратна ригидност, конвергиращ страбизъм вдясно с инсуфициенция на m.rectus lateralis dextra (лезия на VI КН вдясно), пареза на мимическите мускули вдясно с позитивен симптом на Бел (лезия на VII КН вдясно по периферен тип), левостранна централна хемипареза и левостранна лицева и телесна хемихипестезия. От проведената КАТ се установи паренхимен мозъчен кръвоизлив с обем 10 ml в дясната половина на моста с проникване на кръв в четвърти вентрикул. В резултат от проведеното противооточно, антихипертензивно, симптоматично лечение и рехабилитация пациентката беше изписана на 11-я ден в ясно съзнание и непроменен неврологичен дефицит.

Обсъждане: Алтерниращият синдром на Foville е описан предимно при исхемичен мозъчен инсулт и тумори като грануломи или каверноми, локализирани в долната част на понса. При нашата пациентка скенеграфски бе потвърден паренхимен мозъчен кръвоизлив, вероятно хипертензивен, завършил с благоприятен клиничен изход.

Заключение: Представеният клиничен случай демонстрира рядко срещания в неврологичната практика синдром на Foville. Отчита се отлична корелация между клиничната презентация и анатомичната локализация, потвърдена от КАТ. Благоприятният клиничен изход на голям по обем паренхимен кръвоизлив, локализиран в моста и с проникване на кръв в четвърти вентрикул представлява казуистика.

FOVILLE SYNDROME DUE TO SPONTANEOUS PONTINE HEMORRHAGE – A CASE REPORT

V. Vasileva[1,2], D. Marinova-Trifonova[1,2], Y. Todorova[1,2], M. Yanakieva[1,2], I. Mladenovski[1,2], M. Danovska[1,2]

[1] Neurology clinic UMHAT „Dr. Georgi Stranski", Pleven
[2] Medical University – Pleven

Introduction: Foville syndrome is a rare neurological syndrome first described by the French anatomist and psychiatrist Achille-Louis François Foville in 1858. Only few cases with Foville syndrome due to infarction or tumor in the inferior medial pons have been reported worldwide. Classical Foville syndrome is characterized by ipsilateral sixth cranial nerve palsy, facial palsy and crossed hemiparesis and sensory deficit.

Case report: We report a 57-years-old woman with long-lasting arterial hypertension admitted to the Neurology clinic of UMHAT "Dr. Georgi Stranski", Pleven, Bulgaria, with a sudden onset of left-sided limb weakness, nausea and vomiting. Neurological examination revealed stupor, neck stiffness, conjugate gaze palsy (lesion of the right VIth cranial nerve), facial palsy with positive Bell's sign, left-sided hemiparesis and hemisensory loss. Computed tomography showed pontine hemorrhage with a volume 10 ml penetrating into the fourth ventricle. Constantly improving by the osmotic, antihypertensive and symptomatic therapy, the patient was discharged on the 11th day in full consciousness, but with persistent neurological deficit.

Discussion: Most commonly the alternating Foville syndrome is caused by infarction or tumors like granuloma and cavernoma located in the inferior medial pons. In our case the reason for the clinical presentation of Foville syndrome proved to be parenchymal pontine hemorrhage with probably hypertensive etiology and good clinical outcome.

Conclusion: This clinical case with alternating Foville syndrome demonstrates a perfect correlation between the clinical presentation and the anatomical location confirmed by CT. The post-discharged follow up showed favorable clinical outcome, which is not common for such large pontine hemorrhages.

112

ИНТРААРТЕРИАЛНА ТРОМБОЛИЗА ПРИ ОКЛУЗИЯ НА M2/M3 СЕГМЕНТА НА ДЯСНА СРЕДНА МОЗЪЧНА АРТЕРИЯ ПРИ 24-ГОДИШНА ПАЦИЕНТКА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Р. Стоянов[1], М. Димитрова[1], М. Петров[2], Н. Велинов[2], Н. Габровски[2]

[1] УМБАЛСМ Пирогов – ЕАД, Отделение по нервни болести
[2] УМБАЛСМ Пирогов – ЕАД, Клиника по неврохирургия

Въведение: Мозъчният инфаркт (МИ) е остро разстройство на мозъчното кръвообращение. Интравенозната тромболиза и ендоваскуларното лечение са златен стандарт в лечението на пациентите с остри исхемични инсулти.

Цел: Да се представи рядък случай на пациент в млада възраст с исхемичен мозъчен инсулт извън терапевтичен прозорец за провеждане на интравенозна тромболиза с проведена интраартериална тромболиза с пълно обратно развитие на неврологичната симптоматика.

Материал и методи: Пациентка на 24 години, постъпила по спешност по повод на оплаквания от нарушение на говора. Без анамнеза за придружаващи заболявания. При прегледа се установява левостранна централна хемипареза с участието на VII, XII ЧМН вляво и левостранна хемихипестезия. След направен КТ на глава с КТ-ангиография се установи оклузия на M2/M3 сегмента на церебри медия в дясно, без данни за исхемични промени.

Резултати: Предвид наличието на противопоказание за провеждане на интравенозна тромболиза,повече от 4.5 ч но с установена оклузия на ДСМА, пациентката бе консултирана с интервенционален неврохирург. След клинично обсъждане се прецени, че подлежи на конвенционална ангиография и при потвърждаване на оклузията на M2-M3 сегмент подлежи на интраартериална тромболиза в спешен порядък. При NIHSS – 7 т, стабилна хемодинамика, АН – 110/70 mmHg, INR – 1.26 се проведе интервенционално лечение с Актилизе 6 мг и.а. Контролната конвенционална ангиография показа частична реканализация на M2-M3 сегмент TICI II. Пациентката понесе добре проведената процедура. Контролният КТ на главен мозък показа исхемични промени в басейна на дясната СМА темпорално и базално. От ехокардиография-данни за междупредсърден дефект. От проведени изследвания за тромбофилия данни за понижени нива на протеин С. Пациентката се изписа с подобрение. NIHSS – 0 т.

Заключение: Интраартериална тромболиза се прилага при пациенти с инсулти с давност под 6 часа, предизвикани при оклузия на средна мозъчна артерия. Алтернатива е при пациенти, които имат противопоказания за провеждане на интравенозна тромболиза.

INTRAARTERIAL THROMBOLYSIS IN OCCLUSION OF THE M2 / M3 SEGMENT OF THE RIGHT MIDDLE CEREBRAL ARTERY IN A 24-YEAR-OLD PATIENT – A CLINICAL CASE

R. Stoyanov[1], M. Dimitrova[1], M. Petrov[2], N. Velinov[2], N. Gabrovski[2]

[1] UMHATEM, Department of Neurological Diseases
[2] UMHATEM, Clinic of Neurosurgery

Introduction: Cerebral infarction (CI) is an acute disorder of cerebral circulation. Intravenous thrombolysis and endovascular treatment are the gold standard in the treatment of patients with acute ischemic stroke.

Objective: To present a rare case of a young patient with ischemic stroke outside the therapeutic window for intravenous thrombolysis treated with intraarterial thrombolysis with complete reversal of neurological symptoms.

Material and methods: A 24-year-old patient admitted as an emergency case with complaints of speech impairment. No history of concomitant diseases. The examination revealed left-sided central hemiparesis with central lesion of VII, XII CN on the left and left-sided hemihypesthesia. After CT of the head with CT angiography, occlusion of the M2 / M3 segment of the cerebral media on the right was found, with no evidence of ischemic changes in parenchyma.

Results: Given the contraindication for intravenous thrombolysis, more than 4.5 hours but with established occlusion of RCMA, the patient was consulted with an interventional neurosurgeon. After clinical discussion, it was considered to be subjected to conventional angiography, occlusion of M2-M3 segment was confirmed and a decision for intraarterial thrombolysis was taken. In NIHSS-7, stable hemodynamics, AN-110/70 mmHg, INR-1.26, interventional treatment with Actilize 6 mg i.a. was performed. Control conventional angiography showed partial recanalization of the M2-M3 segment TICI II. The patient endured the well-performed procedure. Control CT of the brain showed ischemic changes in the region of the right CMA temporally and basally. Echocardiography - data on atrial defect. Studies performed on thrombophilia - data on reduced levels of protein C. The patient was discharged with improvement, NIHSS-0.

Conclusion: Intraarterial thrombolysis is used in patients with strokes less than 6 hours caused by occlusion of the middle cerebral artery. An alternative is in patients who have contraindications to intravenous thrombolysis.

113

ОСТЪР ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ ПО ВРЕМЕ НА БРЕМЕННОСТ, ЛЕКУВАН СПЕЦИФИЧНО – ПЪРВИ КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ В БЪЛГАРИЯ

Д. Калпачка[1,2], Т. Сакеларова[1], М. Шакир[1], Н. Алиоски[3], Л. Иванов[3], Е. Гулев[1], Р. Калпачки[1,2]

[1] УМБАЛ „Света Анна”, гр. София, Клиника по нервни болести
[2] Югозападен университет „Неофит Рилски”, гр. Благоевград
[3] УМБАЛ „Света Анна”, гр. София, Неврохирургия – Ендоваскуларно отделение

Цел и обект: Обикновено бременността е изключващ критерий в клиничните проучвания за ефективността на интравенозната тромболиза и ендоваскуларните процедури при инсулти. Поради това към момента липсват достатъчно доказателства и категорични препоръки за поведението при инсулт по време на бременност. Представяме рядък случай на бременна с исхемичен инсулт, подложена на успешно специфично лечение.

Методи: Касае се за 36 г. жена, бременна в 20-та гестационна седмица и инсулт с десностранна централна хемипареза, централна лицева пареза вдясно и афазия, NIHSS – 22 т. От проведената КТ ангиография се установи оклузия на лявата средна мозъчна артерия, M1-M2 сегмент. В началото имаше затруднение в избора на терапевтичен подход. Тъй като се касае за тромбоза на голяма мозъчна артерия, интравенозното прилагане на rt-PA може да бъде неефективно. Механичната тромектомия обаче крие риск от радиационно облъчване и необходимост от прилагане на контрастна материя. Интердисциплинарен екип от невролог, специалист образна диагностика, неврохирург – специалист по ендоваскуларно лечение и акушер-гинеколог взеха решение да се започне с интравенозна тромболиза като по-малко инвазивен метод без рентгеново облъчване (43-та минута от началото на симптомите) и след това да се премине към тромбаспирация (на 143-та минута) за по-голяма ефективност.

Резултати: При ендоваскуларната процедура фрагментите от

тромба бяха аспирирани без усложнения. Крайният резултат от ангиографията показа добре възстановен кръвоток в басейна на лявата средна мозъчна артерия. Пациентката беше изписана със значително подобрение mRS – 1, NIHSS – 2, GLCS – 20, с данни за ограничена корова исхемия вляво парието-окципитално на контролната КТ (Фиг. 1-3). При проследяването се установи, че бременността е завършила в срок с нормално раждане на жив доносен плод без увреждания.

Заключение: Тежките инсулти по време на бременност са редки, но имат сериозни последствия както за майката, така и за новороденото. Взимането на навременно решение е изключително важно. Нашият клиничен случай показва, че интравенозната тромболиза и механичната тромбектомия може да бъдат приложени безопасно и ефективно при бременни.

RECANALIZATION TREATMENT IN ACUTE ISCHEMIC STROKE DURING PREGNANCY. CASE REPORT

D. Kalpachka[1,2], T. Sakelarova[1], M. Shakir[1], N. Alioski[3], L. Ivanov[3], E. Gulev[1], R. Kalpachki[1,2]

[1] Saint Anna University Hospital, Sofia, Neurology department
[2] Southwest University „Neofit Rilski", Blagoevgrad
[3] Saint Anna University Hospital, Sofia, Endovascular neurosurgery department

Background and purpose: Pregnancy is usually an exclusion criterion in all clinical trials for defining efficacy of intravenous thrombolysis (IVT) or endovascular treatment (EVT) in acute ischemic stroke (AIS). Therefore, there is still insufficient evidence and lack of explicit guidelines in these situations. We are presenting a rare case of an AIS during pregnancy treated with EVT.

Methods: A 36-year-old woman, pregnant in 20th g.w. presented in the ER with AIS. With symptoms of right sided upper hemiparesis, right facial weakness, and aphasia, 22 points on NIHS scale. Computed tomography angiography showed large vessel occlusion (LVO) of the left middle cerebral artery M1-M2 segments. In the beginning there was difficulty in deciding the best treatment option aiming best clinical outcome whit lowest risk for the baby. Given the severity of the stroke and the certain evidence of an LVO, IVT would most likely be ineffective - in current data only 20% recanalize after treatment. On the other side EVT while being standard of treatment in LVOs has the disadvantage of radiation exposure and use of a contrast materials. Interdisciplinary team including a neurologist, radiologist, neurosurgeon – endovascular specialist and obstetrician-gynecologist decided to start the treatment with IVT as being the safest option in the case (only 43 minutes after symptom onset) and after it in lack of improvement to continue with thrombaspiration – started on 143 minutes, for better outcome.

Results: During the endovascular treatment fragments of the thrombus were aspirated without complications. The final digital subtraction angiography showed well restored blood flow. The patient was discharged with significant neurological improvement with an mRS-1, NIHSS-2 and GLCS-20 points. On the control head CT, a small cortical ischemic zone in the left parieto-occipital lobe (figure 1-3). Follow up on the 3 and 6 month showed good clinical outcome. She had a normal delivery with alive and healthy baby without any abnormalities.

Conclusion: Severe strokes during pregnancy are rare but have devastating consequences as for the mother and the baby. Making timely decisions is of upmost importance. Our clinical experience shows that IVT and EVT can be performed safely and effectively in pregnant women.

Keywords: pregnancy, stroke, IVT, EVT, LVO

114

ВАСКУЛИТ НА ЦЕНТРАЛНАТА НЕРВНА СИСТЕМА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

К. Михайлова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, М. Михов, Н. Нейков, Ив. Стайков

Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда

Васкулитите са разнородна група от системни и локални възпалителни автоимунни заболявания, които се характеризират с пристъпи, насочени към кръвоносни съдове с различен диаметър и водещи до тяхното възпаление, което обяснява разнообразието в клиничното протичане и засягането на множество органи и системи. Васкулитите на централната нервна система засягат малките и средните артерии на мозъчния паренхим, протичат с фокално или мултифокално инфарциране или дифузна исхемия.

Представяне на клиничен случай и аргументи:

Представяме пациентка на 78 години, която постъпва в клиниката по повод на слабост и изтръпване в леви крайници, както и епизодични оплаквания от „стесняване" на зрителното поле. От неврологичния статус се установи пирамиден синдром с данни за левостранна централна хемипареза с оживени сухожилни рефлекси. Провед се магнитно резонансна томография на главен мозък със съдова програма с данни за множество исхемични фокуси в субкортикалното и перивентрикуларното бяло вещество с различна давност, както и данни за високостепенни стенози на С4-С5 сегментите на двете вътрешни каротидни артерии. Поради предимно концентричното засягане на стените на артериите бе изказано съмнение за васкулит. Впоследствие се проведе мозъчна дигитална субтракционна панангиография с данни за дифузно стеснени лумени на интракраниалните сегменти на вътрешнитне каротидни и вертебрални артерии двустранно. От параклиника се установи повишен маркер на възпаление – CRP – 94mg/l, изследваха се антинуклеарни антитела, като се установиха повишени титри автотантитела срещу Jo-1 антиген. Проведе се лечение с ноотропни средства, двойна антиагрегантна терапия, статин, наблюдава се подобрение по отношение на двигателния дефицит за леви крайници. С оглед анамнестични, клинични, параклинични и образни данни за васкулит пациентката бе насочена към ревматолог, впоследствие диагнозата васкулит бе потвърдена, което наложи започването на системна кортикостероидна терапия.

Заключение:

Васкулитите на централната нервна система могат да възникнат остро, подостро и хронично или да придобият възвратен ход, което обяснява многообразните прояви, вариабилната активност, ход и тежест и липсата на типична клинична картина. Ранното поставяне на диагнозата и правилното лечение за определящи за качеството на живот и преживяемостта на пациентите.

115

СИНДРОМ НА ЧАРЛЗ БОНЕ КАТО КЛИНИЧНА ИЗЯВА НА ОБШИРЕН ИФАРКТ В ТЕРИТОРИЯТА НА ЗАДНА МОЗЪЧНА АРТЕРИЯ, ДОКАЗАН С ПРОВЕЖДАНЕ НА ТРАКТОГРАФИЯ

В. Стоянова[1], Кр. Димитрова[1], Св. Тодорова[1], Ян. Пенева[1], М. Димитрова[1], К. Генова[1]

[1] Отделение по нервни болести, УМБАЛСМ „Н.И. Пирогов"
[2] Клиника по образна диагностика, УМБАЛСМ „Н.И. Пирогов"

Въведение:

Синдромът на Чарлз Боне се проявява със сложни, ярки,

повтарящи се зрителни халюцинации, които се появяват при частична загуба на зрение. Най-честата причина е старческата макулна дегенерация. Макар и рядко синдромът може да се прояви и при пациенти със съхранен зрителен анализатор, но засегнати зрителни пътища.

Исхемичните мозъчни инциденти (ИМИ) рядко дебютират с клиника на зрителни халюцинации. Необходимо е да бъде засегната зрителната кора. Сложните зрителни халюцинации са свързани с увреждане на окципито-темпоралната и окципито-париеталната зрителна асоциация на кортекса.

Цел: Да се представи рядък случай на пациентка с ИМИ с вторично хеморагично инфарциране, клинично проявен със синдрома на Чарлз Боне, при който нарушенията в асоциативните връзки на кортекса са обективизирани с МР-трактография.

Клиничен случай: Касае се за пациентка на 69 години, оплакваща се от главоболие и поява на движещи се различни животни със заплашителен характер в дясна зрителна половина. Пациентката осъзнава, че тези халюцинации не са реални. Обективно се установи десностранна централна латентна хемипареза с участието на VII и XII КН вдясно и десностранна хомонимна хемианопсия със сложни зрителни халюцинации вдясно зрително поле. Хемианопсията беше потвърдена при очен преглед и проведена периметрия. ЕЕГ записът е без пароксизмална активност. При проведената МРТ на главен мозък се устави ИМИ с вторично хеморагично инфарциране в басейна на задна мозъчна артерия. Трактографията, измерваща дифузията на водните молекули в различни посоки, демонстрира ангажиране на влакната с предно-задна и медио-латерална ориентация, непосредствено преди достигането им до първичната зрителна кора вляво. Започна се симптоматична терапия. На фона на проведеното лечение се наблюдава подобрение в неврологичния дефицит при персистиране на сложните халюцинации, а след един месец те вече са с епизодичен характер.

Обсъждане: В диференциално диагностичен план бяха обсъдени педункуларна халюциноза на Лермит, симптоматична епилепсия, в резултат на обширния ИМИ. Прие се, че се касае за синдром на Чарлз Боне въз основа на нарушенията намерени от трактографията.

CHARLES BONNET SYNDROME AS A CLINICAL MANIFESTATION OF STROKE IN POSTERIOR CEREBRAL ARTERY TERRITORY, DIAGNOSED WITH MAGNETIC RESONANCE TRACTOGRAPHY – A CLINICAL CASE

V. Stoyanova[1], Kr. Dimitrova[1], Sv. Todorova[1], Yan. Peneva[2], M. Dimitrova[1], K. Genova[2]

[1] UMHATEM „N.I. Pirogov", Department of Neurology
[2] UMHATEM „N.I. Pirogov", Department of Diagnostic imaging

Introduction:

Charles Bonnet syndrome presents with vivid, recurrent visual hallucinations seen in patients with partial vision loss. The most common cause is age-related macular degeneration (AMD). Although rare, the syndrome may also occur in patients with a preserved visual analyzer but impaired visual pathways.

Ischemic stroke rarely presents with a visual hallucinations. For this the happen, the visual cortex needs to be affected. Complex visual hallucinations are associated with damage to the occipital-temporal and occipital-parietal visual association of the cortex.

Purpose: Presenting a rare case of a patient with ischemic stroke with secondary hemorrhagic infarction, manifested by Charles Bonnet syndrome, in which impairment in the associative connections of the cortex are objectified by magnetic resonance tractography.

Clinical Case: We present a case of a 69-year-old female patient complaining of headaches and the appearance of different moving animals, threatening in nature, in right visual field. The patient realizes that these hallucinations are not real. A right central latent hemiparesis was present with VII and XII CN affected on the right and right homonymous hemianopsia with complex visual hallucinations on the right visual field. Hemianopsia was confirmed by eye examination and perimetry. The EEG record had no paroxysmal activity. An MRI of the brain revealed an ischemic stroke with secondary hemorrhagic infarction in the posterior cerebral artery territory. MRI-Tractography, which measures the diffusion of water molecules in different directions, demonstrates the involvement of fibers of the anterior-posterior and medio-lateral orientation, just before they reach the primary visual cortex on the left. Symptomatic treatment was initiated. After treatment, there was an improvement in the neurological deficit with persistence of the hallucinations but after one month they became sporadic.

Discussion: The differential diagnosis included Lhermitte's peduncular hallucinosis and symptomatic epilepsy as a result of the massive stroke. Charles Bonnet syndrome was accepted as the likely diagnosis based on findning of magnetic resonance tractography.

116

ИНФАРКТ НА АРТЕРИЯТА НА ПЕРШЕРОН И РОЛЯТА НА РАННАТА ДИАГНОСТИКА – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

К. Принова[1], Д. Наева[1], С. Стратиева[1], Р. Дупаринова[1], Г. Димитров[1]

[1] Военномедицинска академия, София, Клиника по нервни болести

Цел и обект на изследването: Таламусовото кръвоснабдяване се състои от четири основни съдови области. Парамедианните артерии кръвоснабдяват ипсилатералния парамедианен таламус и понякога ростралния мезенцефалон. Рядко двете парамедианни артерии произхождат от общия ствол, който възниква от P1 сегмента на едностранната задномозъчна артерия. Това най-често се дължи на хипопластичен или липсващ друг P1 сегмент. Общият ствол представлява съдова аномалия, известна като артерия на Першерон. Честотата ѝ е ниска, а инфарктите са още по-редки и представляват средно 0.4-0.5% от исхемичните инсулти. Клиничната картина се характеризира с нарушение на съзнанието и паметта, езиково увреждане, вертикална погледна пареза. По-рядко се наблюдават церебеларни симптоми, хемипареза и хемихипестезия.

Представяме случай на 55-годишен мъж, без установени придружаващи заболявания до момента, който е интубиран в спешно звено поради внезапна загуба на съзнание (ГКС 6/15 т.). На следващия ден е екстубиран поради внезапно подобрение на съзнанието (ГКС 12/15 т.), но с наличие на вертикална погледна пареза, таламична афазия, невропсихологични и паметови нарушения. Целта е да се постави акцент върху ролята на ранната диагностика при доказване на инфарктите артерията на Першерон.

Методи: Проведени са компютърна томография, компютърно-томографска ангиография и магнитно-резонансна томография на главен мозък. Направена е ехокардиография, която показва аневризма на междупредсърден септум с персистиращ форамен овале, с минимален ляво-десен шънт – вероятна причина за пароксизмален емболизъм.

Резултати: Тромболиза не е извършена поради надвишения терапевтичен прозорец. Аспирин и аторвастатин са започнати като вторична профилактика. След месец се отчита подобрение в извършването на ежедневни дейности, но с персистиращи и флуктуиращи поведенчески и когнитивни нарушения.

Заключение: Ниската честота на тази съдова аномалия и острото нарушение на съзнанието като водеща клинична изява,



МС – множествена склероза, ПРМС - пристъпно-ремитентна множествена склероза, МРТ - магнитно-резонансна томография.

1. Kieseier, Aubagio 2: O'Connor P, Wolinsky JS, Confavreux C, et al; for the TEMSO Trial Group. Randomized trial of oral teriflunomide for relapsing multiple sclerosis. N Engl J Med. 2011; 365(14):1293-1303. 2. Confavreux C, O'Connor P, Comi G, et al; for the TOWER Trial Group. Oral teriflunomide for patients with relapsing multiple sclerosis (TOWER): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. Lancet Neurol. 2014;13(3):247-256. 4. O'Connor P, Comi G, Freedman MS, et al; for the Teriflunomide Multiple Sclerosis Oral (TEMSO) Trial Group and the MRI-IC in Houston, Texas. Long-term safety and efficacy of teriflunomide: nine-year follow-up of the randomized TEMSO study. Neurology. 2016; 86(10):920-930. 5. Comi G, Freedman MS, Kappos L, et al. Pooled safety and tolerability data from four placebo-controlled teriflunomide studies and extensions. Mult Scler Relat Disord. 2016; 5:97-104

Притежател на разрешението за употреба
sanofi-aventis groupe
54, rue La Boetie F-75008
Paris, Франция

Номер на разрешението за употреба: EU/1/13/838/
Дата на първо разрешаване: 26 август 2013 г.
Лекарствен продукт по лекарско предписание.
Преди да предпишете лекарственият продукт, моля, запознайте се с пълния текст на КХП.
Подробна информация за този лекарствен продукт е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/aubagio-epar-product-information_bg
За повече информация: Суикс Биофарма ЕООД, бул. Ситняково №48, Сердика център, етаж 10, София 1505, България, Тел: +359 (0)2 4940 480
e-mail: medinfo.bulgaria@swixxbiopharma.com

ПРИЕМ ЗА СЪОБЩАВАНЕ НА НЕЖЕЛАНИ ЛЕКАРСТВЕНИ РЕАКЦИИ
Съобщаването на подозирания нежелани реакции след разрешаване за употреба на лекарственият продукт е важно. Това позволява да продължи наблюдението на съотношението полза/риск за лекарственият продукт.
От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяко подозирано нежелана реакция за този лекарствен продукт чрез националната система за съобщаване в
Изпълнителна агенция по лекарствата (ИАЛ)
ул. Дамян Груев № 8
1303, гр. София, България
Тел.: + 359 2 8903 417, Факс: + 359 2 8903 434
e-mail: bda@bda.bg
www.bda.bg/Формуляр за съобщаване на нежелани лекарствени реакции от медицински специалисти

PP-AUB-BG-1-0222

Swixx BioPharma
Modern Medicines for All

sanofi

ФАКТИ И СЪБИТИЯ

ФИЛИП МОРИС ИНТЕРНЕШЪНЪЛ (ФМИ)



2008 г.

ФМИ предприема разширяване на научноизследователската си и развойна дейност за разработване на бездимни алтернативи на цигарите след отделянето си като самостоятелна компания от Алтрия Груп.



2009 / 2010 г.

ФМИ открива през 2009 г. свой нов научноизследователски център в Швейцария, а през 2010 г. - нова научноизследователска лаборатория в Сингапур, фокусирани само върху бездимните продукти.



2011 / 2012 г.

ФМИ усилено работи по създаването на своите бездимни платформи P1* и P2*, и придобива технологията за P3* през 2012 г., а междувременно FDA САЩ публикува през 2011 проект на указания за подаване на заявление за ТИМР**, които до голяма степен съответстват на подхода на ФМИ за научна оценка.



2013 / 2014 г.

ФМИ сключва още през 2013 г. споразумение с Алтрия за търговска реализация на P1* и P2* в САЩ, когато компанията получи разрешения от FDA за продажбата им. 2014 г. е знакова година - ФМИ пуска P1 за първи път в Нагоя, Япония, и в Милано, Италия, а компанията придобива технологии за електронни изпарители, които ще приложи в разработването на P4*.



2015 / 2016 г.

ФМИ официално обявява амбицията на компанията да *„убеди всички настоящи пушачи, които в противен случай биха продължили да пушат, да преминат на бездимни продукти възможно най-скоро"*. И така през 2016 г. компанията подава заявление за P1* във FDA САЩ по процедурата за ТИМР** с твърдения за относителния риск на този продукт спрямо цигарите.



2017 / 2018 г.

През 2017 г. ФМИ подава във FDA заявление за продажба на P1 по процедурата за пред-пазарно разглеждане, провежда пилотни изпитвания на P2* в Доминиканската Република и пуска P4* на пазара в Лондон, Великобритания. Към 2018 г. вече 92% от разходите на компанията за научноизследователска дейност и 60% от търговските разходи на ФМИ са свързани с бездимните продукти.



2019 / 2020 г.

На 30 април 2019 г. FDA издава разрешение за продажба на P1 в САЩ по процедурата за пред-пазарно разглеждане. На 7 юли 2020 г. FDA САЩ издава историческо разрешение IQOS системата за нагряване на тютюн с всички нейни елементи да получи статут на ТИМР** и да се предлага с твърдение за намалено излагане на организма на вредни вещества.



до 2025 г.

През 2020 г. броят на потребителите на P1 по света е почти 15 милиона, като 73% от тях са спрели да пушат цигари и са преминали изцяло на продукта.

ФМИ си поставя цел до 2025 г. 40 милиона пушачи на цигари да са преминали на бездимните продукти на компанията.



www.PMISCIENCE.com

Научната програма на ФМИ **„sbv IMPROVER"** е краудсорсинг инициатива, чрез която се насърчава съвместната работа на учени за оценка на прилаганите научни методи относно бездимните платформи. Към 2020 г. над 850 научни експерти от повече от 500 институции, базирани в 60 държави, са участвали в 11 конкурса и дататони в sbv IMPROVER. Онлайн платформата INTERVALS (www.intervals.science) съдържа информация за sbv IMPROVER и дава възможност за сътрудничество с независими външни изследователи и анализ на данните от проучванията.

До 2020 г. са изпълнени редица различни научни проучвания за бездимните платформи в следните страни, като оценката на P1 е публикувана в притурка на изданието Regulatory Toxicology and Pharmacology:

Великобритания – проучване за фармакокинетичния профил на никотина и безопасността на **P1**

Полша – проучване за намалено излагане за **P1**

Великобритания/Япония – проучване за фармакокинетичния профил и безопасността на **P1**

Япония/Полша – едно **5-дневно и едно 90-дневно** проучване за намалено излагане за **P1**

САЩ – 90-дневно проучване за намалено излагане за ментоловия вариант на P1

Япония – проучване за фармакокинетичния профил на никотина и безопасността на ментоловия вариант на **P2**

Полша - 5-дневно проучване за намалено излагане за **P2**

Нова Зеландия - 5-дневно проучване за намалено излагане за **P3**

САЩ – изследване на възприятията на потребителите за **P3**

САЩ – 26-седмично проучване (+ нови **26 седмици**) за оценка на биологичните и функционални изменения при здрави пушачи, преминали на **P1**

Полша – 90-дневно проучване за намалено излагане за **P2**

САЩ – проучване на фармакокинетичния профил на никотина и безопасността на **P4**

Япония – проучване за оценка на пасивното излагане в реални условия за **P1**

Швейцария – фармакокинетично и фармакодинамично проучване за безопасност и поносимост за **P3**

Япония – проучване в Япония за ефекта от преминаване от цигари на употреба на **P1** при лечение на пародонтит

*P1 – Платформа 1 (нагреваемо тютюнево изделие) – система за нагряване на тютюн IQOS

P2 – Платформа 2 (нагреваемо тютюнево изделие) – тютюнев продукт с карбонов източник на нагряване

P3 – Платформа 3 (изпарител, съдържащ никотин)

P4 – Платформа 4 (електронен изпарител) – затворена система за изпаряване на никотин

**ТИМР – тютюнево изделие с модифициран риск

обуславят трудната и ненавременна диагноза. Ето защо, докладите за случаите остават ценен източник за повишаване на вниманието при такива пациенти. Навременната диагноза дава възможност за провеждане на ранна реваскуларизация.

117

ИСХЕМИЧЕН ИНСУЛТ ПРИ ПАЦИЕНТ С ФЕНЕСТРАЦИЯ НА БАЗИЛАРНАТА АРТЕРИЯ

Е. Ваврек, З. Николова, Е. Василева, М. Минчева, П. Ценимир, В. Йотова, В. Калайджиев, М. Емилов

МУ-София, Неврология
УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ", Неврология

Цел и обект на изследването:

Фенестрацията на базиларната артерия е рядка вродена аномалия, резултат от нарушено сливане на примитивните надлъжни артерии през петата седмица от ембриогенезата. Патоанатомичната честота е между 1,33 и 6%, докато ангиографията открива фенестрации в 0,6-2,33%. Възможни са и фалшиво положителни ангиографски находки за фенестрации. При около 7% фенестрациите са свързани с аневризми.

Представен е доклад за случай с цел да се обсъди възможната връзка между инсулта и рядката съдова разновидност, тъй като са описани няколко такива случая.

Използвани методи:

Пациентката е прегледана неврологично, изследвана с образни изследвания, ДСГ, кръвни изследвания и допълнителни изследвания.

Резултати:

30-годишна жена е открита в кома няколко месеца след раждане. Бременността е усложнена с повръщане. При постъпването тесни зеници без реакция на светлина, отклонение на главата и очите надясно, абнорма флексия на крайниците при болка, двустранен Бабински, 9 точки по скалата на Глазгоу-Лиеж. D-димерът е повишен. CT и DSG бяха нормални. ЯМР показва данни за исхемични зони в вертебро-базиларната система, а ЯМР и CTA откриват фенестрация на базиларната артерия. След престой в клиниката, заболяването завърши летално. Пациентката е хомозигот с PAI, хетерозигот C/T на MTHFR-мутация C667T (намалена активност с 35%), 63% протеин C, 45% протеин S, хомоцистеин 18.6.

Заключение:

Докато връзката на фенестрацията с аневризми е приета, нейното място при исхемичен инсулт е спорно. В нашия случай протромбогенните състояния са алтернативно обяснение за инсулта.

ISCHEMIC STROKE IN A PATIENT WITH FENESTRATION OF THE BASILAR ARTERY

E. Vavrek, Z. Nikolova, E. Vassileva, M. Mincheva, P. Tzenimir, V. Iotova, V. Kalajdziev, M. Emilov

Medical University – Sofia, Neurology
University Hospital „Tzaritza Ioanna-ISUL" – Sofia

Aim: The fenestration of the basilar artery is a rare congenital abnormality, a result of impaired confluence of the primitive longitudinal arteries in the fifth week of the embryogenesis. The pathoanatomical frequency is between 1.33 and 6%, while the angiography finds fenestrations in 0.6-2.33%. False positive angiographic findings for fenestrations are also possible. In about 7% the fenestrations are associated with aneurisms. A case report is presented with the aim is to discuss the possible connection between the stroke and the rare vascular variety, since a few such cases were described.

Methods: The patient was examined with neuro-examination, neuroimaging, ultrasound, blood tests and additional investigations.

Results: A 30-years old woman was found in coma a few months after giving a childbirth. The pregnancy was complicated with vomiting. On admission -narrow pupils without reaction on light, forced deviation of the head and eyes to right, abnormal flexion of the extremities on pain, bilateral Babinski sign, 9 points on Glasgow-Liege Coma Scale. D-dimer was elevated. CT and DSG were normal. MRI shew data for ischemic areas in the vertebro-basilar system and MRA and CTA found a fenestration of the basilar artery. In the last few months the patient remained bedridden and unconscious. The patient was homozygote with PAI, heterozygote C/T of MTHFR-mutation C667T (decreased activity with 35%), 63% protein C, 45% protein S, homocysteine 18.6.

Conclusion: While fenestration's connection with aneurisms is accepted, its place in ischemic stroke is controversial. In our case the prothrombogenic conditions are alternative explanation for the stroke.

118

ВРЕМЕТО НА СМЪРТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ИНСУЛТ И ВЪЗМОЖНОТО ВЪЗДЕЙСТВИЕ

Е. Ваврек, З. Николова, П. Ценимир, В. Йотова, Е. Василева

МУ-София, Неврология
УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ" – София

Цел и обект на изследването:

Рядко се оценява времето на смъртта на пациентите с исхемичен инсулт в инсултни отделения и подобни отделения, но при недостиг на персонал управлението на времето би могло да се организира за по-ефективна CPR.

Целта на изследването е да установят най-рисковите периоди от деня.

Използвани методи:

Информацията от базата данни в отделение с предимно пациенти с исхемичен инсулт беше разгледана за период от една година.

Резултати

На фона на обичайните вариации резултатите показват относително спокоен период след полунощ до 4-5 часа сутринта и повишение до около 8 часа сутринта.

Заключение

Най-очевидният извод е, че ранната сутрин се нуждае от повече внимание. Могат да бъдат обсъдени и причините за описаните констатации.

THE TIME OF DEATH IN STROKE PATIENTS AND ITS POSSIBLE IMPACT

E. Vavrek, Z. Nikolova, P. Tzenimir, V. Iotova, E. Vassileva

Medical University Sofia, Neurology
University Hospital „Tzaritza Ioanna-ISUL" – Sofia

Aim: The time of death of the ischemic stroke patients in stroke units and similar wards is rarely assessed, but in the shortage of personnel the time management could be arranged for more effective CPR. The aim of the study is to show the most risky periods of the day.

Methods: The database in a ward with predominantly ischemic stroke patients was revied for a period of one year.

Results: On the background of the usual variations the results show a relatively calm period after midnight till 4-5 am and elevation

till about 8 am.

Conclusion: The most obvious conclusion is that the early morning needs more attention. The reasons for the described findings could be also discussed.

119

RHCУЛТО-ПОДОБНО СЪСТОЯНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТ СЛЕД ОПЕРАЦИЯ НА ЩИТОВИДНА ЖЕЛЕЗА

Е. Ваврек[1], З. Николова[2], Е. Василева[2], П. Ценимир[2], В. Йотова[3]

[1] WGH, UK
[2] МУ-София, неврология
[3] УМБАЛ „Царица Йоанна-ИСУЛ" – София

Цел и обект на изследването: Целта е да се представи случай, съмнителен за инсулт, който беше отхвърлен след изследванията.

Използвани методи: На пациента е направен физикален преглед, образна диагностика, кръвни изследвания.

Резултати: Жена на 56 години е приета в болницата за лява тиреоидна лобектомия, поради тумор на щитовидната жлеза под обща анестезия и двустранен супраклавикуларен блок. Съпътстващи заболявания са астма, мигрена (съчетана понякога с фокален неврологичен дефицит), мозъчен тумор (менингиом), киста на дясната гърда, палпитации, OSA, PONV, бивш пушач, алергии. След операцията пациентката се оплаква от гадене, главоболие, но също и от изтръпване и слабост в десните крайници. При прегледа се установява снижен десен ъгъл на устата, но симетрични мимики и език, латентна пареза на дясната ръка и крак, нормални рефлекси и координация, изтръпване на дясното рамо и крак, както и хипестезия на десния крак. КТ не показа кръвоизлив и пациентката получи аспирин. D-димерът беше нормален и ЯМР по-късно не показа съдова патология. Пациентката имаше постепенно подобрение на оплакванията и на 2-ия ден беше без забележим дефицит.

Заключение: Пациентката имаше рисковите фактори за инсулт и скорошна операция близо до лявата каротидна артерия. Докато дефицитът в ръката може да се обясни със супраклавикуларния блок, симптомите на крака са неясни.

STROKE MIMICS IN A PATIENT AFTER THYROID SURGERY

E. Vavrek, Z. Nikolova, E. Vassileva, P. Tzenimir, V. Iotova

[1] WGH, UK
[2] Medical University Sofia, Neurology
[3] University Hospital „Tzaritza Ioanna-ISUL" – Sofia

Aim: The aim is to present a case suspicious for stroke, which was rulled out after the investigations.

Methods: The patient had physical examination, imaging, blood tests.

Results: 56 years old woman was admitted in the hospital for left thyroid lobectomy, because of undetermined thyroid mass under general anaesthesia and bilateral supraclavicular block. She had the background of asthma, migraine (ever combined with focal neurological deficit), brain tumour (meningioma), right breast cyst, palpitations, OSA, PONV, ex-smoker, allergies. After the surgery the patient complained of nausea, headache but also numbness and weakness in the right extremities. The examination revealed a lower right angle of the mouth, but symmetrical mimics and tongue, latent paresis in the right hand and leg, normal reflexes and coordination, numbness in the right shoulder and leg and also hypesthesia in the right leg. The CT scan did not show a haemorrhage and the patient received aspirin. The D-dimer was normal and the MRI later showed no vascular pathology. The patient had gradual improvement of the complaints and on day 2 was without detectable deficit.

Conclusion: The patient had accepted risk factors and recent surgery close to the left carotid arteries. While the deficit in the hand could be explained with the supraclavicular block, the leg's symptoms are unclear.

ВТОРА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
ВЪЗПАЛИТЕЛНИ, ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩИ, АВТОИМУННИ И ДЕГЕНЕРАТИВНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА НЕРВНАТА СИСТЕМА

Председатели:
доц. С. Иванова, проф. Кр. Генов, доц. Н. Топалов

201

КОВИД-19 АСОЦИИРАНИ КРАНИАЛНИ МОНОНЕВРОПАТИИ И МНОЖЕСТВЕНИ НЕВРОПАТИИ

Р. Харалanова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, Н. Михнев, Н. Нейков, Ив. Стайков

Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда, София, Клиника по неврология и медицина на съня

Цел: Според литературните данни 35-85% от преболедувалите Ковид-19 инфекция пациенти развиват неврологични усложнения, като главоболие, хипо- до аносмия (53%), хипогеузия, паметови нарушения, делир, световъртеж, мозъчносъдови инциденти, менингоенцефалити, остра възпалителна демиелинизираща полирадикулоневропатия, миопатии. Освен засягане на n. olfactorius, с развитие на пандемията се отбеляза тенденция за увеличава броя на пациентите с увреждане и на други краниални нерви (КН), като-3-ти, 6-ти, 7-ми, 8-ми, 9-ти КН.

Обонятелните нарушения се дължат на директна невроинвазия на SARS-Cov2. Точният патогенетичен механизъм, по който Ковид-19 причинява краниалните моно-и множествени невропатии при останалите КН, не е напълно изяснен. В литературата се обсъждат: невроинвазия по хематогенен и ретроградeн аксонен транспорт през краниалните нерви, невротропизъм, активиране на автоимунен процес.

Представяме четири клинични случая след преболедувана Ковид-19 инфекция: пациент с двустранна периферна лезия на 7-ми краниален нерв, двама пациенти с краниална мононевропатия, засягаща 3-ти краниалне нерв, пациент с множествена краниална мононевропатия, със засягане на 5-ти, 8-ми, 9-ти КН.

Аргумент: Проведени бяха образни изследване- компютърна

томография или магнитно-резонансна томография с нормален образ на главен мозък. Ликворно изследване на един от пациентите показа белтъчно-клетъчна дисоциация, без данни за плейоцитоза. Проследен беше титъра на анти-Ковид 19 антителата. При всички пациенти се наблюдава пълно обратно развитие на симптомите след лечение с кортикостероиди или имуновенин.

Заключение: Краниалните мононевропатии и множествените краниални мононевропатии след вирусни инфекции са относително редки, но след възникване на Ковид-19 пандемията има тенденция за увеличаване броя на тези заболявания. Представените данни са в подкрепа на вероятната автоимунната патогенеза.

202

ОСМОТИЧЕН ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩ СИНДРОМ ПРИ ПАЦИЕНТ С КОВИД-19 ИНФЕКЦИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

К. Принова[1], С. Стратиева[1], Д. Наева[1], Г. Димитров[1], Р. Дупаринова[1]

[1] Военномедицинска академия, София, Клиника по нервни болести

Цел и обект: Пандемията от SARS-CoV-2 доведе до нови предизвикателства в медицината. Вирусът засяга не само белия дроб, но показва и невроинвазивен потенциал. Най-честите неврологични усложнения са аносмия, енцефалопатия, мозъчна исхемия, хеморагия и полиневропатия. Представяме случай на 44-годишен мъж с Ковид-19 инфекция, протичаща с гадене, повръщане, нарушение на съзнанието (ГКС – 13/15 т.), епилептични припадъци по типа на генерализирани тонично-клонични, на фона на тежка хипонатриемия (112/ mmol/l). По време на болничния престой пациентът развива понтинна и екстрапонтинна миелинолиза, верифицирани с магнитно-резонансна томография.

Методи: Ковид-19 инфекцията е доказана чрез PCR тест. Извършена е лумбална пункция за изключване на невроинфекция. От проведената магнитно-резонансна томография на главен мозък се виждат хиперинтензни участъци в ствола на ниво долната половина на понса, както и симетрични лезии в базалните ядра, асоциирани с понтинна и екстрапонтинна миелинолиза.

Резултати: Въпреки корекцията на хипонатриемията в препоръчителните граници от 6-8 mmol/l/24 часа, пациентът разви осмотичен демиелинизиращ синдром с вяла квадриплегия, псевдобулбарен синдром, тежко нарушение на съзнанието (ГКС – 6/15 т.), което наложи интубация и инвазивна белодробна вентилация.

Заключение: Хипонатриемията е усложнение, асоциирано с Ковид-19. Представеният случай показва, че инфекцията може да доведе до осмотичен демиелинизиращ синдром и налага стриктно мониториране на серумния натрий.

203

ЛИМБИЧЕН ЕНЦЕФАЛИТ СЛЕД ПРЕКАРАНА SARS COV 2 ИНФЕКЦИЯ

М. Вълкова[1,2], Хр. Милушев[1,2], Е. Цолова[1], Ю. Цветанов[1,2], П. Стефанова[1,2], И. Иванов[1], Р. Георгиева[1], В. Гергелчева[1,2]

[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве”

(I) Цел и обект на изследването: Представяне на клиничен случай на пациент с лимбичен енцефалит

(II) Методи на изследване: Анамнеза, статус, параклинични изследвания, серологични изследвания, образни изследвания.

(III) Резултати: Касае се за пациент на 60 год., презентиращ се в клиниката с епилептични гърчове. Прекарал COVID 19 инфекция – 3 месеца по-рано. 1 месец след това – дебют на комплексни парциални пристъпи с вторична генерализация, хоспитализиран в друго лечебно заведение. Впоследствие хоспитализиран отново с гърчове и изписан на терапия с Валпроева киселина. Проведени 3 Компютърни томографии (КТ) и ядреномагнитен резонанс (ЯМР) на глава с данни за глиозни фокуси, корова атрофия и пансинуит и КТ на гръден кош – базална пневмония в обратно развитие. Параклиничните изследвания при приема на болния в нашата клиника сочат лека левкоцитоза, нормални чернодробни ензими, С-реактивен протеин и СУЕ. Ликворното изследване е в норма, а проведеният скрининг за херпесни вируси в ликвор е негативен, уро и хемокултура – без бактериален растеж. Проведеният КТ на глава е идентичен с предходните, а проведеният ЯМР на глава – огнище в ляво темпоромедиално, преимуществено интракортикално вкл. и хипокамп и с начално засягане на капут нуклеи каудати и инсуларна кора. На база на така проведеният ЯМР, наличието на епилептичен и психоорганичен синдром и ЯМР находката се прие, че се касае за лимбичен енцефалит. Проведен скрининг за паранеопластичен процес – отрицателен, болният бе с отрицателни антинуклеарни антитела. В хода на уточняването се направи пулс кортикостероиди– без ефект. Той бе последван от курс плазмафереза със значително подобрение по отношение на епилептичния и психоорганичния синдром при болния. Болният се изписа с амнестична афазия, дискалкулия, екзекутивна дисфункция и лек дезинхибиторен синдром, без гърчове на фона на терапия с Валпроат (1250 mg/дневно) и Левитирацетам (2000 mg/ дневно).

(IV) Заключение: Макар и рядък, лимбичният енцефалит следва да се има предвид след COVID 19.

204

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА COVID-19 ПАЦИЕНТ С НЕВРОЛОГИЧНИ УСЛОЖНЕНИЯ, КОЙТО ЗАПОЧВА ДА РИСУВА КАРТИНИ НА ШЕСТИЯ МЕСЕЦ ОТ НАЧАЛОТО НА ЗАБОЛЯВАНЕТО

Д. Цакова[1], М. Баймакова[2]

[1] ВМА-София, Консултативно-приемно отделение,
[2] ВМА-София, Клиника „Инфекциозни болести”

Увод: Представяме клиничен случай на пациентка с COVID-19 неврологични усложнения, която започва да рисува картини на шестия месец от лечението.

Жена на 41 години, без хронични заболявания, лекувана в Клиника Инфекциозни болести – ВМА с диагноза: SARS-CoV-2 през м. декември 2020. Състоянието е проследено в неврологичен кабинет на Консултативно приемно отделение на ВМА – София за период 1 година поради персистиране на неврологични усложнения от страна на ЦНС: замаяност, изтръпване на десните крайници, слабост и тремор на дясна ръка, зрителни смущения в дясно и нарушения в паметта и концентрацията. На шестия месец от лечението пациентката споделя, че е притеснена, защото започнала да рисува картини. Въпреки тремора на дясна ръка, линиите в картините са резки и гладки, без деформации (фиг. 1, 2, 3).

Методи: двукратни МРТ – главен мозък, невропсихологично изследване (TMT-A, TMT-B, DST, 10 Words, Isaak's Set Test, MMSE), лабораторни анализи, Зрителни евокирани потенциали (ЗЕП), ОСТ. Неврологичният статус е проследен ежемесечно до 1 година след началото на заболяването.

Резултати: МРТ-главен мозък (на 2-ри месец от диагностицирането на SARS-CoV-2) показва лекостепенни исхемични промени двустранно супратенториално. Контролна МРТ (на 6-тия месец) – разширени пространства на Virchow Robin. ЗЕП-данни за нарушена зрителна аферентация с абнормно удължена латентност на P-100 двустранно. Офталмологична консултация и ОСТ – данни за отлепване на невросензума поради дефект на пигментния епител (ретинитис централис сероза декстра). Неврологичен статус: ПЛП – пронация на дясна ръка, СНР – анизорефлексия, по-оживени в десните крайници, Хофман положителен в дясно, десностранна хемихипестезия. Невропсихологично тестуване – данни за когнитивен дефицит.

Заключение: Обратното развитие на разгърнатия след SARS-CoV-2 неврологичен дефицит в описания случай продължава 8-9 месеца. Една година след боледуването от COVID-19, пациентката възстанови професионалните си активности. Тя дарява картини за благотворителни събития и продължава да рисува. В нашият опит с корона-пациенти това е първи описан случай. Отключването на творческа дейност е уникална реакция по време на боледуване от COVID-19.

CLINICAL CASE OF A COVID-19 PATIENT WITH NEUROLOGICAL COMPLICATIONS WHO STARTED PAINTING

D. Tsakova[1], M. Baymakova[2]

[1] Consulting and diagnostic department, Military Medical Academy, Sofia, Bulgaria
[2] Department of Infectious diseases, Military Medical Academy, Sofia, Bulgaria

Introduction: We report a clinical case of a Covid-19 patient with severe and prolonged neurological deficits who started painting on the 6th month of the treatment.

Forty-one years old woman has been diagnosed and treated in Department of Infectious diseases, Military Medical Academy – Sofia, with SARS-CoV-2 (December 2020). She was followed up for one-year period in neurologic consulting room of Diagnostic and Consulting Department because of persistent CNS-complications: dizziness, sensitive disturbancies of the right extremities, stiffness and tremor of the right hand, visual defect of the right eye, memory impairments.

On the 6th month from the beginning of the disease the patient suddenly shared she was confused, because she started painting. She had never painted before. Although the tremor of her right hand, the lines in the pictures presented are smooth, without curves or deformation (pictures 1, 2, 3).

Methods: MRI-head (2x), neuropsychological examination (TMT-A,TMT-B, DST, IST, 10 Words), visual evoked potentials (VEP), OCT, clinical, laboratory data were collected and analysed.

Results: MRI-data of mild ischemic changes are found on the 2nd month. The control MR Images on the 6th month show enlarged Virchow-Robin spaces. VEP data: bilateraly abnormal prolongation of the P-100 latency. Ophthalmological examination and OCT data of lesion of pigmentary epithelium of the right eye. Neurological follow-up was carried out montly for one year period after the Covid diagnosis. Neuropsychological examination-data of cognitive impairment.

Conclussion: The follow-up data show a long-term neurological sequale after SARS-CoV-2. The resolution of symptoms was within 8-10 months. One year after Covid-19 the patient is returning to normal professional activities. She donated pictures for the charity events.

To start painting unless being severe Covid-19 patient is unique and special reaction to the covid disease.

205

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА АНТИ-NMDA РЕЦЕПОРЕН ЕНЦЕФАЛИТ

М. Юруков[1], Н. Семерджиева[1,2], Д. Атанасова[1,2], И. Антова[1], Д. Тасков[1], М. Миланова[1,2]

[1] МБАЛНП „Св. Наум”, Клиника за интензивно лечение на нервните болести
[2] Катедра Нервни болести на МФ, МУ – София

Цел и обект на изследване: Представяме клиничен случай на 26-годишна пациентка с дебют на кататонна симптоматика, дезорганизирано поведение, инсомния и неколкократни епилептични пристъпи с характеристиката на генерализирани тонично-клонични, развиващи се в рамките на около 2 месеца. Пациентката е била първоначално хоспитализирана в психиатрична клиника и състоянието е било преценено като органично кататонно разстройство, но поради липса на отговор към назначеното антипсихотично лечение, зачестяване на епилептичните пристъпи и влошаване състоянието с хемодинамична нестабилност и количестени нарушения на съзнанието до сопор, болната се прие по спешност в клиниката. Методи на изследване и резултати: Проведоха се редица образни, лабораторни и неврофизиологични изследвания и се доказа наличието на анти-NMDA рецепторни антитела в серум и ликвор. След проведеното лечение с пулс дози кортикостероид, антиепилептична и симптоматична терапия, се отчете постепенно подобряване в състоянието до пълно обратно развитие на психотичната и неврологична симптоматика, като след 49-дневен болничен престой пациентката се изписа в ясно съзнание, адекватна, трайно афебрилна, хемодинамично стабилна и без епилептични пристъпи. Заключение/обсъждане: Анти-NMDA рецепторният енцефалит е рядко автоимунно заболяване с годишна заболеваемост около 0.5-0.8/100000, характеризиращ се с развитието на невропсихиатрична симптоматика, включваща епилептични пристъпи, двигателни нарушения, дизавтономия, параноя, делюзии, кататония и др. при липса на фебрилитет. В около 15% от случаите се касае за новообразувание – най-често овариален тератом, установено е и тригериране от други вирусни, най-често хепрес симплекс енцефалити, като тези причини в описания клиничен случай бяха изключени. Около 60% от пациентите попадат в психиатрични звена, което може да забави диагнозата и лечебния процес. Лечението включва пулс дози кортикостероид или приложение на интравенозен имуноглобулин, или плазмафереза, както и хирургично лечение при установено първично огнище. При навременна и адекватна терапия се установява добро обратно развитие на симптомите в около 75% от пациентите в рамките на няколко седмици до 2 години, както не са изключени рецидиви на заболяването.

Ключови думи: автоимунен енцефалит, епилептични пристъпи, психотична симптоматика

ANTI-NMDA RECEPTOR ENCEPHALITIS. A CASE REPORT

M. Yurukov[1], N. Semerdjieva[1,2], D. Atanasova[1,2], I. Antova[1], D. Taskov[1], M. Milanova[1,2]

[1] UMHATNP „St. Naum”, Intensive care clinic for treatment of neurological diseases
[2] Department of Neurology, Medical Faculty, Medical University – Sofia

Aim and object: We present a case of a 26-year-old patient with onset of catatonic symptoms, disorganized behavior, insomnia and epileptic generalized tonic-clonic seizures, developing in about 2 months. The patient was initially hospitalized in a psychiatric clinic, diagnosed with an organic catatonic disorder, but then admitted in

the intensive care unit for treatment of neurological diseases due to lack of therapeutic response, increased seizures frequency and worsening with hemodynamic instability and quantitative disturbances of consciousness. Methods and results: A number of imaging, laboratory and neurophysiological studies were performed and the presence of anti-NMDA receptor antibodies in serum and cerebrospinal fluid was found. The patient was treated with pulse doses of glucocorticosteroids, antiepileptic and symptomatic medication, and gradually a complete reversal of psychotic and neurological symptoms was observed, and the patient was discharged in clear consciousness, adequate, permanently afebrile, hemodynamically stable, and without any epileptic seizures, after 49 days of hospital stay. Conclusion/discussion: Anti-NMDA receptor encephalitis is a rare autoimmune disease with an incidence of about 0.5-0.8/100000 annually, characterized by development of neuropsychiatric symptoms, including epileptic seizures, movement disorders, dysautonomia, paranoia, delusions, catatonia, etc. in the absence of fever. In about 15% of cases a neoplasm – most often ovarian teratoma, is observed, and the condition might be triggered by other viral, most often herpes simplex encephalitis as well, but in our case these were excluded. About 60% of the patients are admitted in psychiatric ward, that might delay diagnosis and treatment. Treatment includes pulse doses of glucocorticosteroids, intravenous immunoglobulin, and plasmapheresis, as well as surgery in the case of neoplasm presented. With promptly and appropriately administered treatment, a good reversal of symptoms may be observed within a few weeks to 2 years in about 75% of patients, although recurrence of the disease is possible as well.

Key words: autoimmune encephalitis, epileptic seizures, psychotic symptoms

206

ЕНЦЕФАЛОПАТИЯ И ЕКСТРАПОНТИННА МИЕЛИНОЛИЗА У ДЕТЕ С ТЕЖКА ХИПЕРНАТРИЕМИЯ

М. Колева[1,2,3], В. Божинова[1,3], Н. Топалов[2,3], Е. Славкова[1,3], А. Асенова[1,2,3]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум" София
[2] Медицински университет – София
[3] УМБАЛНП „Св. Наум" гр. София

Синдромът на осмотична демиелинизация, който включва както централна понтинна миелинолиза, така и екстрапонтинна миелинолиза (EPM), е най-често в резултат от екстремни флуктуации в серумната концентрация на натрий и плазмения осмоларитет, обикновено наблюдавани вследствие както на неправилна корекция на състояния с хипонатриемия, така и при ексцесивен екзогенен внос на натрий от различно естество. Типичната клинична изява на EPM е различна по тежест енцефалопатия. Възможни са и различни други неврологични прояви – атаксия, тремор, квадрипареза, паркинсонов синдром.

Представяме случай на 15-годишно момиче, при което поради диетична грешка се е достигнало до екстремен внос на натрий, при значимо ограничаване приема на течности и храна, вероятно в сферата на недиагностицирано хранително разстройство. При момичето са налице значимо нарушение на когнитивните функции, тежка объркаост, значими отклонения в редица лабораторни показатели – хипернатриемия над 180 mmol/l, завишени урея, креатинин, АСАТ, АЛАТ, екстремно увеличение на креатинфосфокиназа (КФК) до над 79 000 U/l, с тежка атаксия и МРТ данни за екстрапонтинна миелинолиза.

ENCEPHALOPATHY AND EXTRAPONTINE MYELINOLYSIS IN A CHILD WITH SEVERE HYPONATRAEMIA

M. Koleva[1,2,3], V. Bojinova[1,3], N. Topalov[2,3], E. Slavkova[1,3], A. Assenova[1,2,3]

[1] Clinic of child neurology, University Hospital „St. Naum" Sofia
[2] Medical University – Sofia
[3] UMHATNP „St. Naum" Sofia

Osmotic demyelination syndrome, which includes both central pontine myelinolysis and extrapontine myelinolysis (EPM), is most commonly the result of extreme fluctuations in serum sodium and plasma osmolarity, usually observed due to abnormal correction, as well as in case of excessive exogenous sodium intake of different nature. Typically clinical manifestation of ERM is encephalopathy of varying severity. Various other neurological manifestations are possible - ataxia, tremor, quadriparesis, Parkinson's syndrome.

We present a case of a 15-year-old girl who, due to a dietary error, reached an extreme intake of sodium, with a significant restriction of fluid and food intake, probably in the field of undiagnosed eating disorder. The girl has significant cognitive impairment, severe confusion, significant abnormalities in a number of laboratory parameters - hypernatremia over 180 mmol / l, elevated urea, creatinine, AST, ALT, extreme increase in creatine phosphokinase (CPK) to over 79,000 U / l, with severe ataxia and MRI data for extrapontinous myelinolysis.

207

ЦЕНТРАЛНА ПОНТИННА МИЕЛИНОЛИЗА ПРИ ПАЦИЕНТКА С ХИПОНАТРИЕМИЯ И СИСТЕМНА УПОТРЕБА НА АЛКОХОЛ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

К. Михайлова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, М. Михов, Н. Нейков, Ив. Стайков

Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда

Централната понтинна миелинолиза (ЦПМ) включва хетерогенна група демиелинизиращи състояния с разнообразна етиология, патофизиологични механизми, клинична картина, протичане и изход, при която предполагаемите основни причини са промени в серумните нива на натрий, както и системна алкохолна употреба и малнутриция. Диагнозата се основава на база на клиничната картина на остро настъпила мозъчно-стволова дисфункция, параклинични дани за серумни електролитни нарушения, анамнестични данни за алкохолна консумация и малнутриция, както и типичната находка от магнитно-резонансната томография (МРТ).

Представяне на клиничен случай и аргументи:

Представяме пациентка на 62 години, която преди постъпването в болницата е била хоспитализирана в клиника по гастроентерология в рамките на три дни по повод гадене, повръщане, болки в корема. По време на болничния престой е консултирана с психиатър поради епизоди на объркаост, неадекватно поведение, психо-моторна ажитираност – данни за абстинентен синдром при дългогодишна алкохолна злоупотреба. Установени са ниски стойности на натрий в серум, проведено заместително лечение с водно-солеви разтвори. 3 дни след дехоспитализация от клиника по гастроентерология поради остро настъпила „слабост" в долни крайници, нарушена до невъзможна самостоятелна походка, нарушена координация в горни и долни крайници е насочена към клиника по неврология на Аджибадем Сити Клиник УМБАЛ Токуда.

При постъпване в клиниката от неврологичния статус се установи проксимална мускулна слабост за долни крайници, полиневритен синдром с ахилова арефлексия и нарушена дълбока сетивност със смутен вибрационен усет, дискоординационен палео- и неоцеребеларен синдром. Проведе се компютърна то-

мография на главен мозък – без патологични отклонения. От параклиника – без отклонения от лабораторните изследвания, установи се нормализиране на серумен натрий, отрицателна серология за сифилис и за лаймска болест. Проведе се електромиографско изследване с данни за запазена скорост за провеждане на н. перонеус и н. тибиалис двустранно, ниски отговори от н. суралис двустранно, без данни за миогенни увредни. Поради персистиране на огнищната неврологична симптоматика и негативните резултати от провежданите до момента изследвания, се наложи провеждане на МРТ на главен мозък, където се установи демаркиран окръглен участък на хиперинтензитет в базис понтис, както при понтинна миелинолиза. Проведе се лечение с водно-солеви разтвори, витамин Б1, витамин Б6, витамин Б12, ноотропни средства, трансметил, наблюдава се подобрение по отношение на координационните нарушения.

Заключение:

ЦПМ е демиелинизиращо заболяване, чиято етиология е свързана с бърза корекция на хипонатриемия, хронична алкохолна злоупотреба, недоимъчни състояния. Ранното поставяна на диагнозата спомага за благоприятния изход от болестта.

208

ПРЕХОДНА ЦЕНТРАЛНА НЕВРОЛОГИЧНА СИМПТОМАТИКА ПРИ ПАЦИЕНТ С БАРТОНЕЛОЗА

М. Вълкова[1,2], Хр. Милушев[1,2], Е. Цолова[1], Ю. Цветанов[1,2], П. Стефанова[1,2], И. Иванов[1], Р. Георгиева[1], В. Гергелчева[1,2]

[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве“

(I) Цел и обект на изследването: Представяне на клиничен случай на пациент с преходна централна неврологична симптоматика, при остра бартонелоза.

(II) Използвани методи: анамнеза, соматичен и неврологичен статус, параклинични, серологични и образни изследвания, консултации с невропсихолог, хематолог, ревматолог и инфекционист.

(III) Резултати: 53 год. пациент, без предхождащи сигнификантни заболявания, се презентира в клиниката с прогресиращи от 1 седмица оплаквания от главоболие, непостоянен фебрилитет, замаяност, объркаост и поява на силно увеличени лимфни възли в дясна ингвинална област, около 2 седмици след одраскване от неваксинирана котка. При хоспитализацията – болезнено увеличен лимфен възел в дясно феморално със зачервяване, оток и болка в метокарпофалангеална става на палеца на десен крак и сухота в устата, десностранна централна латентна хемипареза, диплопия при поглед встрани, идеаторна и идеомоторна апраксия, амнестична афазия, пръстова агнозия, ляво-дясна дезориентация, дискалкулия. Проведените лабораторни изследвания са несигнификантни, с изключение на завишен С-реактивен протеин. Ликворното изследване е с увеличен белтък (0,838 g/l), гранични левкоцити ($8x10^6$), нормални еритроцити, захар и хлориди. Проведените изследвания за SARS-CoV2, Херпесни вируси (HSV1/2, VZV, HHV6, EBV, HHV7), сифилис, Лаймска болест, HIV – са отрицателни. Vit.B12 – в норма. Болният е с отрицателен ревматологичен скрининг – ANA титър, ANCA, ревматоиден фактор, CCP, имаше леко завишени C3 и C4 комплемент. Проведените компютърна томография и ядрено-магнитен резонанс на глава са в норма. Проведената серология за B. henselae показва граничен IgM титър и завишени IgG. Започнато лечение с Ceftriaxone 2 g дневно и антикоагулант, при което след 3-4 дни се установи значително подобрение, а след около седмица пълна редукция на неврологичната симптоматика и ставното възпаление, редуцира се обема и зачервяването на лимфния възел в дясно феморално. Впоследствие болният претърпя биопсия на уголемения лимфен възел с данни за неспецифично възпаление.

(IV) Заключение: Бартонелозата може да се презентира с централна неврологична симптоматика, дори при имунокомпетентни болни.

209

МОЗЪЧНА ТОКСОПЛАЗМОЗА ПРИ ПАЦИЕНТ С НИСКО ДИФЕРЕНЦИРАН АДЕНОКАРЦИНОМ

М. Вълкова[1,2], Е. Цолова[1], Ю. Цветанов[1,2], Хр. Милушев[1,2], П. Стефанова[1,2], И. Иванов[1], Р. Георгиева[1], В. Гергелчева[1,2]

[1] Университетска болница „Софиямед”, София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация”, превантивна медицина и обществено здраве“

(I) Цел и обект на изследването: Представяне на клиничен случай на пациент с мозъчна токсоплазмоза

(II) Методи на изследване: Използвани са анамнеза, соматичен и неврологичен статус, параклинични и серологични изследвания, образни изследвания, консултации с хематолог, онколог, биопсични методи.

(III) Резултати: Пациент на 57 год., с алкохолна болест, презентиращ се в клиниката с едногодишна анамнеза за тръпнене на десни крайници, а от няколко дни и със слабост в същите. Болният бе с десностранна спастична хемипареза, десностранна лицева и телесна хемихипестезия, лек дискоординационен и психоорганичен синдроми. Параклиничните изследвания са несигнификантни, с изключение на завишен С-реактивен протеин (66,9). Нативната и постконтрастна компютърна томография (КТ) на глава показват окръглени разнокалибрени зони, с хиперденсен периферен ринг, без изразен мозъчен оток, доста от тях с наличие на централни калцификати, контрастиращи се само периферно. Болният бе силно положителен за токсоплазмоза. Започнахме лечение с Клиндамицин. Т.к. мозъчната токсоплазмоза се обвързва с нарушен имунен статус – болният бе скриниран за HIV – отрицателен. Установиха се няколко уголемени лимфни възли, като се извърши биопсия на ляв аксиларен лимфен възел. Хистологичното изследване в началото бе в насока ахроматичен меланом, но имунохистохимичното изследване показа нискодиференциран аденокарцином. На проведения КТ на торакс и абдомен – данни за белодробен карцином в разпад в горен дял на ляв бял дроб, метастази в супраренални жлези и Л4.

(IV) Заключение: Мозъчната токсоплазмоза при възрастни винаги се асоциира с нарушен имунитет. При HIV негативни на първо място следва да се търси неопластично заболяване.

210

ВЪЗМОЖЕН СИНДРОМ НА ТОЛОЗА-ХЪНТ ПРИ ОПТИЧЕН НЕВРИТ

Е. Лютфи[1,3], Кр. Георгиев[2,3], Н. Сюлейман[1,3], Д. Георгиева[2,3], Б. Иванов[1,3], С. Андонова[2,3], А. Капрелян[1,3]

[1] УМБАЛ „Св. Марина”-ЕАД Варна, Първа клиника по нервни болести
[2] УМБАЛ „Св. Марина”-ЕАД Варна, Втора клиника по нервни болести с

ОЛОМИ и ОИЛНБ
[3] Медицински университет „Проф. д-р Параскев Стоянов" Варна, Катедра нервни болести и невронауки

(I) Цел и обект на изследването

Синдрома на Толоза-Хънт (СТХ), познат като болезнена, рекурентна офталмоплегия, включва тежко едностранно главоболие, асоциирано с болезнено ограничени движения същестранното око с честота около 1:1000000. Патофизиологично СТХ може да се наблюдава при възпаление на синус кавернозус, съдове, нерви, менингит, при автоимунни заболявания – лупус еритематозус, грануломатоза на Вегенер.

Представяме случай на жена със СТХ, постъпваща по спешност с дебют от силна пареща болка в дясна лицева половина, парене и болки зад дясно око, двойно и замъглено виждане, болка при дъвчене и усмихване, птоза на десния клепач.

(II) Методики

Анамнеза, соматичен/неврологичен статус, кръвни/образни изследвания.

(III) Резултати

Жена на 40 г, постъпваща в клиниката поради силна пареща болка в дясна лицева половина, парене и болки зад дясно око, двойно и замъглено виждане, болка при дъвчене и усмихване, птоза на десния клепач.

Симптомите се появили два дена преди хоспитализацията и са прогресирали до нетърпимост на болката. Проведените кръвни изследвания не показват отклонения от нормата, проведените нативни КТ на глава и КТ-ангиография не откриват абнормни маси, изказано съмнение за венозна тромбоза на десен трансверзален и сигмоиден синус поради липса на поемане на контраст. От ЯМР на главен мозък се установи повишен сигнал на Т2-секвенция в ретробулбарната част на десният оптичен нерв, резултат от оптичен неврит. Проведено е лечение с кортикостероиди, НСПВС и противооточна терапия, като на петия ден от постъпването се наблюдава степенно подобрение на болковият синдром и подвижността на левият очен булб, леко обратно развитие на диплопията.

(IV) Заключение

СТХ е рядко заболяване с честота около 1:1000000, проявяващ се с болезнена офталмоплегия. Причини за появата могат да бъдат неспецифични възпаления на синус кавернозус или горната орбитална фисура, обхващащи структурите преминаващи през нея. Оптичният неврит е рядка клинична проява, която трябва да бъде обсъждана и търсена в диагностичният план на СТХ.

POSSIBLE TOLOSA-HUNT SYNDROME IN PATIENT WITH OPTIC NEURITIS

E. Lyutfi[1,3], K. Georgiev[2,3], N. Syuleiman[1,3], D. Georgieva[2,3], B. Ivanov[1,3], S. Andonova[2,3], A. Kaprelyan[1,3]

[1] First Clinic of Neurology, UMHAT „Sveta Marina" – Varna
[2] Second Clinic of Neurology, UMHAT „Sveta Marina" – Varna
[3] Medical University „Prof. d-r Paraskev Stoyanov" – Varna, Department of Neurology and neurosciences

(I) Aim and subject

Tolosa-Hunt syndrome (STH) also known as recurrent painful ophthalmoplegia or ophthalmoplegia syndrome, includes severe unilateral headache, associated with painfully decreased eye movements on the same side of the head. Frequency is roughly 1:1000000. Pathophysiologically it can be found in patients with inflammation of the cavernous sinus, meningitis, vasculitis, neuritis, autoimmune conditions such as lupus, Wegener granulomatose. We present a case of a woman with STH, admitted urgently, with symptoms of unbearable pain in her right half of the face, burning sensation and pain behind the right eye, double and blurry vision, feeling pain when chewing and smiling, right side ptosis.

(II) Methods

Medical history check, neurological status, laboratory and radiology examinations

(III)

Results

Woman, 40 yo, is admitted to the clinic with unbearable pain in her right half of the face, burning sensation and pain behind the right eye, double and blurry vision, feeling pain when chewing and smiling, right side ptosis. The symptoms appeared two days prior and proggressed as the pain became unbearable. The blood results were normal, the CT-scan and CT-angio did not reveal any abnormal masses, aneurisms or AVMs, but there was suspicion of thrombosis of the right transverse and sigmoid sinuses because of the lack of contrast in them. The T2-sequence of the MRI showed increased signal in the retrobulbar part of the right optic nerve, due to optic neuritis. The patient was treated with corticosteroids, non-steroidal anti inflammatory drugs and mannitol. On discharge there's significant improvement of the headache, the mobility of the right eye and improvement of the diplopia

(IV) Conclusion

STH is a rare condition with frequency of 1:1000000, with symptoms of painful ophthalmoplegia. The causes may include non-specific inflammation of the cavernous sinus or the upper orbital fissure including the structures passing through. The optic neuritis is an even rarer cause which should be discussed and sought in the diagnostic plan for STH

211

ВАСКУЛИТ ИЛИ ЕНЦЕФАЛИТ? – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Хр. Милушев[1,2], Е. Цолова[1,2], М. Вълкова[1,2], Ю. Цветанов[1,2], Р. Георгиева[1,2], В. Гергелчева[1,2]

[1] Университетска болница „Софиямед", София, Клиника по неврология
[2] Софийски университет „Св. Климент Охридски", Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве"

(I) Цел и обект на изследването – представяне на клиничен случай в диференциално-диагностичен и терапевтичен план.

(II) Използвани методи – анамнеза, соматичен и неврологичен статус, параклинични и ликворологични изследвания, електроенцефалографии (ЕЕГ), образни изследвания, консултации с други специалисти.

(II) Резултати – касае се за 43 год. жена, с анамнеза за ревматологични заболявания – серопозитивен ревматоиден артрит, възможен кръстосан синдром и артериална хипертония. Постъпва в клиниката с оплаквания от затруднен говор, ажитация, объркаост и зрителни нарушения. Около седмица преди това – силна болка в ушите, посетила отоларинголог – изписано антибиотично лечение. Малко по-късно – оплаквания от размазано виждане. В следващите дни – преходни оплаквания от главоболие и когнитивни нарушения. Вечерта преди хоспитализацията – преходна загуба на говор и дезориентация. При приема – десностранна централна хемипареза, частична моторна афазия, амнестична афазия, паметов дефицит от хипокампален тип, леки гностични нарушения и жестова апраксия. Параклиничните изследвания показват лека левкоцитоза и леко завишен С-реактивен протеин, останалата биохимия е несигнификантна. Ликворното изследване е в норма. ЕЕГ е с неспецифични промени. Болната има завишени антитела (IgM и IgG) за herpes sip-

lex virus (HSV) в серум. Ядреномагнитният резонанс на глава показва зони на повишен сигнал на T2, намален в T1 и висок сигнал на DWI в кората на среден фронтален и окципитален гирус в ляво. Ликворологичното изследване е без данни за растеж, негативни PCR за херпесни вируси, отрицателни антиневронални антитела. Ревматологичните изследвания са в норма. Нормална компютъртомографска находка на торакс, абдомен и малък таз. Болната се обсъди в насока HSV енцефалит, васкулит, автоимунен енцефалит и се прие комплексен подход за лечение – Acyclovir i.v., кортикостероиден курс под антибиотична защита, валпроат и антикоагулант. На този фон се отчете значителна редукция на неврологичната симптоматика и пациентката се изписа с остатъчни леки паметови нарушения от хипокампален тип и леки гностични промени.

(IV) Заключение: Представеният клиничен случай показва нашите диференциално-диагностични съображения, с добър терапевтичен ефект от приложеното комплексно лечение.

212

НЕВРОМИЕЛИТИС ОПТИКА – КЛИНИЧНА ДИАГНОЗА ПРИ АТИПИЧНА ПРОЯВА

М. Пиронева[1], К. Костов[1], Ив. Петров[1], Ив. Тодоров[1]

[1] МБАЛ ЦКБ МИ – МВР, София, Неврологична клиника

Цел и обект на изследването:да се представи клиничен случай на оптичен невромиелит развиващ се на фона на остра респираторна инфекция с бързо развиваща се огнищна неврологична симтоматика и отрицателни серумни антитела за аквапорин-4 имуноглобулин G(AQP4-IgG) и негативна МРТ находка на кранио-торакален отдел.

Използвани методи:клинично изследване: анамнеза, соматичен и неврологичен статус в динамика, ЕМГ, хематологични, биохимични, серологични изследвания, изследване на ликвор, КТ, MRT.

Резултати:Жена на 50 г., която на фона на респираторна инфекция развива остра огнищна неврологична симтоматика – дебютираща с изтръпване и слабост в краката до невъзможна самостоятелна походка и леко изтръпване в пръстите на ръцете. По повод на тези оплаквания е приета в МБАЛ – Враца, с диагноза С-м на Гилен-Баре. Започнато е лечение с и.в. имуноглоболин, но състоянието на болната се влошава и е преведена в НК – МИ-МВР, където установяваме: нарушено зрение с дяното око, долна спастична параплегия, нарушена сетивност по проводников тип с ниво Tx4, дистална хипестезия за пръстите на ръцете, ТРН – ретенция на урината. От направените изследвания: ПКК – СРК 340 U/l, ЛЛ – б.о., МРТ – глава, шиен и торакален сегмент – б.о., Серумните антитела за аквапорин-4 имуноглобулин G (AQP4-IgG), също бяха отрицателни. ЕМГ изследването на петият и двадесетия ден от началото на симптомите не показа увреда на двигателните и сетивни влакна на изследваните нерви от демиелинизиращ или акоснален тип. Прие се диагнозата трансверзален миелит с ретробулбарен неврит в дясно. На петнадестият ден от началото на симтомите се започна пулс терапия с Метилпреднизолон и.в. (5 дни х 1000 мг) с положителен ефект още на вторият ден по отношение на оптичният неврит. На осмият ден от началото на лечението се отбеляза пълно обратно развитие на оптичният неврит – възстановяване на зрението с дясното око, подобрение на двигателният дефицит, а на двадесетият ден от лечението с възможна походка с чужда помощ, подобрение на сетивните проводникови и тазово-резервоарни нарушения.

Заключение:При представената болна приехме Дг: Трансверзален миелит с бързо преходен ретробулбарен неврит в дясно, като остро демиелинизиращо заболявне по клиничното протичане и благоприятният терапевтичен ефект. За момента отхвърлихме с-ма на Девик, тъй като ревизираните критерии на заболяването (Wingerchuki съавт., 2006) не потвърждават напълно тази диагноза. Отхвърли се възможността и за остър пристъп на МС. За прецизиране на диагнозата при възпалителните автоимунни демиелинизиращи заболявания на ЦНС, в нашият случай, се налага проследяване на пациентите за продължителен срок от време.

NEUROMYELITIS OPTICA – CLINICAL DIAGNOSIS WITH ATYPICAL MANIFESTATIONS

M. Pironeva, K. Kostov, I. Petrov, I. Todorov

Neurology Clinic, Medical Institute – Ministry of Interior, Sofia, Bulgaria

Purpose and object of the study: to present a clinical case of neuromyelitis optica, developing against the background of acute respiratory infection with rapidly developing focal neurological symptoms and negative serum antibodies to aquaporin-4 immunoglobulin G (AQP4-IgG) and negative MRI finding of the head, cervical and thoracic segment.

Methods used: clinical examination: anamnesis, somatic and neurological status in dynamics, EMG, hematological, biochemical, serological tests, cerebrospinal fluid examination, CT, MRI.

Results: A 50-year-old woman who developed acute focal neurological symptoms on the background of a respiratory infection - debuting with numbness and weakness in the legs to impossible independent gait and slight numbness in the fingers. On the occasion of these complaints, she was admitted to Hospital in Vraca city with a diagnosis of Guillain-Barre syndrome. Treatment with i.v. immunoglobulin, but the patient's condition worsened and was transferred to the Clinic of Neurology, Medical Institut – Ministry of Interior, where we found: impaired vision with the right eye, lower spastic paraplegia, impaired sensitivity of the conductor type with Tx4 level, distal hypoaesthesia for the fingers, retention of urine. From the studies performed: CRP – 340 U / l, lumbar puncture – b.o., MRI – head, cervical and thoracic segment – b.o., Serum antibodies to aquaporin-4 immunoglobulin G (AQP4-IgG) were also negative. EMG examination on the fifth and twentieth day from the onset of symptoms showed no damage to the motor and sensory fibers of the examined nerves of demyelinating or axillary type. The diagnosis of transverse myelitis with retrobulbar neuritis on the right was accepted. On the fifteenth day after the onset of symptoms, pulse therapy with Methylprednisolone i.v. (5 days x 1000 mg) with a positive effect on the second day for optic neuritis. On the eighth day of treatment there was a complete reversal of optic neuritis - restoration of vision with the right eye, improvement of motor deficit, and on the twentieth day of treatment with possible gait with help, improvement of sensory conduction and pelvic-reservoir disorders .

Conclusion: In the presented patient we accepted Dg: Transverse myelitis with rapidly transient retrobulbar neuritis on the right, as an acute demyelinating disease in the clinical course and the beneficial therapeutic effect. For the time being, we have rejected Devic's syndrome because the revised criteria for the disease (Wingerchuk et al., 2006) do not fully confirm this diagnosis. The possibility of an acute attack of the MS was also ruled out. To clarify the diagnosis of inflammatory autoimmune demyelinating diseases of the CNS, in our case, it is necessary to monitor patients for a long time.

213

ДЕБЮТ НА МС ИЛИ ОСТРО НАРУШЕНИЕ НА МОЗЪЧНОТО КРЪВООБРАЩЕНИЕ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

М. Янакиева[1], В. Василева[1], Й. Тодорова[1], Д. Маринова-Трифонова[1], Е. Овчарова[1], М. Дановска[1,2]

[1] УМБАЛ „Д-р Георги Странски”, Плевен, Неврологична клиника
[2] Медицински университет – Плевен

Макар и рядко, множествената склероза (МС) и мозъчният инсулт биха могли да се изявят със сходни клинична и невроизобразяваща характеристики. Отдиференцирането между цереброваскуларен инцидент и дебют на МС с остро настъпил неврологичен дефицит се оказва истинско диагностично предизвикателство.

Цел и обект на изследването: Представяме клиничен случай на 35-годишна жена, постъпила по спешност в Неврологична клиника на УМБАЛ „Д-р Георги Странски” с внезапно възникнали оплаквания от изтръпване и слабост в леви крайници. Пациентката е с вторичен хипопаратиреоидизъм вследствие операция по повод карцином на щитовидната жлеза. Фамилна анамнеза необременена.

Използвани методи: Неврологичният статус разкри левостранна спастична хемипареза от умерена степен, левостранна хемихипестезия, анизорефлексия Д>Л, положителен Бабински вляво. От проведената КТ на главен мозък по спешност се визуализират няколко хиподенсни лезии с размери 4-6 мм и една хиподенсна зона вдясно париетално с размер 20/16 мм, суспектни за исхемични лезии.

Резултати: Младата възраст на пациентката и липсата на съдови рискови фактори наложиха провеждането на допълнителни лабораторни и образни изследвания с оглед по-нататъшно диагностично уточняване. От проведената МРТ на глава бяха установени данни за дисеминирани разнокалибрени високосигнални лезии двустранно в областта на корпус калозум, паравентрикуларното и субкортикалното бяло мозъчно вещество, добре видими на T2W- и FLAIR образите, дължащи се на демиелинизиращ процес. Осъществена бе лумбална пункция с данни за умерено увеличени гамаглобулини в ликвора и електрофореза гама тип. Обективното състояние, находката от МРТ на глава и ликворното изследване дадоха основание да се мисли за демиелинизиращ процес на нервната система. Провеждането на лечебен курс с интравенозни кортикостероиди във високи дози доведе до бързо обратно развитие на симптоматиката.

Заключение: Гореописаният клиничен случай хвърля светлина върху редки форми на МС с инсултоподобно начало. Диагностицирането на такива атипични варианти на МС изисква прецизна интеграция на данните от клиничния преглед, ликворологично и МРТ изследвания, подкрепени от впечатляващия ефект на пулсовата кортикостероидна терапия.

ONSET OF MS OR CEREBROVASCULAR ACCIDENT – A CASE REPORT

M. Yanakieva[1], V. Vasileva[1], Y. Todorova[1], D. Marinova-Trifonova[1], E. Ovcharova[1], M. Danovska[1,2]

[1] University Hospital „Dr Georgi Stranski”, Pleven, Neurology clinic
[2] Medical University Pleven

Though it is rare, multiple sclerosis (MS) and ischemic stroke could manifest with similar clinical and neuroimaging features. The differentiation between cerebrovascular accident and onset of MS presenting with acute neurological deficit poses a significant diagnostic challenge.

Purpose: We describe the case of a 35 year old female admitted to the Neurology clinic UMHAT „Dr Georgi Stranski” Pleven with a sudden onset of numbness and weakness of the left limbs. The patient was previously diagnosed with secondary hypoparathyroidism due to thyroid cancer surgery. Family history was negative.

Methods: The neurological examination revealed a moderate left-sided spastic hemiparesis, left-sided hypoesthesia, asymmetrical deep tendon reflexes (D>S), positive left Babinski sign. The brain CT scan done upon arriving to the ER demonstrated several hypodense lesions between 4-6 mm large and one hypodense area localized in the right parietal lobe 20/16 mm, suspected to be ischemic lesions.

Results: The young age of the patient and the absence of any vascular risk factors prompted the implementation of additional diagnostic tests. Magnetic resonance imaging (MRI) showed multiple lesions visualized on T2-weighted and FLAIR images bilaterally localized in corpus callosum, paraventricular and subcortical white matter, consistent with a demyelinating disease. CSF analysis revealed presence of oligoclonal bands. The clinical, CSF analysis and MRI data led us to consider MS in terms of diagnosis. Treatment with high-dosage intravenous corticosteroids achieved rapid resolution of the symptoms.

Conclusion: The described case sheds light on a rare form of MS with stroke-like onset. Diagnosis of such atypical variants of MS requires precise integration of the data from the extensive neurological examination, CSF analysis and MRI findings, supported by the impressive effect of pulse corticosteroid therapy.

214

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТ С ХРОНИЧНА ВЪЗПАЛИТЕЛНА ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩА ПОЛИНЕВРОПАТИЯ И МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

Й. Тодорова[1], В. Василева[1,2], М. Янакиева[1], Тр. Обрешкова[1], Д. Маринова[1,2], М. Дановска[1,2]

[1] Неврологична клиника, УМБАЛ „Д-р Георги Странски”, гр. Плевен
[2] Медицински университет – Плевен

Въведение: Миастения гравис и хронична възпалителна демиелинизираща полиневропатия са автоимунни заболявания, които клинично се изявяват със сходни неврологични симптоми – слабост на крайниците и окуло-булбарната мускулатура, но с различен патофизиологичен механизъм. В медицинската литература са описани единични случаи на едновременното присъствие на двете заболявания.

Цел: Да се представи случай на пациент със серонегативна Миастения гравис и хронична възпалителна демиелинизираща полиневропатия.

Клиничен случай: Представяме 72-годишен пациент, диагностициран с Миастения гравис по повод диплопия, птоза на клепачите, дисфагия и дисфония през 2014 г. Провеждал лечение с пиридостигминов бромид и ниски дози КС. От 2015 г. при пациента се прибавили рецидивиращи периоди на дистална слабост за краката и добро повлияване от приложение на интравенозни имуноглобулини. Неколкократно изследвани анти-ацетихолинрецепторни и анти-MuSK антитела – отрицателни. Проведени серологично изследване за B. burgdorferi, МРТ на глава и КТ на медиастинум – не са отчетени отклонения от нормата. След прекарана Covid-19 инфекция през м. ноември 2020 г. пациентът постъпва в клиниката изразена мускулна слабост за горни и долни крайници, двойно виждане, падане на клепачите и затруднено преглъщане. От неврологичния статус бяха установени диплопия, двустранна птоза, ограничена подвижност на двата очни булба, леко намалена мускулна сила за горни

и долни крайници, намален мускулен тонус, сухожилна хипо-до арефлексия, липсващ вибрационен и смутен ставно-мускулен усет за долни крайници. Извърши се лумбална пункция, която показа белтъчно-клетъчна дисоциация с електрофореза гама тип. Неврофизиологичното изследване беше с данни за постсинаптично нарушение на нервно-мускулното предаване и дистална моторно-сензорна полиневропатия от смесен тип. След проведеното лечение с интравенозни имуноглобулини и ниски дози КС настъпи редукция на очедвигателната симптоматика и мускулната слабост за крайниците.

Заключение: Едновременната изява на двете автоимунни заболявания в един пациент е рядка и представлява диагностично предизвикателство. Ранното разпознаване позволява оптимизиране на терапията и подобрява прогнозата. В световен мащаб са необходими проучвания, които да изяснят патогенезата и наличието на обща имунологична аномалия.

MYASTHENIA GRAVIS COMBINED WITH CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYNEUROPATHY – A CLINICAL CASE

Y. Todorova[1], V. Vasileva[1,2], M. Yanakieva[1], Tr. Obreshkova[1], D. Marinova[1,2], M. Danovska[1,2]

[1] Clinic of neurology, UMHAT Dr. Georgi Stranski, Pleven
[2] Medical university Pleven

Introduction: Myasthenia gravis (MG) and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) are autoimmune diseases that present with similar neurological signs – oculo-bulbar and limb muscle weakness, but have different pathophysiological mechanisms. Only few cases of their coexistence have been described in the literature.

Aim: To present a case of seronegative MG combined with CIDP.

Clinical case: We present a 72 years old man who was diagnosed with MG in 2014 that manifested with diplopia, bilateral ptosis, dysphagia and dysphonia. The patient was treated with Pyridostigmine bromide and low doses of corticosteroids. In 2015 he started experiencing recurrent episodes of distal muscle weakness in the legs that improved after treatment with IVIG. Multiple testings for anti-acetylcholinergic receptor and anti-MuSK antibodies were negative. The serological testing for B. burgdorferi, head MRI and CT of the mediastinum showed no abnormalities. After Covid-19 infection in November 2020 the patient was admitted to the clinic with increased muscle weakness of the limbs, double vision, drooping of the eyelids and difficulties in swallowing. The neurological examination showed diplopia, bilateral ptosis, restricted eye movements, mild tetraparesis, muscle hypotonia, tendon hypo- and areflexia, decreased proprioception and loss of vibration sense for the lower limbs. The CSF examination showed typical albuminocytological dissociation and gamma type electrophoretic pattern. Nerve conduction studies were indicative of postsynaptic disorder of the neuromuscular junction and distal sensorimotor axonal and demyelinating polyneuropathy. An improvement of the oculomotor palsy and limb muscle weakness was achieved after treatment with IVIG and low doses of corticosteroids.

Conclusion: Such a combination of two autoimmune diseases in the same patient is rare. Early identification of the clinical signs is essential for the optimal therapeutic approach and better outcome. Further studies are needed to elucidate the exact pathogenesis and the potential presence of a common immunological abnormality.

215

ОСТРА МОТОРНА И СЕТИВНА АКСОНАЛНА ПОЛИНЕВРОПАТИЯ С ДЕСЦЕНДЕНТЕН ХОД – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА АТИПИЧНА ФОРМА НА СИНДРОМА НА GUILLAIN-BARRE

В. Цветкова[1], В. Стоянова[1], Кр. Димитрова[1], Дж. Самуел[1], М. Димитрова[1]

[1] УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, Отделение по нервни болести

Въведение:. В литературата са описани множество подварианти на класическата форма на синдрома на Guillain-Barre, които представляват особен интерес. Острата възпалителна демиелинизираща полиневропатия е най-честият тип (75%). Останалите по-редки форми са остра моторна аксонна невропатия, остра моторна и сетивна аксонна невропатия, синдромът на Miller Fisher, фарингоцервико-брахиален вариант, краниален полиневрит и остра пандизавтономия.Разпространението на парезите, които са основен симптом на заболяването, също имат два варианта - асцендентен (тип Landry), който е по характерен и десцендентен.

Цел: Целта на описанието е да се представи атипичен случай на синдром на Guillain-Barre, като се акцентира на възможните диференциално-диагностични затруднения при подобни варианти на синдрома.

Клиничен случай: Касае се за пациентка на 64 години, която постъпва по повод оплаквания от изтръпване и слабост в крайниците, затруднения в преглъщането, спадане на гласа. Оплакванията започнали от двете ръце с невъзможност да ги повдигне, обхванали долни крайници и прогресирали в рамките на два дни до невъзможност за самостоятелна походка. Пациентката съобщава за скорошна респираторна инфекция. Обективно се установи лека дисфония, квадрипаретичен синдром, полиневритен синдром. ЕМГ показа аксонална увреда на n.axilaris, n.musculocutaneus, n.ulnaris и n.medianus. Ликворното изследване е с данни за белтъчно-клетъчна дисоциация. Резултатите от изследванията на онконевронални антитела и туморни маркери бяха отрицателни, докато изследваните ANA и тестът за Campylobacter jejuni бяха положителни. Изследва се миозитен панел без сигнификантни промени. От МРТ на шиен отдел-дегенеративна, вертебрална, ставна и дискова болест без белези на миелопатия. Започна се терапия с интравенозно приложение на имуноглобулини, последвано от курс с кортикостероиди по схема. Пациентката понесе добре терапията. На фона на проведеното лечение и рехабилитационни процедури се наблюдава значително подобрение в двигателния дефицит, а на първия месец след дехоспитализацията се отчете пълно възстановяване на дефицита.

Обсъждане: В диференциално диагностичен план бяха обсъдени следните причини: васкулит, синдром на Lambert-Eaton, миозит, цервикална миелопатия, постинфекциозен транзверзален миелит, които бяха отхвърлени след проведените изследвания.

ACUTE MOTOR-SENSORY AXONAL POLYNEUROPATHY WITH A DESCENDING COURSE – CLINICAL CASE OF AN ATYPICAL FORM OF GUILLAIN-BARRE SYNDROME

V. Stoyanova, V. Tsvetkova, Kr. Dimitrova, J. Samuel, M. Dimitrova

UMHATEM „N. I. Pirogov”, Department of Neurological Diseases

Introduction: The medical literature describes numerous subtypes of the classical form of Guillain-Barre syndrome, which are of particular interest. Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy is the most common type (75%). Other less common forms are acute motor axonal neuropathy, acute motor and sensory axonal



▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяка подозирана нежелана реакция чрез националния регуляторен орган.

Mayzent 0,25 mg филмирани таблетки

Mayzent 2 mg филмирани таблетки

Състав: Всяка филмирана таблетка **Mayzent 0,25 mg** съдържа сипонимод-фумарова киселина, еквивалентно на 0,25 mg сипонимод (siponimod). Всяка филмирана таблетка **Mayzent 2 mg** съдържа сипонимод-фумарова киселина, еквивалентно на 2 mg сипонимод (siponimod).

Показания: Mayzent е показан за лечение на възрастни пациенти с вторично прогресираща множествена склероза (ВПМС) с активно заболяване, доказано чрез пристъпи или данни от образна диагностика за възпалителна активност.

Дозировка и начин на приложение: Преди започване на лечението пациентите трябва да бъдат генотипизирани по CYP2C9 и да се определи какъв е техния метаболизаторен статус по CYP2C9. При пациенти с генотип CYP2C9*3*3, сипонимод не бива да се използва. Лечението трябва да се започне с една опаковка за титриране за 5 дни. Mayzent се приема веднъж дневно – сутрин, със или без храна. На ден 1 и 2: 0,25 mg, на ден 3: 0,5 mg , на ден 4: 0,75 mg, на ден 5: 1,25 mg. С поддържащата доза сипонимод се започва на ден 6.

Поддържащо лечение: При пациенти с генотип CYP2C9*2*3 или *1*3, препоръчителната поддържаща доза е 1 mg. Препоръчителната поддържаща доза сипонимод при пациентите с всички останали CYP2C9 генотипове е 2 mg. През първите 6 дни от лечението, ако се пропусне една титрираща доза в един ден, или ако поддържащата терапия се прекъсне за 4 или повече последователни дневни дози, лечението трябва да се започне отново с нова опаковка за титриране.

Специални популации: Трябва да се прилага с повишено внимание при пациенти в старческа възраст (на 65 години и повече) поради недостатъчни данни за безопасност и ефикасност. Не е необходимо коригиране на дозата при пациенти с бъбречно увреждане и при пациенти с лека или умерена степен на чернодробно увреждане. Педиатрична популация - безопасността и ефикасността на сипонимод при деца и юноши на възраст от 0 до 18 години все още не са установени. Липсват данни.

Противопоказания: Свръхчувствителност към активното вещество, или към фъстъци, соя или към някое от помощните вещества. Имунодефицитен синдром. Анамнеза за прогресивна мултифокална левкоенцефалопатия или криптококов менингит. Активно злокачествено заболяване. Тежка степен на чернодробно увреждане (клас C по Child-Pugh). Пациенти, които в предходните 6 месеца са имали миокарден инфаркт (МИ), нестабилна стенокардия, мозъчен инсулт/преходна исхемична атака (ПИА), декомпенсирана сърдечна недостатъчност (изискваща болнично лечение) или сърдечна недостатъчност клас III/IV (според NYHA). Пациенти с анамнеза за втора степен атриовентрикуларен (AV) блок Mobitz тип II, AV блок от трета степен, синоатриален сърдечен блок или синдром на болния синусов възел, ако не им е поставен пейсмейкър. Пациенти хомозиготи по CYP2C9*3 (CYP2C9*3*3) генотип (слаби метаболизатори). През периода на бременност и при жени с детероден потенциал, които не използват ефективна контрацепция.

Предупреждения/ Предпазни мерки: Инфекции: Ефектите на сипонимод върху имунната система могат да повишат риска от възникване на инфекции. Преди да се започне лечение трябва да бъде предоставено неотдавна направено изследване на пълна кръвна картина (ПКК) (т.е. в рамките на последните 6 месеца или след спиране на предшестваща терапия). Препоръчва се ПКК да се изследва периодично по време на лечението. При абсолютен брой на лимфоцитите <0,2 x 10^9/l, дозата трябва да се намали на 1 mg. При абсолютен лимфоцитен брой <0,2 x 10^9/l при пациенти, които вече получават сипонимод 1 mg, лечението със сипонимод трябва да се прекъсне докато броят на лимфоцитите стане 0,6 x 10^9/l, след което може да се обмисли подновяване на лечението със сипонимод. Започването на лечение трябва да се отложи при пациенти с тежка активна инфекция докато инфекцията отмине. Тъй като понижаването на броя на лимфоцитите в периферната кръв може да се задържи 3 до 4 седмици след преустановяване на лечението, наблюдението

Новартис България ЕООД
гр. София, бул. „Никола Вапцаров" № 55
ЕКСПО 2000, сграда 4, ет. 4
тел.: 02 4899828, факс: 02 4899829

ИАЛ-14409/29.03.2022 MAY JA.3 - 28032022-BG

NOVARTIS

за поява на инфекции трябва да продължи през целия този период. Необходимо е да се приложат ефективни диагностични и терапевтични стратегии при пациентите със симптоми на инфекция по време на лечение. Трябва да се обмисли прекъсване на лечението със сипонимод, ако пациентът развие сериозна инфекция. Има съобщен случай на криптококов менингит (КМ) при лечение със сипонимод. Пациентите със симптоми и признаци, съответстващи на КМ трябва да бъдат подложени на внимателна диагностична оценка. Лекарите трябва да бъдат внимателни за клинични симптоми или находка от магнитно-резонансната томография, предполагащи наличие на прогресивна мултифокална левкоенцефалопатия (ПМЛ). Лечението със сипонимод трябва да се прекъсне докато се изключи КМ или ПМЛ. Пациентите без потвърдена от лекар анамнеза за прекарана варицела или без наличие на документация за проведен пълен курс на имунизация срещу варицела зостер вирус (VZV), трябва да бъдат изследвани за наличие на антитела срещу VZV преди започване на лечението с сипонимод. Имунизации: Препоръчва се провеждане на пълен курс на имунизация с ваксина срещу варицела при пациенти без антитела преди започване на лечението със сипонимод, като започването на лечението трябва да се отложи с 1 месец, за да може да има пълен ефект от имунизацията. *Съпътстващо лечение с антинеопластични, имуномодулиращи или имуносупресивни средства* (включително кортикостероиди) трябва да се прилагат с повишено внимание поради риск от адитивен ефект върху имунната система по време на лечението. Макулен едем - препоръчва се офталмологичен преглед 3-4 месеца след започване на лечението. Пациентите трябва да съобщават за зрителни нарушения по всяко време докато са на лечение със сипонимод и се препоръчва да се прави оценка на фундуса, включително макулата. Препоръчва се офталмологична оценка преди започване на лечението и редовно по време на лечението със сипонимод на пациенти с анамнеза за захарен диабет, увеит или подлежащо/съпътстващо заболяване на ретината, поради възможността за повишаване на риска от развитие на макулен едем. Лечение със сипонимод не трябва да се започва при пациенти с макулен едем до отзвучаването му. Препоръчва се преустановяване на приема на сипонимод при пациенти с макулен едем. Брадиаритмия. *Понижение на сърдечната честота:* Сърдечна честота под 40 удара в минута се наблюдава рядко. Пациентите с брадикардия като цяло са асимптоматични. Малък брой пациенти имат леки до умерено тежки симптоми, включително замаяност и болка в гръдния кош, които не е свързана със сърцето и които отминават в рамките на 24 часа без лечение. Ако се налага, понижаването на сърдечната честота, предизвикано от сипонимод, може да се спре чрез парентерално приложение на атропин или изопреналин. *Атриовентрикуларно проводимост:* Забавянето в атриовентрикуларната проводимост се изявява в повечето случаи като първа степен AV блок (удължен PR интервал на електрокардиограмата). Нарушенията в проводимостта обикновено са преходни, асимптомни, отминаващи в рамките на 24 часа и не изискват преустановяване на лечението. *Препоръки при започване на лечението при пациенти с вече съществуващи сърдечни заболявания:* Като предпазна мярка пациентите със следните сърдечни заболявания трябва да бъдат наблюдавани в продължение на 6 часа след приема на първата доза сипонимод за признаци и симптоми на брадикардия: синусова брадикардия (сърдечна честота <55 удара в минута); анамнеза за първа или втора степен [Mobitz тип I] AV блок; анамнеза за миокарден инфаркт или анамнеза за сърдечна недостатъчност (пациенти с клас I и II по NYHA). При тези пациенти се препоръчва да се направи електрокардиограма (ЕКГ) преди започване на лечението и в края на периода за наблюдение. Ако след приема на дозата възникнат брадиаритмия или симптоми, свързани с проводни нарушения или ако ЕКГ 6 часа след приема на дозата показва новопоявил се втора или по-висока степен AV блок или QTc ≥500 msec, трябва да се започне подходящо лечение и наблюдението да продължи до отминаване на симптомите/находката. Ако е необходимо фармакологично лечение, проследяването трябва да продължи през цялото денонощие, като 6-часовото проследяване трябва да се повтори след втората доза. Поради риска от сериозни нарушения в сърдечния ритъм или значима брадикардия, сипонимод **не трябва да се използва** при пациенти с: анамнеза за симптоматична брадикардия или рецидивиращ синкоп, неконтролирана хипертония или тежка нелекувана сънна апнея. При такива пациенти лечение със сипонимод трябва да се има предвид само ако очакваните ползи превишават потенциалните рискове и трябва да се потърси консултация с кардиолог преди започване на лечението, за да се определи най-подходящата стратегия за проследяване. Сипонимод не е проучен при пациенти със значимо удължен QT интервал (QTc >500 msec) или които са на лечение с лекарствени продукти, удължаващи QT интервала. Трябва да се потърси консултация с кардиолог преди започване на лечението. Сипонимод не е проучван при пациенти с аритми, изискващи лечение с антиаритмични лекарствени продукти клас Ia или клас III, които са свързани със случаи на *torsades de pointes* при пациенти с брадикардия. Сипонимод не трябва да се използва съвместно с такива лекарствени продукти при започване на лечението. Съпътстващото приложение с понижаващи сърдечната честота калциеви антагонисти или други лекарства, които могат да понижат сърдечната честота, при започване на лечението може да е свързано с тежка брадикардия и сърдечен блок. Поради потенциалния адитивен ефект върху сърдечната честота, лечение със сипонимод не трябва да се започва при пациенти със съпътстваща терапия с тези вещества и следва да се има предвид само ако очакваните ползи надвишават потенциалните рискове, като трябва да се потърси консултация с кардиолог във връзка с преминаването към друг лекарствен продукт, който не понижава сърдечната честота или за подходящо проследяване при започване на лечението. Брадиаритмичните ефекти са по-изразени, когато сипонимод се добави към терапия с бета блокери. Ако сърдечната честота в покой е >50 удара в минута при продължително лечение с бета блокер, може да се започне лечение със сипонимод. Ако е ≤50 удара в минута, лечението с бета блокер трябва да се прекъсне докато сърдечната честота на изходно ниво стане >50 удара в минута. Тогава може да се започне лечението със сипонимод, а приемът на бета блокер може да се поднови след приключване на възходящото титриране на дозата на сипонимод и достигане на прицелната поддържаща доза. Лечение с бета блокер може да се започне при пациенти, приемащи установени дози сипонимод. Чернодробна функция - Трябва да се представят скорошни изследвания на трансаминази и билирубин преди започване на лечението със сипонимод. При пациентите, които имат симптоми, предполагащи чернодробна дисфункция трябва да се изследват чернодробните ензими и да се преустанови приемът на сипонимод, ако се потвърди значимо чернодробно увреждане. Кожни неоплазми - Препоръчва се преглед на кожата на всички пациенти при започване на лечението и след това на всеки 6 до 12 месеца, като се вземе предвид клиничната преценка. Пациентите трябва да бъдат посъветвани незабавно да съобщават на своя лекар за съмнителни кожни лезии. Пациентите, лекувани със сипонимод трябва да бъдат предупредени относно излагането на слънчева светлина без предпазни средства. При тези пациенти не бива да се прилага съпътстваща фототерапия с UV-B лъчи или PUVA- фотохимиотерапия. Неочаквани неврологични или психиатрични симптоми/признаци - Ако пациент на лечение със сипонимод получи някакви неврологични или психиатрични симптоми/признаци (напр. когнитивен дефицит, промени в поведението, кортикални зрителни нарушения или някакви други неврологични кортикални симптоми/признаци или някакъв симптом/признак, предполагащ повишаване на вътречерепното налягане) или бързо влошаващ се неврологичен статус, трябва бързо да се направи пълен физикален и неврологичен преглед и да се обмисли провеждане на МРТ. Предшестващо лечение с имуносупресиращи или имуномодулиращи терапии - Препоръчва се да се изследва броят на лимфоцитите (ПКК) преди започване на сипонимод, за да е сигурно, че имунните ефекти от предшестващата терапия (напр. цитопения) са отминали. Не се препоръчва започване на лечение със сипонимод след алемтузумаб. Сипонимод може като цяло да се започне незабавно след преустановяване приема на бета интерферон или глатирамер ацетат. Влияние върху кръвното налягане - Лечението със сипонимод води до повишаване на систолното и диастолното артериално налягане. Артериалното налягане трябва редовно да се проследява по време на лечението със сипонимод. Спиране на лечението със сипонимод - Пациентите трябва да бъдат наблюдавани за съответните признаци на възможно тежко обостряне или възвръщане на активността на заболяването във висока степен при преустановяване на приема на сипонимод и да се започне подходящо лечение. След спиране на лечението със сипонимод, той остава в кръвта в продължение на до 10 дни. Започването на друго лечение през този интервал ще доведе до съпътстваща експозиция на сипонимод. Употребата на имуносупресори през този период може да има адитивен ефект върху имунната система и поради тази причина е необходимо повишено внимание в продължение на 3 до 4 седмици след приема на последната доза. Взаимодействие с хематологични тестове - броят на лимфоцитите в периферната кръв не може да се използва за диференциално броене при пациентите на лечение със сипонимод. Лабораторните тестове, включващи използването на циркулиращи мононуклеарни клетки се нуждаят от по-голям обем кръв поради намалената брой на циркулиращите лимфоцити. Помощни вещества - Таблетките съдържат лактоза. Пациенти с редки наследствени проблеми като непоносимост към галактоза, пълен лактазен дефицит или глюкозо-галактозна малабсорбция не трябва да приемат този лекарствен продукт.

Взаимодействия: Антинеопластични, имуномодулиращи или имуносупресивни терапии - Необходимо е повишено внимание при съпътстващото им приложение поради риск от адитивен ефект върху имунната система по време на такава терапия, както и няколко седмици след спирането на приложението на някой от тези продукти. Не се препоръчва започване на лечение със сипонимод след алемтузумаб освен ако ползите от лечението не превишават ясно рисковете при отделния пациент. Антиаритмични лекарствени продукти, лекарствени продукти, удължаващи QT интервала, лекарствени продукти, които могат да понижат сърдечната честота - При започване на лечението сипонимод не трябва да се прилага при пациенти със съпътстващ прием на антиаритмични лекарствени продукти клас Ia (напр хинидин, прокаинамид) или клас III (напр. амиодарон, соталол), лекарствени продукти, удължаващи QT интервала, с известни аритмогенни свойства, калциеви антагонисти, понижаващи сърдечната честота (като верапамил или дилтиазем) или други вещества, които могат да понижат сърдечната честота (напр. ивабрадин или дигоксин) поради потенциалните адитивни ефекти върху сърдечната честота. Бета блокери - Необходимо е повишено внимание при започване на лечение със сипонимод при пациенти, приемащи бета блокери поради адитивните ефекти по отношение на понижението на сърдечната честота. Имунизации - Употребата на живи атенюирани ваксини може да е свързано с риск от инфекции и поради тази причина трябва да се избягва по време на лечението със сипонимод и в продължение на 4 седмици след спиране на лечението. В същия период имунизациите могат да бъдат по-слабо ефективни. Данните от проучване фаза I показват по-ниски нива на отговор при употребата на противогрипни ваксини, като ефикасността на ваксината PPV 23 не е компрометирана от съпътстващото лечение със сипонимод. Инхибитори на CYP2C9 и CYP3A4 - Поради значително повишената експозиция на сипонимод, съпътстващата употреба на сипонимод с лекарствени продукти, които водят до умерено инхибиране на CYP2C9 и умерено или силно инхибиране на CYP3A4 (напр. флуконазол) не се препоръчва. Според изследването на потенциала за лекарствени взаимодействия, се очаква максимум 2-кратно увеличение на AUC на сипонимод при всички генотипове и при всички инхибитори на CYP3A4 и CYP2C9 с изключение на пациентите с CYP2C9*2*2 генотип, при които се очаква повишаване 2,7-пъти при наличие на умерени инхибитори на CYP2C9/CYP3A4. Индуктори на CYP2C9 и CYP3A4 - Сипонимод може да се комбинира с повечето индуктори на CYP2C9 и CYP3A4. Но поради очакваното намаляване на експозицията на сипонимод, трябва да се обмисли доколко подходящо е лечението и какви са възможните ползи от него при комбиниране на сипонимод: със силни CYP3A4/умерени CYP2C9 двойни индуктори (напр. карбамазепин) или умерен CYP2C9 индуктор в комбинация с отделен силен CYP3A4 индуктор при всички пациенти независимо от генотипа; с умерени CYP3A4 индуктори (напр. модафинил) или силни CYP3A4 индуктори при пациенти с CYP2C9*1*3 или *2*3 генотип. Перорални контрацептиви - при лечение със сипонимод ефикасността на перорални контрацептиви, съдържащи етинилестрадиол и левоноргестрел се запазва. Не се очаква сипонимод да повлияе ефикасността на пероралните контрацептиви, съдържащи други прогестагени.

Фертилитет, бременност, кърмене: Преди започване на лечението при жени с детероден потенциал, трябва да е налице отрицателен резултат от тест за бременност и да се направи консултация във връзка със сериозния риск за плода. Жените с детероден потенциал трябва да използват ефективна контрацепция по време на лечението и в продължение на поне десет дни след приема на последната доза сипонимод. Липсват или има ограничени данни от употребата на сипонимод при бременни жени. Проучванията при животни показват индуцирана от сипонимод ембриотоксичност, фетотоксичност и тератогенност. Лечението със сипонимод трябва да се спре поне 10 дни преди планирането на бременност. Ако жена забременее по време на лечението, приемът на сипонимод трябва да се преустанови. Необходимо е да се направи медицинска консултация относно риска от увреждане на плода, свързан с лечението, както и да се провеждат ултразвукови прегледи. Сипонимод не трябва да се приема по време на кърмене. Не е известно дали сипонимод или неговите главни метаболити се екскретират в кърмата, но се екскретират в млякото на животни. Ефектът на сипонимод върху фертилитета при хора не е оценяван.

Нежелани лекарствени реакции: *Много чести:* главоболие, хипертония, повишаване на чернодробните функционални показатели. *Чести:* херпес зостер, меланоцитен невус, базалноклетъчен карцином, лимфопения, замаяност, гърчове, тремор, макулен едем, брадикардия, атриовентрикуларен блок (първа и втора степен), гадене, диария, болка в крайник, периферни отоци, астения, понижаване на белодробните функционални показатели. *С неизвестна честота:* В продължението на клиничното проучване фаза III има съобщен случай на криптококов менингит. Предозиране: Ако предозирането настъпи при първата експозиция на сипонимод или възникне по време на фазата на титриране на дозата на сипонимод е важно да се следи за появата на признаци и симптоми на брадикардия, което може да включва и денонощно наблюдение. Необходимо е редовно измерване на пулса и артериалното налягане и да се правят електрокардиограми. Липсва специфичен антидот на сипонимод. Нито диализа, нито плазмафереза ще доведат до значимо отстраняване на сипонимод от организма.

Забележка: Лекарството се отпуска по ограничено лекарско предписание. Преди предписване, моля запознайте се с пълният текст на кратката характеристика на продукта (КХП, EMA 16.02.2022).

Притежател на разрешението за употреба: Novartis Europharm Limited, Vista Building, Elm Park, Merrion Road, Dublin 4, Ирландия.

Новартис България ЕООД
гр. София, бул. „Никола Вапцаров" № 55
ЕКСПО 2000, сграда 4, ет. 4
тел.: 02 4899828, факс: 02 4899839

иНЛ/1443/29.03.2022 MAY JA.3 - 28.03.2023-BG

NOVARTIS

neuropathy, Miller Fisher syndrome, pharyngocervicobrachial variant, cranial polyneuritis, and acute pandysautonomy. The distribution of the paresis, which is a major symptom of the disease, also has two variants - ascending (Landry type), which is more characteristic, and descending.

Aim: The aim of the description is to present an atypical case of Guillain-Barre syndrome, emphasizing the possible differential diagnostic difficulties in such variants of the syndrome.

Clinical case: A 64-year-old female patient who complains of numbness and weakness in the extremities, difficulty swallowing, and dysphonia. The complaints started with difficulty in lifting both hands, spread to the lower limbs and progressed within two days to the inability to walk independently. The patient reported a recent respiratory infection. Mild dysphonia, quadriparetic syndrome, and polyneuropathy syndrome were objectively established. EMG showed axonal damage to n.axilaris, n.musculocutaneus, n.ulnaris, and n.medianus. Cerebrospinal fluid examination showed evidence of protein-cell dissociation. The results of onconeuronal antibody and tumor marker tests were negative, while the ANA test and the Campylobacter jejuni test were positive. Myositis panel was examined without significant changes. An MRI of the cervical spine was performed, showing degenerative, vertebral, joint and disc disease without signs of myelopathy. Intravenous immunoglobulin therapy was initiated, followed by a regimen of corticosteroids. The patient tolerated the therapy well. As a result of the conducted treatment and rehabilitation procedures a significant improvement in the motor deficit was observed, and one month after the discharge a complete recovery of the deficit was reported.

Discussion: The following reasons were discussed in the differential diagnostic plan: vasculitis, Lambert-Eaton syndrome, myositis, cervical myelopathy, and postinfectious transverse myelitis, which were rejected after the studies.

216

ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПОЛИМИОЗИТ

И. Тодоров[1], К. Костов[1], И. Петров[1], М. Пиронева[1]

[1] Медицински институт – МВР, София, Клиника по нервни болести

Соматичните заболявания често са съпътствани от неврологични усложнения или поради съпътстващо увреждане на нервната система, могат в началото да се представят с клиника, която да заблуди медицинските специалистите относно основната диагноза. Автоимунните заболявания са с разнообразна клиника, могат да имат тежко протичане и да създават предизвикателства пред диагностичните и терапевтични възможности на съвременната медицина.

Представяме клиничен случай на жена на 46 г. с тиреоидит на Хашимото, морфея, артериална хипертония, инфектирана със SARS-CoV-2, която на фона на анамнестични данни за давностно намален апетит и гълтателни нарушения, проявява изразена слабост на проксималнаната мускулатура, основно на дихателната мускулатура, с развитие на остра дихателна недостатъчност, наложили оротрахеална интубация и изкуствена белодробна вентилация. През първите дни на хоспитализацията при опит за екстубация дихателните движения водят до бърза умора на дихателната мускулатура в рамките на минути, които налагат реинтубации. На фона на моторните нарушения, в периодите извън медикаментозната седация, пациентката остава в съзнание, без друг изразен неврологичен дефицит.

При пациентката е проследен неврологичен статус, проведени са електромиография, компютърна томография, рентгенография, ЕхоКГ, гастроскопия, ехография на коремни органи, кръвни изследвания с ПКК, електролитен статус, биохимия, хемостаза, имунология, КГА, туморни маркери, хормони, изследване на урина, бърз антигенен тест, PCR. В рамките на болничния престой констелацията от клиничната картина и данните от проведените изследвания ни дадоха основание да приемем, че вероятно се касае за полимиозит.

Беше започната пулсова терапия с кортикостероиди и за достигане на минималната контролираща симптоматиката кортикостероидна доза беше включен към терапията допълнително имуносупресивен медикамент. Проведеното лечение имаше задоволителен ефект и се наблюдава във висока степен обратно развитие на симптоматиката в рамките на болничния престой.

Представеният клиничен случай демонстрира сложното взаимодействие между имунната система и SARS-CoV-2. Възможно е екзацербацията на автоимунния процес да е вследствие на активната инфекция с вируса. Поради честата асоциация с подлежащи неопластични процеси пациентката е насочена за активно проследяване.

217

СИНДРОМ НА СКОВАНИЯ ЧОВЕК – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Й. Тодорова[1], В. Василева[1,2], М. Янакиева[1], Г. Димитров[1], П. Стоев[1,2], М. Дановска[1,2]

[1] Неврологична клиника, УМБАЛ „Д-р Георги Странски”, гр. Плевен

[2] Медицински университет – Плевен

Въведение: Синдромът на скования човек е рядко автоимунно неврологично заболяване, протичащо с флуктуираща скованост на мускулите на торса и крайниците и хиперсензитивност към различни стимули като звуци, докосване или емоционален стрес, които могат да предизвикат мъчителни мускулни спазми. Заболяването се среща два пъти по-често при жени и се асоциира с други автоимунни заболявания като диабет, тиреоидит, витилиго.

Цел: Представяне на рядък случай на anti-GAD негативен синдром на скования човек.

Клиничен случай: Представяме клиничен случай на 36-годишна жена с оплаквания от силни болки в торакален отдел на гръбначния стълб, придружени от болки, чувство на тежест и скованост на левия крак от края на 2021г., направили невъзможно придвижване без патерици. Пациентката е с установен нетоксичен възел на щитовидната жлеза. Неврологичният статус показа силно ограничени и болезнени движения в торакален сегмент, напрегната торакална паравертебрална мускулатура, хиперлордоза, лесна уморяемост и повишен мускулен тонус за левия крак, патологична походка тип „робот”, възможна с подкрепа или патерици, хиперестезия за левия крак и лява гръдна и коремна половина. При опит за движение се наблюдаваха болезнени спазми на левия крак и мускулите в лявата половина на тялото. Пациентката бе неспокойна, напрегната, със силно изразен страх от падане. МРТ на глава, шиен и торакален отдел не показа патологични находки. Ликворната електрофореза бе от олигоклонален тип. Анти-GAD антителата бяха отрицателни. От неврофизиологичното изследване се установи постоянна активност от МАП в състояние на покой от параспиналната мускулатура на торакални и лумбални нива без насищане до степен на крамп. Проведеното лечение с кортикостероиди, миорелаксанти и бензодиазепини не редуцира значимо оплакванията. Пациентката остава под амбулаторно наблюдение в динамика за прецизиране на диагнозата и терапията.

Заключение: Синдромът на скования човек представлява диагностично и терапевтично предизвикателство поради богатата

и различна клинична картина, широкия спектър от заболявания, влизащи в диференциално-диагностично обсъждане и недостатъчно специфичните клинични маркери за диагностика.

STIFF PERSON SYNDROME – A CLINICAL CASE

Y. Todorova[1], V. Vasileva[1,2], M. Yanakieva[1], G. Dimitrov[1], P. Stoev[1,2], M. Danovska[1,2]

[1] Clinic of neurology, UMHAT Dr. Georgi Stranski, Pleven
[2] Medical university, Pleven

Introduction: Stiff person syndrome (SPS) is a rare neurological autoimmune disorder causing fluctuating muscle rigidity of the trunk and limbs and hypersensitivity to different sensory and emotional stimuli, which can trigger painful muscle spasms. This condition affects twice as many women as men and is often associated with other autoimmune diseases such as diabetes, thyroiditis and vitiligo.

Aim: To present a rare case of anti-GAD antibody negative SPS.

Clinical case: A 36 years old woman started experiencing severe thoracic pain and pain, radiating to the left leg, stiffness and heaviness of the left leg since December 2021 that made walking without crutches impossible. The patient had been diagnosed with nontoxic thyroid nodule. Neurological examination showed severely restricted and painful movements in the thoracic spine, paraspinal muscle stiffness, lumbar hyperlordosis, increased muscle tone and fatigue in the left leg, abnormal gate of robotic type possible only with crutches, hyperesthesia of the left leg and left side of the trunk. Painful muscle spasms of the left leg and left body side were induced by active movements. The patient was restless, tense and terrified of falling. MRI of the head, cervical and thoracic spine showed no pathological abnormalities. The CSF electrophoresis was of oligoclonal type. The anti-GAD antibodies test was negative. Electrophysiological testing showed continuous motor unit activity (CMUA) of the thoracic and lumbar paraspinal muscles without detected cramps. The administered treatment with corticosteroids, myorelaxants and benzodiazepines did not provide significant reduction of the complaints. The patient remains under ambulatory observation for further diagnostic and therapeutic optimization.

Conclusion: SPS has always been a diagnostic and therapeutic challenge due to its diverse clinical presentation and the large stiff person syndrome spectrum disorders. Furthermore, the lack of objective diagnostic markers and effective treatment makes the prognosis of the disease unpredictable.

ТРЕТА ПОСТЕРНА СЕСИЯ:
ГЕНЕТИЧНИ И ДЕГЕНЕРАТИВНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА НЕРВНАТА СИСТЕМА – ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Председатели:
проф. Ив. Петров, доц. Д. Богданова, доц. Н. Топалов

301

ЛИКВОРНИ И НЕВРОПСИХОЛОГИЧНИ БИОМАРКЕРИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С БОЛЕСТ НА АЛЦХАЙМЕР И ФРОНТОТЕМПОРАЛНА ДЕМЕНЦИЯ

Д. Бележанска[1], И. Попиванов[2], М. Райчева[1], К. Стоянова[1], Е. Кръчмарова[3], Г. Начева[3], И. Дрехарова[1], Ш. Мехрабиан[1], Л. Трайков[1]

[1] Медицински университет – София, Клиника по неврология, УМБАЛ „Александровска” ЕАД
[2] Нов български университет, Департамент по когнитивна наука и психология, София
[3] Институт по молекулярна биология „Акад. Румен Цанев”, БАН, секция „Регулация на генната активност”

Въведение: Диференциалната диагноза на Фронтотемпоралната деменция (ФТД) и Болестта на Алцхаймер (БА) е предизвикателство поради припокриващите се клинични характеристики.

Методи: Проведохме подробно клинично, невропсихологично, невропсихиатрично, невроизобразяващо и ликворно изследване на общо 175 пациента с деменция – БА с късно начало (n=14), БА с ранно начало (n=34 типични; n=50 атипични) и ФТД (n=51 с поведенчески вариант (ФТД-П) и n=26 с първична прогресивна афазия (ППА)), в сравнение с 30 здрави контроли.

Резултати:

Ликворните нива на бета-амилоид са значително по-ниски при пациентите с БА, в сравнение с ФТД. Сравнението на t-tau разкрива статистически значима разлика между пациентите с БА с ранно начало и тези с ФТД-П, а нивата на фосфорилиран-тау между пациентите с ФТД-П и на всички пациенти с БА. Не се установява значими разлики в биомаркерния профил на пациентите с БА. При ФТД не е наличен дефинитивен биомаркерен профил, но нивата на общ и фосфорилиран тау в съчетание с нивата на бета-амилоид могат да разграничат пациентите с ФТД-П от пациентите с БА с ранно начало, като отношението тотален-тау/бета-амилоид би могло да разграничи дори с още по-голяма специфичност тези групи.

Тестът за разпознаване на емоции разкрива значителна разлика между контролната група и пациентите с БА с ранно начало и ФТД, докато резултатите за валенция различават ФТД-П от контролите. Поведенческите нарушения оценени с FBI (Frontal Behavioral Inventory) установяват значима разлика между здравите контроли и пациентите с БА с ранно начало и ФТД, както и между ФТД-П и всички останалите групи.

Заключение:

Нашите данни подкрепят важността на ликворните биомаркери и подробната невропсихологична/невропсихиатрична оценка за диференциална диагноза и стадиране на БА и ФТД. Оценяването на поведенческите нарушения и разпознаването на емоции могат да послужат за разграничаване на различните подварианти на БА и ФТД. По-нататъшните проучвания трябва да се съсредоточат върху откриването и клиничното валидизиране на биомаркери за диагноза на деменции от не-Алцхаймеров тип.

Осъществено с подкрепата на проект финансиран от ФНИ, договор КП-06-Н 53/3.

302

ПЪРВО ПОПУЛАЦИОННО ПРОУЧВАНЕ ЗА ОЦЕНКА НА МОДИФИЦИРУЕМИ ФАКТОРИ ВЪРХУ РАЗВИТИЕТО НА КОГНИТИВЕН ДЕФИЦИТ

Ш. Мехрабиан[1], М. Райчева[1], К. Стоянова[1], И. Дрехарова[1], Д. Бележанска[1], И. Попиванов[2], А. Джанян[2], Л. Трайков[1]

[1] Медицински университет – София, Клиника по неврология, УМБАЛ „Александровска" ЕАД
[2] Нов български университет, Департамент по когнитивна наука и психология, София

Въведение: Редица лонгитудинални проучвания през последните няколко десетилетия показаха, че развитието на когнитивните нарушения в рамките на различните видове деменция зависи от констелация от генетични и екологични рискови и протективни фактори, като: съдови фактори за развитие на сърдечно-съдова болест (ССБ) и МСБ, фактори свързани с начина на живот, психосоциални фактори. Много от тези рискови и защитни фактори са потенциално модифицируеми и по този начин предлагат възможности за превенция.

Методи: Българското дружество по деменции организира и проведе първото в България популационно проучване на връзката между когнитивните нарушения и някои рискови фактори. Обхванати бяха 1405 пациента (63% жени, средна възраст 71 г. и 37% мъже, средна възраст 69 г.) от практиката на 101 общопрактикуващи лекари от цялата страна от различни по размер населени места. Целта на проучването беше да се установят ролята и значимостта на различни рискови фактори за развитието на когнитивни нарушения при хора над 50 години със/без субективни паметови оплаквания.

Резултати Резултатите показват неблагоприятното влияние на артериалната хипертония ($p<0.000$), мозъчно-съдова болест ($p<0.000$), исхемична болест на сърцето ($p<0.000$), предсърдно мъждене ($p<0.000$), тютюнопушене ($p<0.000$), алкохолна употреба ($p<0.000$), липсата на физическа активност ($p<0.000$) върху развитието на когнитивни нарушения. Тези фактори статистически значимо се отразяват върху постиженията на изследваните с Теста на Исак и по този начин се идентифицира групата на пациенти с когнитивен дефицит и повишен риск от развитие на по-изразени когнитивни нарушения.

Заключение: Резултатите са в подкрепа на концепцията за фазата на „Мозък в риск", считана за най-ранната фаза на съдовото когнитивно нарушение. Изпъква необходимостта от дългосрочни проследяващи проучвания с начало в средната възраст върху връзката между контрола и лечението на съдовите рискови фактори и факторите на здравословния начин на живот от една страна и оценяването на когнитивните функции, от друга. Резултатите от проучването са подходящи за включване в информационна кампания за широката общественост, както и за профилактични програми, целящи идентифицирането и интервенциите спрямо пациентите във фазата „Мозък в риск" у нас.

Това проучване е осъществено със съдействието на Гедеон Рихтер България ЕООД.

303

ЕФЕКТ ОТ ПРИЛОЖЕНИЕТО НА SPINRAZA (NUSINERSEN) ПРИ ПАЦИЕНТИ НАД 18 Г. СЪС СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

Теодора Чамова[1], Теодор Ангелов[1], Тихомир Тодоров[2], Калоян Чобанов[1], Таня Димитрова[1], Мария Танчева[1], Ралица Ковачева[1], Албена Тодорова[2,3], Ивайло Търнев[1,4]

[1] Клиника по Нервни болести, УМБАЛ „Александровска", Медицински университет – София
[2] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника", София
[3] Катедра „Медицинска химия и биохимия", Медицински университет – София
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

Въведение: Спиналните мускулни атрофии (СМА) са хетерогенна в генетично и клинично отношение група заболявания, протичащи с прогресираща мускулна атрофия и слабост, всл. дегенерация на алфа-мотоневроните в гръбначния мозък и моторните ядра на черепномозъчните нерви. В зависимост от възрастта на начало и достигнатите двигателни умения заболяването са класифицира в три подформи. Spinraza (Nusinersen) е първият регистриран медикамент за лечение на всички форми на 5q СМА, чиято е роля е да модифицира сплайсинга на SMN2 информационната РНК и по този начин увеличава нивата на пълноверижния SMN протеин, необходим за осигуряване на нормална функция и преживяемост на алфа-мотоневроните.

Материал и методи: В Клиниката по нервни болести, УМБАЛ „Александровска" в момента със Spinraza се лекуват 16 пациенти с 5q СМА над 18 г. Петнадесет от тях са преминали натоварващия период от 4 апликации, като е проследен ефектът чрез скалите за моторна оценка Hammersmith Functional Motor Scale (HFMS и модифициран вариант MHFMS) и Revised Upper Limb Module (RULM), теста за 6-минутно ходене (6MWT).

Резултати: Всичките 15 болни са със СМА тип 3. Средната им възраст на започване на терапията е 38.4 +/-14.5 г. При 6 самостоятелната походка е невъзможна при започването на лечението. При останалите 9 се наблюдава увеличение разстоянието, което могат изминат за 6 минути – между 5 и 25 м. При 4 се отчита подобрение на HFMS, MHFMS и RULM, а при останалите стабилизиране.

Заключение: Лечението със Spinraza (Nusinersen) при българските пациенти над 18 г., оценено на 4 мес., води до стабилизиране или леко подобрение на двигателните функции.

Ключови думи: Спинална мускулна атрофия; Spinraza

TREATMENT EFFECT OF SPINRAZA (NUSINERSEN) IN ADULT PATIENTS WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY

Teodora Chamova[1], Teodor Angelov[1], Tihomir Todorov[2], Kaloian Chobanov[1], Tania Dimitrova[1], Mariya Tantcheva[1], Ralitza Kovacheva[1], Albena Todorova[2,3], Ivailo Tournev[1,4]

[1] Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovska", Medical University of Sofia
[2] Genetic and Medico-Diagnostic Laboratory „Genica", Sofia
[3] Department of Medical Chemistry and Biochemistry, Medical University of Sofia
[4] Department of Cognitive Science and Psychology, New Bulgarian University, Sofia

Introduction: Spinal muscular atrophies (SMA) represent a heterogeneous group of progressive motor neuron diseases, characterized by muscle weakness and atrophy.The disorder is classified in three types, according to the age at onset and the achieved motor functions. Spinraza (Nusinersen) is the first therapy, approved as thefirst treatment for all types of 5q SMA, including adults with SMA type 3. Its mechanism of action is based on altering the splicing of SMN2 pre-mRNA to increase the production of full-length SMN protein.

Material and methods: In the Department of neurology, University hospital „Alexandrovska" 16 adult patients with SMA are currently treated with Spinraza, in 15 of them the loading period has been completed. The motor functions have been assessed by Ham-

mersmith Functional Motor Scale (HFMS and MHFMS), Revised Upper Limb Module (RULM) and 6 minutes walking test (6MWT).

Results: All of the patients were diagnosed with SMA type 3. The mean age at treatment initiation was 38.4 +/-14.5 years. Six of them were non-ambulatory. In the rest 9 patients the distance, walked for 6 minutes has increased between 5 and 25 metres. In four of them improvement in HFMS, MHFMS and RULM scales was observed, while in the rest they displayed stabilization.

Conclusion: The treatment effect of Spinraza (Nusinersen) in adult SMA patients, evaluated on the fourth month is characterized by stabilization or slight improvement of their motor functions.

Key words: spinal muscular atrophy; Spinraza

304

ДВАДЕСЕТ И ДВЕ ГОДИШЕН ОПИТ ПРИ ДИАГНОСТИКА, ПРОСЛЕДЯВАНЕ И ЛЕЧЕНИЕ НА ДЕЦА С ФАКОМАТОЗИ

М. Колева[1,2], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум" София
[2] Медицински университет – София

Неврокутанните синдроми (факоматози или невро-окулокутанни синдроми) са голяма група редки, наследствени заболявания свързани с разстройство на развитието герминативната невралната плоча. Характеризират се с различни генетични, клинични и патологични особености, мултиорганно засягане и повишена склонност към туморогенеза в множество органи. Най-типичните прояви на тези заболявания са свързани с различно засягане на ЦНС – епилепсия, поведенчески прояви, умствено изоставане и кожата. Към 2008 г. над 70 заболявания са подробно описани и класифицирани като неврокутанни синдроми, най-честите от които са Неврофиброматоза тип I, Туберозна склероза комплекс, синдромите на Стърдж-Вебер и на Луи-Бар.

Настоящото съобщение цели да представи обобщени данни за клиничната характеристика, диагностиката, проследяването и лечението на педиатрична популация с четирите най-чести факоматози. За периода 2000-2022 г. хоспитализирани и/или проследявани в Клиниката по нервни болести за деца към УМАБЛНП „Св. Наум" са общо 135 деца: 68 деца с Туберозна склероза, 35 от които генетично верифицирани; 44 деца с Неврофиброматоза тип 1, 19 от които генетично верифицирани; 13 деца със синдром на Луи-Бар, 4 от които генетично верифицирани, както и 10 деца със синдром на Стърдж-Вебер.

TWENTY-TWO YEARS OF EXPERIENCE IN THE DIAGNOSIS, FOLLOW-UP AND TREATMENT OF CHILDREN WITH PHACOMATOSIS

M. Koleva[1,2], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, University Hospital „St. Naum" Sofia
[2] Medical University – Sofia

Neurocutaneous syndromes (phacomatosis or neuro-oculocutaneous syndromes) are a large group of rare, inherited diseases associated with the development of germline neural plate. They are characterized by various genetic, clinical and pathological features, multiorgan involvement and increased susceptibility to tumorigenesis in many organs. The most typical manifestations of these diseases are associated with various CNS disorders – epilepsy, behavioral manifestations, mental retardation and skin. As of 2008, more than 70 diseases have been described in detail and classified as neurocutaneous syndromes, the most common of which are Neurofibromatosis type I, Tuberous sclerosis complex, Sturge-Weber and Louis-Barr syndromes.

This Communication aims to provide summary data on the clinical characteristics, diagnosis, follow-up and treatment of the pediatric population with the four most common phacomatoses. For the period 2000-2022 hospitalized and / or followed in the Clinic of Nervous Diseases for Children at UMABLNP „St. Naum" are a total of 135 children: 68 children with tuberous sclerosis, 35 of whom are genetically verified; 44 children with Neurofibromatosis type 1, 19 of whom were genetically verified; 13 children with Louis-Barr syndrome, 4 of whom were genetically verified, as well as 10 children with Sturge-Weber syndrome.

305

СЛУЧАИ НА РЕДКИ НЕВРОКУТАННИ СИНДРОМИ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

М. Колева[1,3], Ж. Казанджиева[2,3], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум" София
[2] Клиника по дерматология, УМБАЛ „Александровска" София
[3] Медицински университет – София

Групата на неврокутанните синдроми, наричани още факоматози включва над 70 нозологични единици, най-честите от които са Неврофиброматоза тип I и II, Туберозна склероза комплекс, синдромите на Стърдж-Вебер и Луи Бар. За тези заболявания е известна и характерна определена клинична констелация – най-често типични кожни лезии и генен дефект и обичайно могат да бъдат диагностицирани сравнително лесно и точно. Редица други заболявания от тази група обаче са с изключително ниска честота и диагностицирането би могло да бъде забавено и затруднено поради неразпознаване на кожната симптоматика и приемането и само като козметичен дефект. Представяме 7 случая на редки факоматози, диагностицирани и/или проследявани в Клиниката по нервни болести за деца към УМБАЛНП „Св. Наум" – 3 пациенти с Епидермален невусен синдром (Epidermal naevus syndrome, ENS), 2 пациенти със синдром на Klippel-trenaunay-weber, 1 с Хипомеланоза на Ито, както и 1 пациент с Phacomatosis pigmentovascularis II.

CASES OF RARE NEUROCUTANEOUS SYNDROMES IN CHILDHOOD

M. Koleva[1,3], Zh. Kazandzhieva[2,3], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, University Hospital „St. Naum" Sofia
[2] Clinic of Dermatology, University Hospital „Alexandrovska" Sofia
[3] Medical University – Sofia

The group of neurocutaneous syndromes, also called phacomatosis, includes over 70 nosological units, the most common of which are Neurofibromatosis type I and II, tuberous sclerosis complex, Sturge-Weber syndrome and Louis Barr. These diseases are known and characterized by a certain clinical constellation – most often typical skin lesions and a genetic defect and can usually be diagnosed relatively easily and accurately. However, a number of other diseases in this group are extremely low in frequency and diagnosis could be delayed and difficult due to non-recognition of skin symptoms and acceptance only as a cosmetic defect. We present 7 cases of rare phacomatosis, diagnosed and / or monitored in the Clinic of Nervous Diseases for Children at the University Hospital „St. Naum" – 3 patients with Epidermal naevus syndrome (ENS), 2 patients with Klippel-trenaunay-weber syndrome, 1 with Ito Hypomelanosis, and 1 patient with Phacomatosis pigmentovascularis II.



ТУК СМЕ

да ви чуем, да се учим от вас, да донесем промяна

Близо 350 милиона души по света страдат от рядко заболяване.[1] Често времето за поставяне на правилната диагноза отнема над 7 години.[2]

Вече 30 години Пфайзер е заедно с общността на хората с редки заболявания, отдаден на изграждането на доверени партньорства и иновации, трансформиращи живота.[3]

Пфайзер Люксембург САРЛ
Клон България
Европейски Търговски Център
Бул. Цариградско шосе 115М, сграда D, етаж F
София 1784
Телефон: +359 2 9704333, +359 2 9704334

PP-PFE-EEP-0346 / Февруари 2021

1)https://www.pfizer.com/science/rare-diseases/research 2)https://globalgenes.org/wp-content/uploads/2013/04/ShireReport-1.pdf 3)https://www.pfizer.com/news/featured_stories/featured_stories_detail/here_for_the_rare_disease_community, all sites accessed on 22.02.2021

Pfizer

MERCK



Mavenclad, 10 mg таблетки, е лекарствен продукт по лекарско предписание, съдържащ кладрибин (cladribine).
Merck Europe B.V., Gustav Mahlerplein 102, 1082 MA Amsterdam, Нидерландия
Дата на последно одобрение на КХП: декември 2021 г.
BG-MAV-00023, ИАЛ-12472/17.03.2022

MAVENCLAD®
cladribine tablets
INNOVATIVELY SIMPLE®

306

НОВА МУТАЦИЯ В PFN1 ГЕНА ПРИЧИНЯВА НАСЛЕДСТВЕНА АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА ТИП 18 ПРИ БЪЛГАРСКО СЕМЕЙСТВО

Т. Ангелов[1], Т. Чамова[1], Т. Тодоров[2], С. Орманджиев[2], А. Тодорова[2,3], С. Чернинкова[1], И. Търнев[1,4]

[1] Клиника по Нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, Медицински университет – София
[2] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника”, София
[3] Катедра „Медицинска химия и биохимия”, Медицински университет – София
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

Въведение: Амиотрофичната латерална склероза (АЛС) е прогресивно невродегенеративно заболяване, отличаващо се с клинична и генетична хетерогенност. ALS 18 е клинична форма с ниска епидемиологична честота, развиваща се вследствие на мутация в PFN1 гена. Този ген кодира белтъка Профилин-1, имащ роля в полимеризацията на мономерния (G)-актин до филаментозния (F)-актин и по този начин участващ активно в цитоскелетната динамика и аксоналния транспорт.

Цел: Да се представят клиничните особености при първото българско семейство с ALS 18 форма, вследствие мутация в PFN1 гена.

Материал и методи: Представяме българско семейство, състоящо се от 3 поколения с 4 засегнати индивиди и поставена клинична диагноза АЛС. При семейството е извършено секвениране от ново поколение (NGS) с цел генетично изясняване.

Резултати: Генетичният анализ доказа хетерозиготна мутация 17:g.4851598A>C, c.92T>G, p.Val31Gly в PFN1 гена. Средната начална възраст на заболяването при семейството е 59.75 (±10.11) години, с вариация от средно 22.33 (±3.4) години между първите две поколения (засегнати жени) и третото поколение (засегнат мъж). Неврологичният статус се характеризира с изолирано засягане на периферния двигателен неврон (ПДН) в крайниците, с бавна прогресия и сравнително благоприятен ход на развитие, като към момента са живи 3 от засегнатите 4 индивиди. Липсва засягане на ниво мозъчен ствол и на централния двигателен неврон (ЦДН), както други структури на ЦНС.

Заключение: Представянето на клиничните характеристики на ALS 18 форма цели да обогати националната и световна база данни. Въпреки ниската й епидемиологична честота, тя следва да се има предвид в диференциално-диагностичен план при непълна клинична картина на заболяването.

Ключови думи: АЛС, генетика, фенотип, PFN1

NEW MUTATION IN THE PFN1 GENE CAUSES FAMILIAL AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS TYPE 18 IN A BULGARIAN FAMILY

Teodor Angelov[1], Teodora Chamova[1], Tihomir Todorov[2], Slavko Ormandzhiev[2], Albena Todorova[2,3], Sylvia Cherninkova[1], Ivailo Tournev[1,4]

[1] Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovska”, Medical University of Sofia
[2] Genetic and Medico-Diagnostic Laboratory „Genica”, Sofia
[3] Department of Medical Chemistry and Biochemistry, Medical University of Sofia
[4] Department of Cognitive Science and Psychology, New Bulgarian University, Sofia

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease characterized by clinical and genetic heterogeneity. ALS 18 is an ultrarare clinical form with a due to a mutation in the PFN1 gene. This gene encodes the protein Profilin-1, which plays a role in the polymerization of monomeric (G)-actin to filamentous (F)-actin and thus actively participates in cytoskeletal dynamics and axonal transport.

Aim: To present the clinical features of the first Bulgarian family with ALS 18 form, due to mutation in the PFN1 gene.

Material and methods: We present a Bulgarian family consisting of 3 generations with 4 affected individuals with a clinical diagnosis of ALS. The affected underwent neurological evaluatuons, nerve conduction studies and CT of the brain. New generation sequencing (NGS) has been performed on the family for genetic clarification.

Results: Genetic analysis proved a heterozygous mutation 17:g.4851598A>C, c.92T>G, p.Val31Gly in the PFN1 gene. The mean age at onset in the family was 59.75 (± 10.11) years, with a mean variation of 22.33 (± 3.4) years between the first two generations (affected women) and the third generation (affected male). The neurological examination was consistent with isolated involvement of the lower motor neuron (LMN) in the four limbs, with slow progression and relatively mild course, since currently 3 of the affected 4 individuals are alive. There was no involvement at the level of the brainstem and the upper motor neuron (UMN), as well as other structures of the central nervous system.

Conclusion: The presentation of the clinical characteristics of the ALS 18 form aims to enrich the national and global database. Despite its low epidemiological frequency, it should be considered in the differential diagnostic aspect in cases of incomplete clinical features of the disease.

Key words: ALS, genetics, phenotype, PFN1

307

КЛИНИЧЕН СПЕКТЪР И ДИАГНОСТИКА НА ВРОДЕНИТЕ МИОТОНИИ

С. Благоева[1], Т. Чамова[1], Т. Тодоров[2], А. Тодорова[2,3], И. Търнев[1,4]

[1] Клиника по Нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, МУ – София
[2] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника”, София
[3] Катедра „Медицинска химия и биохимия”, МУ – София
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, НБУ, София

Цел: Да се представят основните клинични прояви и основни методи на диагностика при вродените миотонии.

Недистрофичните миотонии са редки заболявания, с честота ~ 1/100 000. Спадат към групата на каналопатиите. Те се причиняват от мутации в гени, кодиращи йонни канали. Клиничната им изява е под формата на миотония – затруднена / забавена мускулна релаксация (усещане за мускулна скованост) със или без болезнена инициация на движенията на лицевата, аксиалната мускулатура и мускулите на крайниците, или периоди на слабост (периодична парализа).

Миотонията може да е налице, както при хлорните, така и при натриевите каналопатии. Хлорните каналопатии включват доминантната Myotinia congenital (Thomsen) и рецесивната генерализирана миотония (Becker).

Myotonia congenita е заболяване, което се дължи се на мутации в CLCN1-гена, кодиращ волтаж-зависим хлорен канал в мускулните клетки (7q35).

Началото на клиничните прояви при КМ тип Becker е обикновено в първото, значително по-рядко във второто и третото десетилетие. Клинична характеристика:

1. Стегнатост на мускулатурата след покой, подобряваща се след продължителни упражнения.

2. Сковаността намалява след няколко повторения на едно и също движение – Warm-up феномен

3. При някои пациенти – значителна преходна слабост след почивка, по-силно изразена за горните крайници

4. Псевдоатлетичен хабитус- от умерена до изразена мускулна хипертрофия, която вероятно се развива поради хронично повишената мускулна активност

5. В сравнение с болестта на Thomsen, хората, засегнати от рецесивната генерализирана миотония (Becker), имат по-тежка миотония и преходни периоди (<1 мин) на слабост при започване на движение, особено след продължителна почивка

Симптоматиката при КМ тип Thomsen може да започне от раждането до ранно детство. Първият симптом може да бъде забавено отпускане на клепачите след кихане или по време на плач. При бебета- необичайно силно развити мускули в крайниците, но явна мускулна хипертрофия в ранна детска възраст е рядка. Болестта на Томсен може да варира по тежест от лека, умерена и тежка, като тежките случаите са редки. Вътрефамилна хетерогенност не е необичайна. Продължителността на живота е нормална и засегнатите лица могат да водят удовлетворяващ живо. Липсва прогресия на симптомите.

Натриевите каналопатии са автозомно-доминантни алелни заболявания, обуславени от мутации в гена SCN4A, кодиращ α-субединицата на натриевия канал, локализиран на хромозома 17q23.1-25.3.6. Нарушеното функциониране на α-субединицата на натриевия канал води до увеличаване на сарколемната възбудимост, което клинично се представя с наличие на миотоничен феномен. Към тази група се отнасят натриево-канална вродена миотония, хиперкалиемична периодична парализа, калий-зависимата миотония и вродената парамиотония. Въпреки припокриващите се фенотипи, всяко едно от тези заболявания има типични клинични характеристики. Натриево-канална вродена миотония се характеризира със скованост на мускулите, особено след почивка, подобряваща се след неколкократно повтаряне на едно и също движение-warm-up феномен, без епизоди на периодична парализа. Миотонията може да флуктуира и при упражнения да се провокира мускулна болка.

Конгениталната парамиотония е автозомно-доминантно заболяване. Началото е от раждането. Клиничните признаци са миотония, задълбочаваща се от неколкократни съкращения (парадоксална миотония). Парамиотонията може да бъде последвана от мускулна слабост. Тежестта на миотонична скованост, в много от случаите зависи от температурата на околната среда, като се наблюдава влошаване на оплакванията при по-ниски температури. Най-често засегнати от миотония са клепачите, лицето и ръцете, вероятно защото тези мускулни групи са по-податливи на охлаждане. При изразено охлаждане или след тежки физически натоварвания, пациентите с вродена парамиотония може да имат епизоди на слабост, типични за хиперкалиемичната периодична парализа.

Хиперкалиемичната периодична парализа е автозомно-доминантно заболяване. Началото на заболяването е от ранно детство до второ десетилетие. Клинично се проявява с епизоди на слабост, обикновено сутрин, продължаващи от 10 мин. до около 1 час, много рядко до 1-2 дни. По време на пристъпите нивото на серумния К е на или над горната граница. Някои пациенти имат признаци на миотония преди или в началото на епизодите, други показват признаци на парамиотония, а при трети миотоничните признаци отсъстват.

Методите, които ще се използват за диагностиката на различни форми на вродени миотонии са:

• Неврологичен статус: Перкусия – перкусионен миотоничен феномен. При повтарящи се движения – акционен миотоничен феномен.

• Биохимични изследвания – КФК.

• Генеалогичен и молекулярно-генетични методи.

• ЕМГ – данни за миотоничен феномен.

• ЕКГ

• ЕхоКГ

Заключение: Клиничния спектър на пациентите с КМ в България е широк. Пациентите с оплаквания от стегнатост в мускулатурата, проявяваща се след покой и подобряваща се след физическа активност, с или без наличието на преходна мускулна слабост, след почивка или атлетичен хабитус, следва да бъдат изследвани за мутации в CLCN1 и SCN4A.

308

ОБРАЗНА НАХОДКА ПРИ МИОТОНИЧНА ДИСТРОФИЯ ТИП 1

И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Н. Топалов[2,3], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”

[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София

[3] Отделение по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”

Миотонична дисторфия тип 1 е мултисистемно заболяване, характеризиращо се с миотония, мускулна слабост, катаракта, засягане на ендокринната, сърдечно-съдовата и гастроинтестиналната система, както и с гонадна атрофия и когнитивни нарушения.

Представен е пациент на 12-годишна възраст, който е роден от нормално протекла бременност. Във връзка с анамнестични данни за усложнен перинатален период и данни за леко разширени латерални вентрикули, детето е проследявано в кърмаческа възраст с трансфонтанелни ехографии. От 6-годишна възраст родителите забелязват промяна в походката, със замятане на десен крак, като по-изразено влошаване отчитат от 11-годишна възраст. При хоспитализация в Клиниката по нервни болести за деца на 12-годишна възраст неврологичният статус на момчето показва миопатен фациес, оживени ахилови рефлекси, положителен симптом на Бабински вдясно и двустранен интенционен тремор. Момчето се изправя от легнало положение през странично, а походката е от вялопаретичен тип с по-изразено повдигане и замятане на двата крака, повече вдясно. Липсват сетивни и тазово-резервоарни нарушения. Налице са дисморфични стигми на лицето, високо небце, сколиоза, фридрайхова деформация на стъпалата. ригиден гръбнак и scapulae alatae. Креатинфоскокиназата при пациента е 427 U/l, а електромиографията е с данни за миотония. Проведената компютърната томография показва церебрална корова атрофия, лекостепенна атрофия на корпус калозум и понса, както и церебеларна атрофия с екс вакуо дилатация на левия страничен и четвърти вентрикул. Генетичното изследване установява експанзия на CTG повтори в ген DM1, което потвърждава диагнозата миотонична дистрофия тип Steinert.

Най-честите находки в магнитно-резонансната томография при пациенти с болест на Steinert са церебрална атрофия с разширени пространства на Virhow-Robin и хиперинтензни в T2 и FLAIR лезии перивентрикулно и в субкортикалното бяло мозъчно вещество, основно с обхващане на предния темпорален дял. Находката кореспондира с продължителността на заболяването, като пациентите с по-кратка давност на симптоматиката могат да имат и нормална образна находка. При описания случай е налице освен церебрална и церебеларна атрофия, находка, която е нетипична за миотонична дистрофия тип 1 и която заедно с координационния синдром и впечатлението за вяло-паретична походка насочват към обсъждане на възможна коморбидност и налагат провеждане на допълнителни генетични изследвания за ранни малкомозъчни атаксии.

NEUROIMAGING FINDINGS IN MYOTONIC DYSTROPHY TYPE 1

I. Aleksandrova[1,2], A. Asenova[1,2], N. Topalov[2,3], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of Child Neurology, MHATNP „St. Naum"
[2] Medical University, Sofia
[3] Imaging Diagnostics Department, MHATNP „St. Naum"

Myotonic dystrophy type 1 is a multisystem disease characterized by myotonia, muscle weakness, cataracts, endocrine, cardiovascular and gastrointestinal disorders, as well as gonadal atrophy and cognitive impairment.

We present the case of a 12-year-old patient who was born from a normal pregnancy. Because of a history of perinatal complications and transfontanel ultrasound data for slightly dilated lateral ventricles, several transfontanel ultrasounds were performed in infancy. From the age of 6 years the parents have noticed gait changes with a more pronounced deterioration reported from the age of 11. When 12-year-old the boy is admitted in the Clinic of Child Neurology and the neurological status showed myopathic face, exaggerated Achilles reflexes, positive Babinski sign in the right leg and bilateral intentional tremor. The patient's gait looks like a flaccid paretic gait with more pronounced lifting of both legs. There are no sensory and pelvic-reservoir disorders. We observe dysmorphic stigmas of the face, high palate, scoliosis, Friedrich's deformity of the feet, rigid spine and scapulae alatae. The patient's creatine phosphokinase is 427 U/l and electromyography shows myotonia. Computed tomography revealed cerebral atrophy, mild atrophy of corpus callosum and pons, as well as cerebellar atrophy. Genetic testing found expansion of CTG repeats in DM1 gene, which confirmed the diagnosis of Steinert myotonic dystrophy.

The most common findings in magnetic resonance imaging in patients with Steinert myotonic dystrophy are cerebral atrophy with enlarged Virhow-Robin spaces and periventricular and subcortical white matter hyperintense lesions in T2 and FLAIR, mainly involving the anterior temporal lobe. These findings correspond to the duration of the disease, as patients with a shorter duration of symptoms may have a normal imaging finding. In this case, in addition to cerebral there is cerebellar atrophy too, a finding that is not typical for myotonic dystrophy type 1 and which together with the coordination syndrome and flaccid-paretic gait lead to discussion of possible comorbidity and require additional genetic testing for early-onset ataxia.

309

ПРЕДСТАВЯНЕ НА СЕМЕЙСТВО С АВТОЗОМНО-ДОМИНАНТНА ФОРМА НА CAPN3 СВЪРЗАНА ПОЯС-КРАЙНИК МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ

А. Танева[1,2], Т. Чамова[1,2], С. Бичев[3], Д. Златарева[4], И. Търнев[1,2,5]

[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска", София
[2] Катедра по неврология, МУ София
[3] Национална генетична лаборатория, МУ София
[4] Клиника по образна диагностика, УМБАЛ „Александровска", София
[5] Департамент по когнитивна наука и психология, НБУ, София

Въведение: Калпаин 3 (CAPN3) свързаната Прогресивна мускулна дистрофия тип пояс-крайник (ПКМД) в рецесивната си форма R1 (2A) е най-често срещаната форма от всички ПКМД в световен мащаб. През 2016 г. Vissing. и сътр. докладват за автозомно-доминантна форма на калпаинопатия. При нея се описват променливост на клиничния фенотип, вариращ от почти безсимптомна форма до тежко протичаща със загуба на самостоятелна походка.

Цел: Описание на фенотипната изява на семейство с АД форма на калпаинопатия.

Методи: На симптоматичния пациент е проведено NGS. При родителите е проведено секвениране на CAPN3 гена. Клинично изследване и изследване на серумна КФК е осъществено при индексния пациент и нейния баща. Функционално изследване на дишането (ФИД), ЕКГ, ехокардиография (ЕхоКГ) и Магнитно-резонансна томография (МРТ) на мускули на долни крайници и параспинална мускулатура са проведени на индексния пациент.

Резултати: Индексният пациент и нейния баща са хетерозиготи по съответната мутация, като при пациентката заболяването е с разгърната клинична картина на миопатен синдром с генерализирана мускулна слабост, по-силно изразена за проксималните мускули на четирите крайника и на аксиалната мускулатура, миопатно-клатушкаща се походка с едностранно подпомагане, а при баща ѝ има данни за леко изразени хипотрофии на горни крайници и леко повишени стойности на КФК при запазена мускулна сила.

Аргументи: Непрекъснатото разширяване на генотипния и фенотипния спектър на формите на ПКМД води до необходимостта от използването на съвременни методи за генетично изследване като NGS за поставяне на точна генетична диагноза при неясни и нетипични случаи.

Заключение: При съмнения за калпаинопатия дори в семейства с клинични данни за АД унаследяване на заболяването, е уместно секвениране на CAPN3 гена.

310

ПРЕДСТАВЯНЕ НА РЯДЪК, ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАН СЛУЧАЙ НА СПАСТИЧНА АТАКСИЯ НА CHARLEVOIX-SAGUENAY В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

М. Колева[1,2], Н. Иванова[2,3], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум" София
[2] Медицински университет – София
[3] Център по молекулна медицина

Автозомно-рецесивната спастична атаксия на Charlevoix-Saguenay (ARSACS) е генетично обусловено, прогресиращо невродегенеративно заболяване с начало на симптоматиката обикновено от ранна детска възраст. Заболяването се причинява от мутации в SACS гена. Най-честите клинични симптоми са спастицитет, церебеларна атаксия и периферна невропатия. Нистагъм, дизартрия, дисфагия, сколиоза и други деформитети по опорно-двигателния апарат, епилепсия, зрителни, слухови и интелектуални нарушения са също възможни. Описвани са и характерни МРТ лезии, насочващи и/или потвърждаващи (ARSACS).

Представяме първия генетично верифициран в България случай на заболяването у дете, като до настоящия момент в България са доказани и подробно характерезирани само още 2 случая, но у възрастни – 37-годишен мъж и 42-годишна жена. За разлика от значително по-пълно разгърнатата клинична картина у възрастните пациенти, при нашата пациентка към 16 г. възраст са налице спастицитет, церебеларна атаксия, изразен тремор, дизартричен говор, интелектуално изоставане, както и дискретно проявени зрителни нарушения. На този етап липсват данни за невропатия, както и типичните в МРТ на главен мозък линеарни хипоинтензнг лезии в моста, описвани при заболяването у възрастни, като е налице само лека атрофия на вермис церебели.

PRESENTATION OF A RARE, GENETICALLY VERIFIED CASE OF SPASTIC ATAXIA OF CHARLEVOIX-SAGUENAY IN CHILDHOOD

M. Koleva[1,2], N. Ivanova[2,3], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, University Hospital „St. Naum", Sofia
[2] Medical University – Sofia
[3] Molecular Medicine Center

Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS) is a genetically determined, progressive neurodegenerative disease with onset of symptoms usually in early childhood. The disease is caused by mutations in the SACS gene. The most common clinical symptoms are spasticity, cerebellar ataxia and peripheral neuropathy. Nystagmus, dysarthria, dysphagia, scoliosis and other musculoskeletal disorders, epilepsy, visual, hearing and intellectual impairments are also possible. Characteristic MRI lesions directing and / or confirming ARSACS have also been described.

We present the first genetically verified case of ARSACS in a child in Bulgaria, and so far in Bulgaria only 2 more cases have been proven and characterized in detail, but in adults – a 37-year-old man and a 42-year-old woman. In contrast to the significantly more complete clinical picture in elderly patients, our patient at the age of 16 has spasticity, cerebellar ataxia, severe tremor, dysarthric speech, intellectual retardation, and discreet visual manifestations. At this time, there is no evidence of neuropathy, as well as the typical in the MRI of the brain linear hypointensive lesions in the bridge, described in the disease in adults, with only mild atrophy of the vermis cerebelli.

311

СЛУЧАЙ НА ЛЕБЕРОВА ОПТИЧНА АТРОФИЯ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

М. Колева[1,2], Ф. Мехмедова[3], С. Чернинкова[2], К. Каменарова[4], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум" София
[2] Медицински Университет – София
[3] СОБАЛ „Д-р Тасков" – Търговище
[4] Център по молекулна медицина

Хередитарната оптична невропатия на Лебер (Leber's hereditary optic neuropathy, LHON) е рядка, митохондриална невродегенеративна болест, засягаща зрителния нерв, с честота около 1:45 000 в европейската популация. В около 90% заболяването се причинява от три най-чести точкови мутации в митохондриалната ДНК – (m.11778G.A/MTND4, m.3460G.A/MT-ND1, m.14484T.C/MT-ND6). Характеризира с безболезнена загуба на централното зрение – последователно или едновременно в двете очи, с различна бързина на прогресия на клиничната картина. Описвани са случаи на изява от 2 до 80-годишна възраст, като пикът на засягане е през втора и трепа декада от живота, с предоминантно засягане на мъжкия пол (80-90%). По данни от няколко провеждани метаанализи честотата на Леберовата атрофия в детска възраст е около 15-20%.

Представяме случай на 17-годишно момче с нарушение на зрението на ляво око по типа на централен скотом и често главоболие, без друга сигурна неврологична симптоматика, първоначално с мнение за ретробулбарен неврит. Предвид нормалната МРТ на главен мозък и установен олигоклонален ликвор се обсъди възможна МС – клинично изолиран синдром. На следващ етап, около 2 месеца след установената очна симптоматика, момчето се представя с нарушение във визуса и констатиран централен скотом и на дясно око, с липса на възстановяване на първоначално засегнатото ляво око. На фона на липса на ефект от приложението на метилпреднизолон, бързата прогресия в зрителните нарушения и на двете очи, юношеската възраст и мъжкия пол, както и липса на лезии като при МС в контролно проведената МРТ на главен мозък, момчето беше насочено за генетично изследване, чрез което се доказа носителство на хоплазмен патогенен вариант в MT-ND1 ген – G3460A, отговорна за около 15% от случаите на Леберова оптична атрофия и описваната с най-неблагоприятна прогноза.

A CASE OF LEBER'S OPTICAL ATROPHY IN CHILDHOOD

M. Koleva[1,2], F. Mehmedova[3], S. Cherninkova[2], K. Kamenarova[4], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neuroloy, University Hospital „St. Naum" Sofia
[2] Medical University – Sofia
[3] ROOM „Dr. Taskov" – Targovishte
[4] Molecular Medicine Center

Leber's hereditary optic neuropathy (LHON) is a rare, mitochondrial neurodegenerative disease affecting the optic nerve, with a frequency of about 1:45,000 in the European population. About 90% of the cases are caused by the three most common point mutations in mitochondrial DNA – (m.11778G.A / MTND4, m.3460G.A / MT-ND1, m.14484T.C / MT-ND6). It is characterized by painless loss of central vision – sequentially or simultaneously in both eyes, with different rates of progression of the clinical presentation. Cases of manifestation from 2 to 80 years of age have been described, with the peak of involvement being in the second and shaky decade of life, with predominant male involvement (80-90%). According to data from several meta-analyzes, the incidence of Leber atrophy in childhood is about 15-20%.

We present a case of a 17-year-old boy with impaired vision in the left eye of the central scotoma type and frequent headache, with no other definite neurological symptoms, initially with an opinion of retrobulbar neuritis. Due to the normal MRI of the brain and established oligoclonal cerebrospinal fluid, a possible MS – clinically isolated syndrome was discussed. At the next stage, about 2 months after the established ocular symptoms, the boy presented himself with a visual impairment and a central scotoma of the right eye, with no recovery of the initially affected left eye. Against the background of the lack of effect of methylprednisolone, the rapid progression of visual disturbances in both eyes, adolescence and male sex, as well as the absence of lesions such as MS in control MRI of the brain, the boy was sent for genetic testing, thus proving the carrier of a hopoplasmic pathogenic variant in the MT-ND1 gene – G3460A, responsible for about 15% of cases of Leber's optical atrophy and described with the most unfavorable prognosis.

312

ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТКА С MORBUS HIRAYAMA – КЛИНИЧЕН ФЕНОТИП, ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ И ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА ЗАБОЛЯВАНЕТО

Т. Ангелов[1], Т. Чамова[1], Д. Златарева[2], Н. Филева[2], И. Барбов[3], И. Търнев[1,4]

[1] Клиника по Нервни болести, УМБАЛ „Александровска",
Медицински университет – София
[2] Клиника по образна диагностика, УМБАЛ „Александровска",
Медицински университет – София
[3] Клиника по неврология, Медицински факултет, Университет Св. св. Кирил и Методий, Скопие, Северна Македония
[4] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

Въведение: Morbus Hirayama е рядко заболяване, срещано

още в научната литература под наименованието мономелична амиотрофия. Клинично, то се характеризира с бавно прогресиращи мускулна слабост и атрофия, локализирани в един горен крайник, най-често в дисталните мускулни групи (предмишница и китка). Не се наблюдава засягане на мускулните групи в долните крайници, булбарната група, както и на сетивността. В повечето случаи, началото на заболяването е през първата половина на второто десетилетие, като прогресията му е най-изразена около две години след върха на растежната крива и достига плато в началото на третата декада. Това определя един сравнително доброкачествен ход на развитие и нисък риск от инвалидизация при тази група пациенти.

Цел: Да се представи клиничния фенотип, диагностичния алгоритъм и диференциалната диагноза на заболяването.

Материал и методи: Представяме пациентка на 16 г., чиито оплаквания датират от 14-годишна възраст, когато забелязала „падане" на средния пръст на дясната ръка по време на къпане.

Резултати: От неврологичния статус при пациентката са налице синдром на увреждане на периферния двигателен неврон в десния горен крайник с мускулна слабост за дисталните мускулни групи и дискретни пирамидни белези. При проведените електромиография (ЕМГ) и МРТ на шиен отдел (нативно и след контрастно усилване на образа изследване, в неутрална позиция и флексия), пациентката покрива клиничните критерии за поставяне на диагнозата Morbus Hirayama.

Заключение: Познаването на отличителните характеристики на Morbus Hirayama и диагностичния алгоритъм е от изключително значение за точното поставяне на клиничната диагноза, както и за диференциално-диагностичното разграничаване с клинично сходни състояния – ювенилни форми на Амиотрофична латерална склероза (АЛС), Спинална мускулна атрофия (СМА) и Синдром на карпалния канал в напреднал стадий.

Ключови думи: Болест на Hirayama, фенотип, диагностичен алгоритъм

CASE REPORT OF A PATIENT WITH MORBUS HIRAYAMA - CLINICAL PHENOTYPE, DIAGNOSTIC ALGORITHM AND DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF THE DISEASE

Teodor Angelov[1], Teodora Chamova[1], Dora Zlatareva[2], Nevena Fileva[2], Ivan Barbov[3], Ivailo Tournev[1,4]

[1] Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovska", Medical University of Sofia
[2] Clinic of Diagnostic Imaging, University Hospital „Alexandrovska", Medical University of Sofia
[3] Clinic of Neurology, Faculty of Medicine, University of St. St. Cyril and Methodius, Skopje, Northern Macedonia
[4] Department of Cognitive Science and Psychology, New Bulgarian University, Sofia

Introduction: Morbus Hirayama is a rare disease found in the scientific literature under the name of monomelic amyotrophy. Clinically, it is characterized by slowly progressive muscle weakness and atrophy, localized in one upper limb, most often in the distal muscle groups (forearm and wrist). No involvement of the muscle groups in the lower extremities, the bulbar group, or the sensibility was observed. In most cases, the onset of the disease is in the first half of the second decade, and its progression is most pronounced about two years after the peak of the growth curve and reaches a plateau at the beginning of the third decade. This determines a relatively benign development and a low risk of disability in this group of patients.

Aim: To present the clinical phenotype, diagnostic algorithm and differential diagnosis of the disease.

Material and methods: We present a 16-years old female patient whose complaints date back to the age of 14 years. She underwent neurological examinations, EMG (electromyography) and magnetic resonance imaging (MRI) of the cervical spinal cord.

Results: The neurological examination of the patient was consistent with impairment of the lower motor neuron in the right upper limb with muscle weakness for the distal muscle groups and discrete pyramidal signs. In the performed electromyography (EMG) and MRI of the cervical region (native and after contrast enhancement, in the neutral position and flexion), the patient met the clinical criteria for the diagnosis of Morbus Hirayama.

Conclusion: Knowledge of the distinctive features of Morbus Hirayama and the diagnostic algorithm is extremely important for accurate clinical diagnosis, as well as for differential diagnostic with clinically similar conditions - juvenile forms of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), Spinal muscular atrophy (SMA) and advanced carpal tunnel syndrome.

Key words: Morbus Hirayama, phenotype, diagnostic algorithm

313

ПРЕДСТАВЯНЕ НА ПЪРВИЯ ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТКА С МУТАЦИИ В TWNK ГЕНА В БЪЛГАРИЯ

М. Колева[1,2], Г. Тачева[2,3], С. Атемин[2,4], Т. Тодоров[4], И. Литвиненко[2,3], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св.Наум", София
[2] Медицински университет – София
[3] СБАЛДБ „Проф. Иван Митев" – София
[4] Генетична и медико-диагностична лаборатория „Геника"

Мутациите в TWNK гена (10q24.31) водят до разнообразен по клинична характеристика и възрастово начало фенотип. Заболяванията, асоциирани с мутации в този ген са редки, с основна изява на неврологична симптоматика като атаксия, мускулна хипотония, офталмоплегия и екстрапирамиден синдорм с различни тежест и възрастово начало – от изява на тежка, генерализирана хипотония с офталмопареза и хореоатетози още в кърмаческа възраст, до по-дискретно проявена атаксия и/или сензорна полиневропатия с късно начало и бавна прогресия.

Представяме първия случай на доказани мутации в TWNK гена в България у дете на 1-годишна възраст с тежко изоставане в двигателното развитие – генерализирана мускулна хипотония, квадрипаретичен и екстрапирамиден синдром, офталмопареза, отслабени до липсващи рефлекси, завишени трансаминази. След провеждане на цялостно екзомно секвениране, се установи двойно хетерозиготно носителство на мутации в TWNK гена.

PRESENTATION OF THE FIRST GENETICALLY VERIFIED CASE OF A PATIENT WITH MUTATIONS IN THE TWNK GENE IN BULGARIA

M. Koleva[1,2], G. Tacheva[2,3], S. Atemin[2,4], T. Todorov[4], I. Litvinenko[2,3], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, University Hospital „St. Naum" Sofia
[2] Medical University – Sofia
[3] SBALDB „Prof. Ivan Mitev" – Sofia
[4] Genetic and Medical Diagnostic Laboratory Genica

Mutations in the TWNK gene (10q24.31) lead to a variety of clinical characteristics and age-related phenotypes. Diseases associated with mutations in this gene are rare, with the main manifestation of neurological symptoms such as ataxia, muscular hypotonia, ophthalmoplegia and extrapyramidal syndrome of varying severity and age – from severe, generalized hypotonia with ophthalmoparesis and

chorea to more discreetly manifested ataxia and / or sensory polyneuropathy with late onset and slow progression.

We present the first case of established mutations in the TWNK gene in Bulgaria in a 1-year-old child with severe motor retardation – generalized muscular hypotonia, quadriparetic and extrapyramidal syndrome, ophthalmoparesis, weakened to absent reflexes, increased transaminases. After complete exomatic sequencing, a double heterozygous carrier for mutations in the TWNK gene was identified.

314

АДАПТОР-ПРОТЕИН 4 КОМПЛЕКС АСОЦИИРАНА НАСЛЕДСТВЕНА СПАСТИЧНА ПАРАПЛЕГИЯ – СЛУЧАЙ С ГЕНЕТИЧНО ВЕРИФИЦИРАНА МУТАЦИЯ В ГЕН AP4S1

Е. Родопска[1], В. Божинова[1], И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Н. Топалов[2,3]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”, София
[2] Медицински университет – София
[3] Клиника по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”, София

Адапторен протеин 4 (AP-4) асоцииранata наследствена спастична параплегия (НСП), известна също като синдром на дефицит на AP-4, принадлежи към група невродегенеративни заболявания, характеризиращи се с прогресираща спастична параплегия с ранно начало, обикновено преди 1-годишна възраст. Диагнозата AP-4-асоцииранata НСП се поставя при пробанд чрез идентифициране на биалелни патогенни варианти в един от четирите гена – AP4B1, AP4E1, AP4M1 или AP4S1, като унаследяването е по автозомно рецесивен начин. Клиничната картина включва първоначална хипотония, преминаваща в спастична дипареза и квадрипареза, както и умствена изостаналост, епилепсия, микроцефалия, забавен растеж, деформации на стъпалото и характерни дисморфични белези. В образните изследвания на главен мозък се наблюдават вентрикуломегалия, колпоцефалия, редукция на бялото мозъчно вещество и корова атрофия.

Представен е случай на пациент с първоначална диагноза детска церебрална парализа – спастична дипареза, при който впоследствие е доказана мутация в ген AP4S1. Пациентът е момче на 6-годишна възраст, родено от втора, нормално протекла бременност и раждане с тегло 3100 гр., без данни за усложнения в пери- и постнаталния период. Детето е с неспецефични дисморфични белези на лицето и с микроцефална конфигурация на главата. Неврологичният статус показва конвергентен страбизъм, аксиална хипотония, долна спастична парапареза без възможност за самостоятелна походка, задръжка в развитието на речта и тежка степен на умствена изостаналост (Кор 40). Липсват анамнестични данни за епилептични пристъпи, но в електроенцефалографското изследване се регистрира епилептиформена активност в десните окципитални отвеждания. В МРТ на главен мозък се визуализират колпоцефалия, десностранна темпоробазална арахноидна киста и парциална хипоплазия на корпус калозум. Проведено е цялостно екзомно секвениране като е открит много рядък патогенен вариант в ген AP4S1 (NM_007077.4):c138+3_138+6delAAGT). Родителите са хетерозиготни носители на мутации в ген AP4S1.

В заключение: Диагнозата детска церебрална парализа се поставя погрешно при някои метаболитни, бавно прогресиращи дегенеративни заболявания и генетични синдроми, като случаите с погрешна първоначална диагноза значително намаляват благодарение на развитието на невроизобразяващите и метаболитните изследвания и на молекулярната генетика.

ADAPTOR-PROTEIN 4 COMPLEX ASSOCIATED HEREDITARY SPASTIC PARAPLEGIA – A CASE WITH A GENETICALLY VERIFIED MUTATION IN THE AP4S1 GENE

E. Rodopska[1], V. Bojinova[1], I. Aleksandrova[1,2], A. Asenova[1,2], N. Topalov[2,3]

[1] Clinic of Child Neurology, UMNATNP „St. Naum”
[2] Department of Neurology, Medical University – Sofia
[3] Imaging diagnosis Department, UMNATNP „St. Naum”

Adaptor Protein 4 (AP-4) Associated Hereditary Spastic Paraplegia (HSP), also known as AP-4 Deficiency Syndrome, belongs to a group of neurodegenerative diseases characterized by progressive spastic paraplegia with early onset, usually before one year of age. The diagnosis of AP-4-associated HSP is made in the proband by identifying biallelic pathogenic variants in one of the four genes – AP4B1, AP4E1, AP4M1 or AP4S1, and the inheritance is autosomal recessive. Associated complications include initial hypotonia, progressing to spastic diparesis and quadriparesis, as well as mental retardation, epilepsy, microcephaly, growth retardation, foot deformities and dysmorphic features. Ventriculomegaly, colpocephaly and cortical atrophy have been observed in imaging studies of the brain.

We present a case of a patient with an initial diagnosis of cerebral palsy - spastic diparesis, in which a mutation in the AP4S1 gene was subsequently found. The patient is a 6-year-old boy, born from a second, normal pregnancy and birth, weighing 3100 g, without evidence of complications in the peri- and postnatal period. The child has non-specific dysmorphic features of the face and a microcephalic configuration of the head. Neurological status shows convergent strabismus, axial hypotonia, lower spastic paraparesis without the ability to walk independently, speech retardation, and severe mental retardation (IQ- 40). There is no history of epileptic seizures, but electroencephalographic examination showed epileptiform activity in the right occipital leads. MRI of the brain revealed colpocephaly, right temporobasal arachnoid cyst and partial hypoplasia of the corpus callosum. Whole exome sequencing was performed and a very rare pathogenic variant was found in the AP4S1 gene (NM_007077.4): c138 + 3_138 + 6delAAGT). Parents are heterozygous carriers of mutations in the AP4S1 gene.

The diagnosis of cerebral palsy is misdiagnosed with some metabolic, slowly progressive degenerative diseases and genetic syndromes. The cases of misdiagnosis are significantly reduced due to the development of the neuroimaging, the metabolic studies and molecular genetics.

315

ПЪРВИ СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТ С ГЕНЕТИЧНО ДОКАЗАН CANVAS СИНДРОМ В БЪЛГАРИЯ

Г. Ангов[1], М. Клисурски[2], А. Тодорова[3], В. Начева[1], И. Петрова[1], П. Дачева[1], М. Караджова[1], Ю. Петрова[1]

[1] Катедра по неврология, МУ – София
[2] МЦ „Спектър” – София
[3] Генетична медико-диагностична лаборатория „Геника”

Резюме: Церебеларна атаксия с невропатия и синдром на вестибуларна арефлексия е атаксия с късно начало и комбинация от двустранно вестибуларно, церебеларно и соматосензорно увреждане (CANVAS). Връзката на двустранната вестибулопатия с церебеларна атаксия е съобщена за първи път през 1991 г. и е определена като отделен синдром. През 2011 г. се добавя и сензорен дефицит, който е неразделна част от пълният спектър на фенотипа. Някои от по-ограничените фенотипни варианти

включват системи на баланс, автономна дисфункция и/или кашлица. CANVAS е автозомно рецесивно заболяване с късно начало, като до скоро диагнозата бе поставяна единствено на базата на клиничния фенотип. През 2019 година е установен дефект в RFC1 AAGGG (биалелно пентануклеотидно интронно повторение в гена на субединица 1 на RFC1). Тази мутация е идентифицирана като основна, и отговорна за голяма част от случаите на CANVAS.

Представяме случай на 83 годишен мъж с типична клинична картина на пълният спектър на фенотипа и генетично верифициран CANVAS синдром. Заболяването представлява интерес, поради бавната прогресия, хетерогенната клинична презентация и широка диференциална диагноза. Дискутирани са и методите за диагностика и лечение, които са от съществено значение за по- доброто менажиране на симптоматиката.

THE FIRST PATIENT IN BULGARIA WITH GENETICALLY CONFIRMED CANVAS SYNDROME

G. Angov[1], M. Klisurski[2], A. Todorova[3], V. Nacheva[1], I. Petrova[1], P. Dacheva[1], M. Karadhzova[1], Y. Petrova[1]

[1] Neurology Chair at the Medical University of Sofia
[2] Spectar Medical Cente – Sofia
[3] Genetic medico-iagnostic laboratory Genica

Abstract: Cerebellar Ataxia with Neuropathy and bilateral Vestibular Areflexia Syndrome is ataxia with late onset and a combination of bilateral vestibular, cerebellar and somatosensory damage (CANVAS). The relation of the bilateral vestibulopaty with the cerebellar ataxia was first reported in 1991 and was designated as a separate syndrome. In 2011, sensory deficiency was added to that, which is integral to the full spectrum of this phenotype. Some of the narrower phenotype variants include as well systems of balance, autonomous dysfunction and/or coughing. CANVAS is an autosomic recessive disease of late onset, and until recently, the diagnostication was only done based on clinical phenotype. In 2019, a defect was found in RFC1 AAGGG (biallelic pentanucleotide intronic repetition within the gene of subunit 1 in RFC1) This mutation has been identified as the major one, as well as accountable for a significant portion of the CANVAS cases.

Here it is presented the case of an 83-year-old patient with typical clinical picture of full-range phenotype and genetically verified CANVAS Syndrome. The disease is of particular interest due to its slow progress, heterogeneous clinical presentation and broad differential diagnosis. The diagnostic and treatment methods are discussed as well, being of major importance for the better symptomatic management.

Key words: cerebellar ataxia, neuropathy, vestibular areflexia, CANVAS syndrome

316

МИОПАТИЯ ТИП BETHLEM ПРИ МОМИЧЕ НА 4-ГОДИШНА ВЪЗРАСТ

А. Асенова[1,2], И. Александрова[1,2], Н. Топалов[2,3], Е. Родопска[1], А. Шокова[4], И. Брадинова[5], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”, МУ-София
[2] Катедра по неврология, МУ – София
[3] Отделение по образна дианостика, УМБАЛНП „Св. Наум”
[4] УМБАЛНП „Св. Наум”, Диагностично-консултативен блок
[5] СБАЛАГ „Майчин дом”, Национална генетична лаборатория, МУ – София

Миопатия на Bethlem и вродената мускулна дистрофия на Ullrich образуват спектър от колагенопатии, причинени от генетични мутации, кодиращи някоя от трите субединици на колаген VI. Фенотипът на Bethlem е относително доброкачествен и се характеризира с проксимална доминантна миопатия, келоиди, контрактури, дистална хиперекстензивност и фоликуларна хиперкератоза. Представяме 4-годишно момиче с генетично доказана миоапатя тип Bethlem, дължаща се на мутация в COL6A3 ген, с автозомно-доминантно унаследяване. Клиничната картина се представя от миоапетн синдром със слабост на тазо-бедрената мускулатура, контрактури на Ахиловите сухожилия, мускулна хипотония. ЕМГ изследването показва характерни белези за миогенна увреда, а креатин киназата е с леко завишени стойности. Провеждането на генетично изследване има изключително важна и решаваща роля за постаянето на точната диагноза при това заболяване

BETHLEM MYOPATHY: A CASE REPORT OF 4-YEAR-OLD GIRL

A. Asenova[1,2], I. Aleksandrova[1,2], N. Topalov[2,3], M. Koleva[1,2], E. Rodopska[1], A. Shokova[4], I. Bradinova[5], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, UMHATNP „St. Naum”, Sofia
[2] Department of Neurology, MU – Sofia
[3] Department of Imaging diagnostics, UMHATNP „St. Naum”, Sofia
[4] UMHATNP „St. Naum”, Sofia, Outpatient Department
[5] University Obstetrics and Gynecology Hospital „Maichin dom”, National geneticlaboratory, MU – Sofia

Bethlem myopathy and Ullrich congenital muscular dystrophy form a spectrum of collagenopathies caused by genetic mutations encoding for any of the three subunits of collagen VI. Bethlem phenotype is relatively benign and is characterized by proximal dominant myopathy, keloids, contractures, distal hyperextensibility, and follicular hyperkeratosis. We present 4 year old girl with genetically verified with BM, due to mutation of COL6A3 gen with autosomal dominant inheritance. The clinical picture is represented by myoapetic syndrome with limb-girdle muscle weakness, muscle hypotonia, ankle contractures. Eectromyography revealed myopathic features and creatinine kinase was mildly elevated.

317

ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА ПАРОКСИЗМАЛНИ ПРИСТЪПИ ПРИ ДЕТЕ С „АТИПИЧЕН” СИНДРОМ НА РЕТ

Магдалена Близнакова[1], Георги Бошев[3], Миглена Георгиева[2], Живка Чуперкова[2]

[1] Катедра Обща медицина, Медицински университет – Варна
[2] Катедра Педиатрия, Медицински университет – Варна
[3] Студент по Медицина, Медицински университет – Варна

Цел и обект на изследването: Цел на изследването е да представи клиничен случай на дете с FOXG1 Енцефалопатия, епилепсия и тежка форма на дефицит на витамин D. Обект на изследването е диференцирането на тетаничните гърчове (предизвикани от хипокалциемията) от тоничните пристъпи на пациента.

Използвани методи: Описаният клиничен случай е на 11-годишно момиче с „атипичен”, „вроден” синдром на Rett, дължащ се на FOXG1 генна мутация.

Резултати: Детето има микроцефалия, изоставане в психомоторното развитие, нарушения на съня и диагностицирана терапевтично резистентна епилепсия. Епилепсията се презентира с фокални пристъпи с увреда на съзнанието, тонични, миоклонични и двустранни тонично-клонични пристъпи. При поредна

хоспитализация на момичето са снети анамнестични данни за множество пристъпи на „стягане“ на крайниците през последните 2 месеца, първоначално интерпретирани като епилептични. Последва прием в Детско интензивно отделение за лечение. От лабораторните изследвания се установява хипокалциемия: 1.3 mmol/L (при референтни стойности между 2.18 и 2.60 mmol/L), с йонизиран калций: 0.75 mmol/L (при референтни стойности между 1.13 и 1.32 mmol/L). Стойността на паратхормон е 511 pg/ml (при референтни стойности: 11-87 pg/ml), на алкална фосфатаза – 1125 U/L (при референтни стойности: 42-406 U/L), а нивото на 1,25-дихидроксивитамин D е ниско: 5,5 pg/ml (при референтни стойности: 7.61-55.5 pg/ml). От образните изследвания се установява остеопороза. ЕЕГ е с данни за дифузно забавена основна активност. Започнатата медикаментозна терапия с интравенозен калциев глюконат и орален витамин D довежда до бързо подобряване на общото състояние на пациентката и овладяване на гърчовете.

Заключение: Дефицитът на витамин D, който може да доведе до тежка хипокалциемия, се среща при момичета с „атипичен” синдром на Рет. Изложеният клиничен случай подчертава значението на хипокалциемията като отключващ фактор за тетанични гърчове при този тип пациенти, които могат да бъдат погрешно интерпретирани в клиничната практика като епилептични пристъпи.

Ключови думи: хипокалциемия, Синдром на Рет, гърчове

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PAROXYSMAL SEIZURES IN A CHILD WITH „ATYPICAL” RETT SYNDROME

Magdalena Bliznakova[1], Georgi Boshev[3], Miglena Georgieva[2], Zhivka Chuperkova[2]

[1] Department of General Medicine, Medical University – Varna
[2] Department of Pediatrics, Medical University – Varna
[3] Student of Medicine, Medical University – Varna

Aim and object of the study: The aim of the study is to present a clinical case of a child with FOXG1 Encephalopathy, epilepsy and severe vitamin D deficiency .

Methods used: The described clinical case was of an 11-year-old girl with „atypical”, „congenital” Rett syndrome due to FOXG 1 gene mutation.

Results: The child has microcephaly, psycho-motor retardation, sleep disorders and was diagnosed with therapeutically resistant epilepsy. Epilepsy presents with focal seizures with impaired consciousness, tonic, myoclonic and bilateral tonic-clonic seizures. During another hospitalization of the girl, anamnestic data were taken for numerous seizures of „tightening” of the limbs in the last 2 months, initially interpreted as epileptic. This was followed by admission to the Children's Intensive Care Unit. Laboratory tests revealed hypocalcaemia: 1.3 mmol/L (at reference values between 2.18 and 2.60 mmol/L) , with ionized calcium: 0.75 mmol/L (at reference values between 1.13 and 1.32 mmol/L). The value of parathyroid hormone is 511 pg/ml (at reference values: 11-87 pg/ml), alkaline phosphatase – 1125 U/L (at reference values: 42-406 U/L), and the level of 1,25-dihydroxyvitamin D is low: 5.5 pg/ml (at reference values: 7.61-55.5 pg/ml). Osteoporosis has been identified from imaging studies. EEG has data for diffusely delayed basal activity. Initiated drug therapy with intravenous calcium gluconate and oral vitamin D leads to rapid improvement of the patient's general condition and control of seizures.

Conclusion: Vitamin D deficiency, which can lead to severe hypocalcaemia, occurs in girls with „atypical” Rett syndrome. The presented clinical case emphasizes the importance of hypocalcemia as a trigger for tetanic seizures in this type of patients, which may be misinterpreted in clinical practice as epileptic seizures.

Key words: hypocalcemia , Rett syndrome , seizures

318

КОРТИКОБАЗАЛНА ДЕГЕНЕРАЦИЯ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Р. Харалanова, А. Симеонова, Ив. Стоянов, М. Михов, Н. Михнев, Н. Нейков, Ив. Стайков

Аджибадем Сити Клиник, УМБАЛ Токуда, София, Клиника по неврология и медицина на съня

Цел: Представяме клиничен случай на пациент с поставена диагноза кортикобазална дегенерация.

Аргумент: Пациент на 51 г. с постепенно развитие в рамките на 2 години на асиметричен брадикинетично-ригиден синдром, обхващащ левите крайници, синдром на чуждия крайник за лява ръка, пирамидни белези, псевдобулбарен синдром и когнитивни нарушения. Проведе се лечение с леводопа и ПК-Мерц, от което не се наблюдава подобрение на симптомите. Проведената магнитно-резонансна томография на главен мозък беше с данни за редукция обема на прецентралния и постцентралния гирус в дясно, тялото на корпус калозум и начално ангажиране на горния париетален гирус от същата страна. Ликворното и серологично изследване отхвърлиха възможността за възпалителен процес. Отрицателен остана и серологичния тест за ХИВ. Цветно кодираната дуплекс сонография не показа данни за хемодинамично значими стенози и тромбози в областта на мозъчните артерии.

Заключение: Представеният случай разкрива клиничната картина на това рядко заболяване. В диференциално-диагностичен план се обсъдиха идиопатичен и вторичен паркинсонизъм, прогресивна супрануклеарна парализа. Наличието на фронто-париетален синдром, данните от образното изследване, липсата на повлияване от леводопа са в подкрепа на поставената диагноза.

ЧЕТВЪРТА ПОСТЕРНА СЕСИЯ: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА НЕВРОЛОГИЧНИТЕ ЗАБОЛЯВАНИЯ (ВАРИЯ)

Председатели:
проф. П. Атанасова, доц. Р. Кузманова, доц. С. Иванова

401

ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ ЗА ПРОСЛЕДЯВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ERENUMAB 140 MG ПРИ БЪЛГАРСКИ ПАЦИЕНТИ С ЧЕСТИ МИГРЕНОЗНИ ПРИСТЪПИ

К. Пекова[1,2], В. Тодоров[1,2], Н. Калайджиев[1,2], Ив. Миланов[1,2], Д. Богданова[1,2]

[1] МБАЛНП „Св. Наум”
[2] Медицински университет – София

Цел и задачи: Да се проследят български пациенти с чести мигренни пристъпи, провели лечение с моноклонално антитяло – Erenumab 140 mg. Да се оцени ефикасност на медикамента, както и поносимост за период от 4 месеца.

Методи: Бяха проследени 7 пациента, при които събрахме данни за демографските характеристики, продължителността, честотата и интензивността на главоболието, както и за използваните симтоматични и профилактични медикаменти. Бяха използвани и скалите – VAS, Headache Impact Test – 6 (HIT-6), Pain Disability Index (PDI), Becks Depression Inventory, Zung Anxiety Scale.

Резултати: При 6 от пациентите се наблюдава значително клинично подобрение по отношение на силата и честотата на пристъпите и степента на инвалидизацията, свързана с болка. Бяха отчетени леки странични ефекти като констипация, преходни крампи в долни крайници, по-продължителна менструация, лека локална болка на мястото на инжектиране за около 3-4 дни. При 4 от пациентите са опитвани повече от 2 медикамента за профилактично лечение, но безуспешно до прилагането на терапия с Erenumab.

Изводи: Доколкото ни е известно досега в България не е провеждано формално наблюдение върху пациенти, лекувани с Erenumab 140 mg. Обнадеждаващите резултати показват, че моноклоналното антитяло срещу CGRP-рецепторите е надежден медикамент за овладяването на мигренните пристъпи и подобрението на качеството на живот. Продължава проследяването на още български пациенти за по-прецизна оценка на ефекта и поносимостта от терапията.

EFFEECTS AND TOLERABILITY OF ERENUMAB 140 MG IN BULGARIAN PATIENTS WITH FREQUENT MIGRAINE ATTACKS – A PILOT STUDY

K. Pekova[1,2], V. Todorov[1,2], N. Kalaydzhiev[1,2], I. Milanov[1,2], D. Bogdanova[1,2]

[1] MHATNP „Sveti Naum”, Sofia
[2] Medical University – Sofia

Introduction: The aim of this study was to follow Bulgarian patients with frequent migraine attacks who are undergoing treatment with a monoclonal antibody – Erenumab 140 mg. The efficacy of the drug is considered, as well as its tolerability for a period of 4 months.

Methods: We followed 7 patients. We collected data on the demographics, the duration, frequency and intensity of headaches, as well as for the symptomatic and prophylactic medications. We also used the scales – VAS, Headache Impact Test – 6 (HIT-6), Pain Disability Index (PDI), Becks Depression Inventory, Zung Anxiety Scale.

Results: There was a significant clinical improvement in the intensity and frequency of headache, as well as pain related disability in 6 of 7 patients. Patients reported only mild side effects such as constipation, transient cramps in the lower extremities, prolonged menstruation, mild pain in the site of application for about 3-4 days. Four of the patients have tried more than 2 prophylactic drugs without any success until Erenumab therapy.

Conclusions: To our knowledge this is the first study that formally follows Bulgarian patients treated with Erenumab 140mg. Our encouraging results show that the monoclonal antibody against CGRP-receptor is a good and reliable drug for controlling migraine attacks and improving pain related disability. The follow-up of Bulgarian patients for a more precise assessment of the effect and tolerability of the therapy continues.

402

ОЦЕНКА НА КОГНИТИВНИТЕ ФУНКЦИИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С МИГРЕНА И ТЕНЗИОННО ГЛАВОБОЛИЕ – ПИЛОТНО ПРОУЧВАНЕ СЪС СЪЗДАВАНЕ НА БАТЕРИЯ ОТ НЕВРОПСИХОЛОГИЧНИ ТЕСТОВЕ

Кр. Димитрова[1], Мария Димитрова[1]

[1] УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов”, Отделение по нервни болести

Въведение: В световен мащаб главоболието е едно от най-честите оплаквания сред възрастното население. Все по-голямо впечатление прави, че пациентите, страдащи от първично главоболие търсят лекарска помощ във връзка със субективен когнитивен спад. Различни клинични проучвания докладват, че при пациентите с главоболие са засегнати някои когнитивни области.

Цел: Да се установи налична ли е връзка между мигрената и тензионното главоболие и конгнитивния дефицит, както и да се създаде подходяща батерия от невропсихологични тестове за оценка на когнитивните функции при пациенти с първично главоболие.

Методи: Проведено е пилотно проучване с 26 пациента (20 жени и 6 мъже), във възрастов диапазон 22 до 63 години (средна възраст 41 години). Диагноза мигрена е поставена при 12 от пациентите, а останалите 14 са с тензионно главоболие. Контролната група включва 20 клинично здрави индивида, от които 12 жени и 8 мъже, на средна възраст 38 години. Подбран е специфичен панел невропсихологични изследвания за широка невропсихологична оценка, включващ Mini Mental State Examination (MMSE), Stroop test, Isaacs Set Test (IST), Trail Making Test (TMT) – част А и В, Benton test. Под внимание бяха взети и съпътстващи нарушения като тревожност и депресия, оценени с помощта на скалата за депресия на Хамилтън. Данните са обработени чрез сравнителен анализ и с корелационен анализ.

Резултати: Не беше установена статистически значима разлика между контролната група и групата на пациентите с главоболие в изпълнението на MMSE и IST. Резултатите от TMT и Stroop test показаха наличие на нарушения във внимание и психомотрна скорост при пациентите с главоболие, по-изразени при



ONPATTRO®▼(patisiran)

е показан за лечение на наследствена транстиретинова амилоидоза (hTTR амилоидоза) при възрастни пациенти с полиневропатия стадий 1 или стадий 2[1]

onpattro▼
2 mg/mL концентрат за инфузионен разтвор patisiran

Пациентите с наследствена транстиретинова амилоидоза (hATTR) в бъдеще могат да имат намаляваща функционалност, влошено качество на живот и преждевременна смърт[2-9]

В сравнение с плацебо, ONPATRO показва:

- Възстановява полиневропатните увреждания при по-голяма част от пациентите[10]
- Намалява автономните симптоми
- Подобрява показателите на сърдечната структура и функция спрямо плацебо в предварително избрана подгрупа с полиневропатия и сърдечно засягане*
- Спира намаляването на способността пациентите да извършват ежедневните си дейности[10]
- Подобрява качеството на живот при по-голяма част от пациентите[10]

Референции:

1. Alnylam Pharmaceuticals. ONPATTRO®. KVT; 30 Mai 2020.
2. Coutinho P, Martins da Silva A, Lopes Lima A, et al. Forty years of experience with Type I amyloid neuropathy: Review of 483 cases. In: Glenner G, Pinho e Costa P, Falcão de Freitas A, eds. Amyloid and amyloidosis. Proceedings of the Third International Symposium on Amyloidosis, Povoa de Varzim, Portugal, 20-28 September 1978. Amsterdam: Excerpta Medica; 1980:589-99.
3. Dharmarajan K, Maurer MS. Transthyretin cardiac amyloidoses in older North Americans. J Am Geriatr Soc. 2012;60(4):765-774.
4. Vinik EJ, Vinik AI, Paulson JF, et al. Norfolk QOL DN: validation of a patient reported outcome measure in transthyretin familial amyloid polyneuropathy. J Peripher Nerv Syst. 2014;19(2):104-14.
5. Lopes A, Fonseca I, Sousa A, et al. Psychopathological dimensions in subjects with hereditary ATTR V30M amyloidosis and their relation with life events due to the disease. Amyloid. 2016;23(3):28-39.
6. Hoppe-Lopera MH, Montoya IS, Fidler CD, et al. The Val30Met familial amyloid polyneuropathy specific Basch-Kurtz diuretic disability scale (FAP-BDSS/DS). J Peripher Nerv Syst. 2015;20(3):318-327.
7. Gertz MA, Kyle RA, Thibodeau SN. Familial amyloidosis: a study of 52 North American-born patients examined during a 20-year period. Hepatology. 1992;15(5):828-449.
8. Sattianayagam PT, Hahn AF, Whelan CJ, et al. Cardiac phenotype and clinical outcome of familial amyloid polyneuropathy associated with transthyretin alanine 60 variant. Eur Heart J. 2012;33(8):1020-1027.
9. Selvanayagam JB, Zhen DB, Wauerman PL, et al. Hereditary ATTR amyloidosis: a single-institution experience with 266 patients. Amyloid. 2009;16(3):123-131.
10. Adams D, et al. N Engl J Med. 2018;379(1):11-21.

▼ **Това лекарствен продукт подлежи на допълнително наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяка подозирана нежелана реакция. Националната система за съобщаване нежелателни реакции на лекарствата, ул. „Дамян Групчо" № 9 , 1303 София , Тел.: +359 2 8903417 уебсайт: http://www.bda.bg**

Onpattro (Patisiran) Съкратена кратка характеристика на продукта

▼Onpattro 2 mg/ml концентрат за инфузионен разтвор

Качествен и количествен състав
Всеки ml съдържа патисиран: натрий, еквивалентен на 2 mg патисиран суспензия. Всеки флакон съдържа патисиран натрий, еквивалентен на 10 mg патисиран, включен в липозом наночастици. Всеки ml концентрат съдържа 3,89 mg натрий.

Терапевтични показания
Onpattro е показан за лечението на наследствена транстиретин-средиена амилоидоза (hATTR амилоидоза) при възрастни пациенти с полиневропатия стадий 1 или стадий 2.

Дозировка и начин на приложение.
Лечението трябва да започне под наблюдението на лекар, който е запознат с наблюдението на амилоидоза. Препоръчителната доза Onpattro е 300 µg/kg телесно тегло, приложен чрез интравенозна (i.v.) инфузия веднъж на всеки 3 седмици.Дозировката и броятна на действителното телесно тегло. За пациенти с тегло в 100 kg, максималната приложителна доза е 30 mg. При пациентите, получаващ с Onpattro, се препоръчва добавяне на витамин А, приблизително 2 500 IU на ден.

Необходими премедикации
Всички пациенти трябва да получат премедикация преди прилагането на Onpattro за намаляване на риска от реакции, свързани с инфузията (IRR). Всеки от посочените лекарствени продукти трябва да се прилагат в деня на инфузията Onpattro, най-малко 60 минути преди началото на инфузията:
- антихистамин-подтип-1-блокер (дексхлорфенирамин 10 mg или негов еквивалент)
- глюкокортикоид перорален (500 mg)
- антипиретик-H2 блокер (циметидин 300 mg или негов еквивалент)

В случай на лекарственото продукти за премедикация не са налични във форма за интравенозно приложение или при непоносимост, може да се приемат техни еквивалентни перорални.

Начин на приложение:
Onpattro е предназначен за интравенозно приложение. • Onpattro трябва да се разрежда преди интравенозна инфузия. • Трябва да се използва отделна инфузионна система с вградена 1,2 микрона инфузионен филтър от полиетиленсулфон (PES). Инфузионната система не трябва да съдържа цис2-етилхексилтерефталат (DEHP).• Разреденият разтвор на Onpattro трябва да се влива интравенозно в продължение на приблизително 80 минути при първоначална скорост на инфузията около 1 ml/min през първите 15 минути, последвано от повишаване на скоростта до около 3 ml/min до края на инфузията. Продължителността на инфузията може да бъде удължена в случай на РОА. • Onpattro трябва да се прилага чрез свободно текущо система с вентилен дозатор. Местните за инфузия трябва да се наблюдават за възможна инфузионна по време на процедурата. Всички предписани интравенозни трябва да се купуват спазват местната стандартната практика за инжектиране.

Противопоказания.
Тежка свръхчувствителност (напр. анафилаксия) към активното вещество или някое от помощните вещества.

Специални предупреждения и предпазни мерки при употреба
Реакции, свързани с инфузията (IRR). При пациенти, лекувани с Onpattro, са наблюдавани IRR. При пациентите, при които са възникнали IRR, в повечето случаи първите IRR са наблюдавани по време на първите 2 инфузии. Най-често съобщените симптоми на IRR в клинични изпитвания (съобщени при ≥ 2% от пациентите) са втрисане, болка в гърба, гадене, коремна болка, диспнея и главоболие. IRR могат също така да включват анафилаксия и синкоп. За намаляване на риска от IRR, пациентите трябва да получават премедикация в деня на инфузията на Onpattro, най-малко 60 минути преди началото на инфузията. При възникване на IRR, трябва да се обмисли забавяне или прекъсване на инфузията и започване на медицинско лечение (напр. кортикостероиди или други симптоматични лечения), както е клинично показано. Ако инфузията се прекъсне, може да се обмисли възобновяване на инфузията с по-бавна скорост след приемането на симптомите. Инфузията на Onpattro трябва да бъде прекратена в случай на тежки или животозастрашаващи IRR. Тъй като намаляване на серумния TTR зависимото е Onpattro може да понижаване на серумните нива на витамин А (ретинол). Пациентите, получаващи Onpattro, трябва да приемат допълнителна перорална приблизително 2 500 IU витамин А на ден с цел намаляване на потенциалния риск от очна токсичност, дължаща се на дефицит на витамин А.

Фертилитет, бременност и кърмене
Липсват данни за ефекта на Onpattro върху фертилитета при хора. Жени с детероден потенциал, лекувани с Onpattro, показва намалени нива на витамин А. Както лекува всяка, така и продължителността нивата на витамин А може да се свързани с повишен риск от информация на плода. Следователно трябва да се изключи бременност преди започване на лечение и жените с детероден потенциал трябва да използват ефективен контрацептивен метод. Няма данни относно употребата на Onpattro при бременни жени. Поради потенциално тератогенен ефект, произтичащ от наблюдаваното намаление на витамин А, Onpattro не трябва да се използва по време на бременност, освен ако клиничното състояние на жената не го изисква. Не е известно дали Onpattro се екскретира в кърмата.

Ефекти върху способността за шофиране и работа с машини.
Въз основа на фармакодинамичния и фармакокинетичния профил на Onpattro не се очаква да повлиява или повлиява незначително способността за шофиране и работа с машини.

Нежелани лекарствени реакции
Най-често съобщаваните нежелани реакции, съобщавани при пациенти, лекувани с Onpattro, са периферен оток (19,7%) и реакции, свързани с инфузията (16,9%). Единственото нежелани реакции, които е довело до прекратяване на приложението на Onpattro е реакции, свързани с инфузията (0,7%).

Предписващите лекари трябва да се консултират с кратката характеристика на продукта за повече подробности относно в таблицата с нежелани реакции, съобщени за Onpattro 300 µg/kg, както и за подробности за други нежелани реакции и по-конкретна информация относно продукта.

Притежател на разрешението за употреба
Alnylam Netherlands B.V. Strawinskylaan 3035, 1077 ZX Amsterdam, Нидерландия

Номер на разрешението за употреба
EU/1/18/1320/001

Представител за България:
Генезис Фарма България ЕООД,
бул. „Драган Цанков" 36, ет.1, офис 102, София 1040, България;
тел.: +359 2 969 3227, факс: +359 2 969 3228

Подробна информация за този лекарствен продукт е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата http://www.ema.europa.eu
Лекарственият продукт подлежи на допълнително наблюдение.

GENESIS pharma

ONP-BG-ADV-05.2022
ИАЛ-18239/21-04-2022

Alnylam® PHARMACEUTICALS

Генезис Фарма България ЕООД • София 1040, бул. "Драган Цанков" 36, телефон (02) 9693227/ факс (02) 9693228, имейл: info@genesispharmagroup.com • www.genesispharmagroup.com

пациентите с мигренозно главоболие. Пациентите с депресивни наклонности имат най- изразени нарушения във вниманието.

Заключение: Все още няма валидиран тест за когнитивна оценка на пациенти с главоболие. На базата на нашата оценка с голяма диагностична батерия предлагаме кратка батерия за насочено търсене на нарушения, включваща MMSE, TMT A, TMT B, Stroop test.

ASSESSMENT OF COGNITIVE FUNCTIONS IN PATIENTS WITH MIGRAINE AND TENSION HEADACHE – A PILOT STUDY WITH THE CREATION OF A BATTERY OF NEUROPSYCHOLOGICAL TESTS

K. Dimitrova[1], M. Dimitrova[1]

[1] UMHATEM, Department of Neurological Diseases

Introduction: Worldwide, headache is one of the most common complaint among the elderly population. It is becoming more and more common that patients suffering from primary headache seek medical help in connection with a subjective cognitive decline. Various clinical studies have reported that some cognitive areas are affected in headache patients.

Objective: To establish whether there is a link between primary headache (migraine and tension headache) and the presence of cognitive deficit, and to create an appropriate battery of neuropsychological tests to assess cognitive functions in patients with primary headache.

Methods: A pilot study was conducted with 26 patients (20 women and 6 men), ranging in age from 22 to 63 years (mean age of 41 years). Migraine was diagnosed in 12 of the patients, and the remaining 14 had tension headaches. The control group included 20 clinically healthy individuals, of whom 12 were women and 8 were men with a mean age of 38 years. A specific panel of neuropsychological tests was selected for a broad neuropsychological assessment, including Mini-Mental State Examination (MMSE), Stroop test, Isaacs Set Test (IST), Trail Making Test (TMT) – Part A and B, Benton test. Concomitant disorders such as anxiety and depression were assessed by using the Hamilton Depression Scale and were also taken into consideration. Data were processed by comparative analysis and correlation analysis.

Results: No statistically significant differences between the control group and the groups of patients with headache in the implementation of MMSE and IST were found. The results of the TMT and Stroop test showed the presence of attention deficit and psychomotor speed disorder in patients with headache, more pronounced in patients with migraine headache. Patients with depressive tendencies have the most pronounced attention disorders.

Conclusion: There is still no validated test for cognitive assessment of headache patients. Based on our assessment with a large diagnostic battery, we offer a short battery for a targeted search for violations, including MMSE, TMT A, TMT B, and Stroop test.

403

ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА МИГРЕНА БЕЗ АУРА – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Д. Денева[2,3], Н. Топалов[2,3], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”

[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София

[3] Отделение по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”

Мигрената е идиопатично хронично заболяване, което се характеризира с пристъпи от повтарящо се главоболие с пулсиращ характер, умерено или тежко по интензивност, засилващо се от обичайна ежедневна активност и придружаващо се от гадене, повръщане, фото- и фонофобия.

Представени са два клинични случая с анамнеза за главоболие с характеристиките на мигренозно, при които се визуализира патологична находка в образните изследвания. Първият е на момиче на 15 години, което постъпва в Клиниката по нервни болести за деца по повод на първи епизод на силно едностранно пулсиращо главоболие, съпроводено с гадене и повръщане. Преди този епизод пациентката рядко се е оплаквал от леко главоболие, което е овладявано бързо с аналгетици. Неврологичният статус при момичето не показва патологични отклонения, но в компютърната томография (КТ) се визуализира обширна туморна формация вдясно фронтално, с неправилна форма, нехомогенна плътност и с наличие на вкалцявания.

Вторият случай е на момче на 14 години, при което се описват епизоди на главоболие с честота веднъж до два пъти месечно. Главоболието е челно или тилно, съпроводено с гадене и повръщане, с дразнене от шум и светлина, като се засилва при движение. В КТ на главен мозък не се отграничават добре перитонзиларните ликворни пространства в областта на foramen ovale, а в магнитно-резонансната томография се визуализира малформация на Arnold Chiari тип I.

Независимо от типичната клинична картина, анамнезата за главоболие с характеристиките на мигренозно изисква провеждане на образни изследвания за изключване на причини за вторично главоболие.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF MIGRAINE WITHOUT AURA – PRESENTATION OF CLINICAL CASES

I. Aleksandrova[1,2], A. Asenova[1,2], D. Deneva[2,3], N. Topalov[2,3], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of Child Neurology, MHATNP „St. Naum”

[2] Medical University, Sofia

[3] Imaging Diagnostics Department

Migraine is an idiopathic chronic headache characterized by attacks of recurrent throbbing pain, moderate or severe in intensity, exacerbated by normal daily activities and accompanied by nausea, vomiting, photo- and phonophobia.

Two clinical cases with a history of migraine headache are presented, in which pathological lesions are visualized in imaging studies. The first case is of a 15-year-old girl who was admitted to the Clinic of Child Neurology because of a first episode of a severe unilateral throbbing headache accompanied by nausea and vomiting. Prior to this episode, the patient rarely complained of a mild headache that was quickly controlled with analgesic drugs. The neurological status of the girl did not show pathological abnormalities, but computed tomography (CT) revealed an extensive tumor in the right frontal area, irregular in shape, with inhomogeneous density and with calcifications.

The second case is about a 14-year-old boy who described episodes of headache once or twice a month. The headache is frontal or occipital, accompanied by nausea, vomiting, photo- and phonophobia. CT of the brain does not show clearly the peritonsillar cerebrospinal fluid spaces in the area of foramen ovale. Magnetic resonance imaging revealed a malformation of Arnold Chiari type I.

Regardless of the typical clinical picture, a history of headache with migraine characteristics requires imaging to rule out secondary causes of headache.

404

КЛИНИЧНИ ХАРАКТЕРИСТИКИ И МЕДИКАМЕНТОЗЕН ПРОФИЛ НА БЪЛГАРСКИ ПАЦИЕНТИ С КЛАСТЪРНО ГЛАВОБОЛИЕ

В. Тодоров[1,2], Н. Калайджиев[1,2], К. Пекова[1,2], Е. Златарева[1,2], П. Илиева[1,2], Ив. Миланов[1,2], Д. Богданова[1,2]

[1] МБАЛНП „Свети Наум", София
[2] Медицински университет, София

Цел и задачи:

Целта на настоящото проучване е да се изследват клиничните характеристики и медикаментозния профил на 22 български пациенти с кластърно главоболие при първият им преглед в университетската болница МБАЛНП „Свет Наум", София.

Методи:

Бяха събирани данни за демографските характеристики, честотните и интензитетните показатели на главоболието, използваната симптоматична и профилактична терапия. Бяха приложени скалите VAS, Headache Impact Test – 6 (HIT-6), Pain Disability Index (PDI), Becks Depression Inventory и Zung Anxiety Scale.

Резултати:

Средната възраст на пациентите беше 39,7 г. (sd 13,6), с давност на заболяването 9,1 г. (sd 7,7). Средния брой дни с главоболие на месец (по време на кластърен период) беше 21,3 дни (sd 7,1) с продължителност на пристъпа 102,7 мин (sd 63,7) и сила на болката 9,2 (0-10, sd 1,2). Средният резултат на HIT-6 скалата беше 68,0 (sd 5,6) – извънредно силно негативно влияние на главоболието, а този на PDI – 7,3 (0-10; sd 1,2). При 81,8% имаше тревожност, а при 18,2% имаше нарушено настроение.

Седемдесет и седем процента (77,3%) имаха чест прием (>15дни/м.) на симптоматични медикаменти. Преди консултация в клиниката най-често използвания симптоматичен медикамент беше матамизол натрий (Аналгин), а най-често използвания профилактичен медикамент – карбамазепин. При само 2 (9%) беше опитвано лечение с кислород и/или назален лидокаин и при 3 (13,6%) беше опитана профилактика с верапамил.

Изводи:

При изследвания контингент се наблюдава значителна инвалидизация от болката, тревожност и медикаментозна злоупотреба. Преди консултация в специализирана клиника все още малък процент от пациентите имат препоръка за лечение с одобрени по консенсус първа линия симптоматични и профилактични медикаменти. За по-ранно започване на доказало ефективност лечение е необходимо провеждане на обучителни кампании на лекарите извън специализираните центрове по главоболие.

CLINICAL CHARACTERISTICS AND MEDICATION USE OF BULGARIAN PATIENTS WITH CLUSTER HEADACHE

V. Todorov[1,2], N. Kalaydzhiev[1,2], K. Pekova[1,2], E. Zlatareva[1,2], P. Ilieva[1,2], I. Milanov[1,2], D. Bogdanova[1,2]

[1] MHATNP „Sveti Naum", Sofia
[2] Medical University, Sofia

Introduction:

The aim of the study is to investigate the clinical characteristics and the medication use profile of 22 Bulgarian patients with cluster headache at their first visit at the University Hospital "Sveti Naum", Sofia (specialized headache clinic).

Methods:

We gathered data for demographics, frequency and intensity of pain, symptomatic and prophylactic treatment. We used VAS scale, Headache Impact Test – 6 (HIT-6), Pain Disability Index (PDI), Becks Depression Inventory and Zung Anxiety Scale.

Results:

The mean age was 39,7 years (sd 13,6), the duration of the illness was 9,1 years (sd 7,7). The mean number of days with headache (during a cluster period) was 21,3 days (sd 7,1), the duration of the attack was 102,7 min (sd 63,7) and the intensity of pain was 9,2 (0-10, sd 1,2). The mean HIT-6 result was 68,0 (sd 5,6) – severe impact of headache and the PDI result was 7,3 (0-10, sd 1,2). Eighty two percent (81,8%) had anxiety and 18,2% had mood disturbance.

Seventy seven percent (77,3%) had a frequent (>15 d./month) intake of symptomatic medications. Before consultation at the specialized clinic the most frequently used symptomatic medication was Metamizole sodium (Analgin) and the most frequently used prophylactic medication was carbamazepine. Only 2 patients (9%) were previously prescribed treatment with oxygen and/or nasal application of Lidocaine and only 3 (13,6%) were previously prescribed Verapamil.

Conclusions:

We observed significant disability, high percentage of anxiety and medication overuse in the studied patients. Before their first visit at a specialized headache clinic only a small number of the patients have prescriptions for first line symptomatic and prophylactic treatment according to national and international guidelines. Educational programs for general practitioners and general neurologists are needed so that evidence based treatment is started earlier in those patients.

405

СПЕЦИФИКИ НА ЛИЧНОСТНИЯ ПРОФИЛ НА БОЛНИ ОТ ЕПИЛЕПСИЯ

А. Шопова[1,2], Р. Кузманова[1,2], С. Шопова[1], В. Иванов[3]

[1] Клиника по Неврология, УМБАЛНП „Св. Наум", София
[2] Катедра Нервни болести, МУ – София
[3] Магистърска програма – Клинична психология, СУ „Св.Св. Климент Охридски"

Въведение: Епилептичното заболяване и свързаните с него специфични поведенчески и личностови черти са обект на научен интерес от средата на XX век. Повечето публикации върху епилептичната личност са свързани с проучвания и наблюдения при пациенти с темпорална епилепсия.

Цели: Да се проучи дали съществува характерен клинично значим психопатологичен профил в зависимост от локализацията на епилептичното огнище, давността на заболяването и проведеното антиепилептично лечение.

Контингент и методи: В изследването участват 30 пациенти с фокална епилепсия, със средна възраст 46,07 години (SD=13,98), без коморбидни психиатрични заболявания. Използван е Минесотският многофакторен личностен въпросник – 2 (Minnesota Multiphasic Personality Inventory – 2, MMPI-2), оценяващ широк спектър от характерни конфигурации от личностови черти и психологични разстройства. Според локализацията на огнищната активност пациентите са разделени в две основни групи: с огнище извън и в темпоралния дял; последните от своя страна – в две подгрупи (в ляв и десен темпорален дял).

Резултати: И в двете изследвани групи се установяват когнитивни дефицити на фона на високи резултати на скала D (депресия), както и специфични поведенчески и личностови характеристики. При пациентите с огнище в темпоралния дял се установяват клинично значими изменения в областта на възприятията и качествени промени в мисленето.

Заключение: Установяване спецификата на личностния профил при пациенти с епилепсия, би способствало за по-диференциран и ефективен терапевтичен и психологичен подход, както и за по-добра прогноза на тяхната ресоциализация.

SPECIFICS OF THE PERSONAL PROFILE OF PATIENTS WITH EPILEPSY

A. Shopova[1,2], R. Kuzmanova[1,2], S. Shopova[1], V. Ivanov[3]

[1] University Hospital for Active Treatment in Neurology and Psychiatry „St. Naum", Sofia
[2] Department of Neurology, Medical University, Sofia
[3] Sofia University „St. Kliment Ohridski"

Introduction: Epileptic disease and related specific behavioral and personality traits have been the subject of scientific interest since the mid-20th century. Most publications on the epileptic personality are related to studies and observations in patients with temporal lobe epilepsy.

Objectives: To investigate whether there is a characteristic clinically significant psychopathological profile depending on the location of the epileptic focus, the duration of the disease and antiepileptic treatment.

Contingent and methods: The study included 30 patients with focal epilepsy, with a mean age of 46.07 years (SD = 13.98), without comorbid psychiatric illness. The Minnesota Multiphasic Personality Inventory – 2 (MMPI-2), which evaluates a wide range of characteristic configurations of personality traits and psychological disorders, was used. According to the localization of the focal activity, the patients are divided into two main groups: with a foci outside and in the temporal part; the last group is divided into two subgroups (left and right temporal lobes).

Results: In both groups, cognitive deficits were found against the background of high scores on the D scale (depression), as well as specific behavioral and personality characteristics. In patients with an outbreak in the temporal lobe, clinically significant changes in perceptions and qualitative changes in thinking are found.

Conclusion: Establishing the specifics of the personal profile in patients with epilepsy would contribute to a more differentiated and effective therapeutic and psychological approach, as well as to a better prognosis of their re-socialization.

406

ЕПИЛЕПСИЯ ПРИ RING 20 ХРОМОЗОМА

И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Е. Славкова[1], Е. Родопска[1], М. Колева[1,2], В. Томов[1], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум"
[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София

Синдромът на ринг хромозома 20 се характеризира със специфичен епилептичен фенотип, когнитивен дефицит и поведенчески прояви, манифестиращи се след изявата на епилептичните пристъпи при деца с нормално двигателно развитие. Най-чести са фокалните епилептични пристъпи с нарушено съзнание, ГТКП, абсанси и неконвулсивни епилептични статуси, по-рядко се наблюдават тонични и атонични пристъпи.

Представен е случай на момче на 14 години с ринг хромозома 20, което е родено от нормално протекли бременност и раждане и е с нормално двигателно, но със забавено говорно развитие. Епилептичният синдром започва на 1-годишна възраст, когато се изявяват ежедневни генерализирани тонично-клонични пристъпи, а в ЕЕГ се регистрира генерализирана епилептиформена активност. Впоследствие епилепсията се усложнява с изява на абсанси, тонични и миоклонични пристъпи и на фокални пристъпи с нарушено съзнание. При момчето е прилагано лечение с валпроат, леветирацетам, ламотрижин, фенобарбитал, окскарбазепин, топирамат, клоназепам в различни комбинации, но с временен ефект върху честотата и тежестта на пристъпите. Провеждани се многократни ЕЕГ изследвания, в някои от които се регистрират бавновълнови промени с преден максимум и двустранни фронто-централни и независими от тях парието-окципитални огнищни епилептиформени прояви. Образните изследвания на главен мозък са в норма. Обсъждани за ранна епилептична енцефалопатия от типа на синдром на Dravet, с преход и към синдром на Lennox Gastaut, както и ринг 20 асоциирана епилептична енцефалопатия. Генетичното изследване показва патологичен небалансиран мъжки кариотип – мозайка от клон с ринг хромозома 20 (45%) и клон с нормален мъжки кариотип – mos 46,XY,r(20)(p13q13,3)[17]/46,xy[23].

При момчето са налице енцефалопатно протичане на епилептичен синдром с чести терапевтично-резистентни полиморфни пристъпи, съпътствани от когнитивен регрес и поведенчески прояви, ЕЕГ находка с бавновълнови и епилептиформени прояви с преден максимум, което при нормални образни изследвания насочва към генетична етиология.

EPILEPSY IN RING CHROMOSOME 20 SYNDROME

I. Aleksandrova[1,2], A. Asenova[1,2], E. Slavkova[1], E. Rodopska[1], M. Koleva[1,2], V. Tomov[1], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of Child Neurology, MHATNP „St. Naum"
[2] Medical University, Sofia

Ring chromosome 20 syndrome is characterized by a specific epileptic phenotype, cognitive deficit and behavioral changes that manifest after the onset of the epileptic seizures in children with normal motor development. The most common type of seizures are the focal epileptic seizures with impaired consciousness, generalized epileptic seizures, absences and non-convulsive status epilepticus, while tonic and atonic seizures are less common.

We present the case of a 14-year-old boy with ring chromosome 20, who was born from a normal pregnancy and childbirth and has a normal motor, but delayed speech development. The epileptic syndrome started at the age of 1 year, when daily generalized tonic-clonic seizures occurred and generalized epileptiform activity was registered in the EEG. Subsequently, the epilepsy was complicated by the appearance of absences, tonic and myoclonic seizures and focal seizures with impaired consciousness. The boy was treated with valproate, levetiracetam, lamotrigine, phenobarbital, oxcarbazepine, topiramate, clonazepam in various combinations, but with a temporary effect on the frequency and severity of seizures. Several EEGs were performed, in some of which slow-wave changes with anterior maximum and bilateral fronto-central and independent parieto-occipital epileptiform discharges were registered. Brain imaging is normal. We discussed early epileptic encephalopathy type Dravet with transition to Lennox Gastaut syndrome, as well as ring 20 associated epileptic encephalopathy. Genetic testing showed a pathological unbalanced male karyotype – mosaic form of a clone with a ring chromosome 20 (45%) and a clone with a normal male karyotype – mos 46, XY, r (20) (p13q13,3) (17) / 46, xy [23] .

In our patient we observe an encephalopathic course of the epileptic syndrome with frequent therapeutically resistant polymorphic seizures, accompanied by cognitive regression and behavioral changes and EEG with slow-wave and epileptiform changes with anterior maximum.

407

ИМИТАТОРИ НА РОЛАНДОВА ЕПИЛЕПСИЯ – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

И. Александрова[1,2], А. Асенова[1,2], Д. Денева[2,3], Е. Родопска[1], Н. Топалов[2,3], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум”
[2] Катедра по неврология, Медицински факултет, МУ – София
[3] Отделение по образна диагностика, УМБАЛНП „Св. Наум”

Детската епилепсия с центро-темпорални острия е най-честата форма на доброкачествена фокална епилепсия в детска възраст. Основни пристъпи са фокалните, които протичат с орофациални моторни и соматосензорни симптоми, със сиалорея и спиране на речта. Диагнозата се поставя при деца с нормално развитие и нормална находка в образните изследвания.

Представени са два клинични случая с анамнестични данни за пристъпи със семиологията на роландова, при които се визуализира патологична находка в образните изследвания. Първият случай е на момче на 7-годишна възраст, при което се изявяват 3 пристъпа с отклонение и треперене на ляв устен ъгъл, потреперване на клепачите и неконтактност за около 1 минута. ЕЕГ показва дискретни епилептиформени прояви в левите центро-париетални и предно-темпорални отвеждания, като двукратно се регистрира промяна на трасето в левите парието-окципитални отвеждания, съответстваща в най-голяма степен на електрографски пристъп, без клинична изява. Компютърната томография (КТ) показва хиподензна формация в областта на ляв таламус, базалните ганглии и семиовалния център. Проведена е магнитно-резонансна томография (МРТ), като находката (хипоинтензна в Т1 и хиперинтензна в Т2 и FLAIR) е разположена вляво темпорално с обхващане на левия таламус, семиовалния център до кората на gyrus postcentralis.

Вторият случай е на момче на 5-годишна възраст, при което се изявяват фокални пристъпи и абсанси, а в ЕЕГ се регистрират двустранни огнищни епилептиформени прояви центро-предно-темпорално, както и генерализирана пароксизмална активност, съпроводена с клинична изява на абсанс. Находката в ЕЕГ по време на сън се активира до генерализиран електричен субстатус. Проведената КТ е в норма, но в МРТ се визуализират двустранни промени по хода на sulcus centralis с характеристиката на кортикална дисплазия.

Независимо от съчетанието на типична клинична картина и ЕЕГ находка, нормално двигателно и невро-психично развитие, при децата със съмнение за детска епилепсия с центро-темпорални острия е задължително провеждането на образни изследвания за изключване на симптоматична епилепсия. Децата с корови мозъчни малформации могат да развият епилепсия с енцефалопатно протичане (първоначални фокални моторни пристъпи, последващи миоклонични, атонични и атипични абсанси и ЕЕГ с електричен епилептичен статус в сън), имитиращо атипична еволюция на роландовата епилепсия.

IMITATORS OF ROLANDIC EPILEPSY – PRESENTATION OF CLINICAL CASES

I. Aleksandrova[1,2], A. Asenova[1,2], D. Deneva[2,3], E. Rodopska[1], N. Topalov[2,3], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of Child Neurology, MHATNP „St. Naum”
[2] Medical University, Sofia
[3] Imaging Diagnostics Department

Childhood epilepsy with centro-temporal spikes is the most common form of benign focal epilepsy in childhood. The main attacks are focal, with orofacial motor and somatosensory symptoms, with sialorrhea and speech arrest. The diagnosis is made in children with normal development and normal findings in neuroimaging.

Two clinical cases with history of rolandic seizures are presented, in which pathological findings are visualized in imaging studies. The first case is of a 7-year-old boy, with 3 seizures with deviation and trembling of the left corner of the mouth and the eyelids. EEG shows discrete left centro-parietal and temporal epileptiform activity with two episodes of electrographic seizure without clinical manifestation in the left parieto-occipital leads. Computed tomography (CT) shows hypodense formation in the area of the left thalamus, basal ganglia and semioval center. In magnetic resonance imaging the lesion is hypointense in T1 and hyperintense in T2 and FLAIR and is localized in the left temporal area, including the left thalamus, the semioval center to gyrus postcentralis.

The second case is about a 5-year-old boy with focal seizures and absences, and EEG that shows bilateral centro-temporal focal epileptiform activity, as well as generalized paroxysmal activity accompanied by clinical manifestations of absences. The EEG finding during sleep has the characteristics of generalized electrical status epilepticus. CT scan is normal, but MRI shows bilateral hyperintense in T2 and FLAIR lesion alongside central sulcus.

Regardless of the combination of typical clinical picture, EEG findings, normal motor and neuropsychological development, in children with suspected childhood epilepsy with centro-temporal spikes it is mandatory to perform imaging studies to exclude symptomatic epilepsy. Children with cortical malformations may too develop epilepsy with initial focal motor seizures, subsequent myoclonic, atonic and atypical absences, and EEG with electrical status epilepticus in sleep, that can mimic the atypical evolution of rolandic epilepsy.

408

ЕПИЛЕПТИЧЕН ПРИСТЪП КАТО ИЗЯВА НА ХИДРОЦЕФАЛИЯ ПРИ ПАЦИЕНТ БЕЗ НЕВРОЛОГИЧЕН И КОГНИТИВЕН ДЕФИЦИТ

А. Ковачева[1], С. Осман[1], Т. Петрова[1], П. Симеонов[2], Л. Манчев[3], И. Димитров[1]

[1] Отделение по нервни болести, МБАЛ „Сърце и мозък” Бургас
[2] Отделение по неврохирургия, МБАЛ „Сърце и мозък” Бургас
[3] Отделение по образна диагностика, МБАЛ „Сърце и мозък” Бургас

Цел и обект на изследването

Неврологичните заболявания, изявени с епилептични и когнитивни нарушения, изискват изключване на структурни мозъчни промени. Сред тях са случаите на компенсирана хидроцефалия с повишено ликворно налягане, при които минимални отключващи фактори могат да доведат до декомпенсация. Променената динамика на цереброспиналната течност е условие за по-голяма уязвимост на мозъка от свързани с възрастта промени, с по-бърз когнитивен упадък. Специален интерес предизвиква патогенетичната връзка на епилептичните прояви и когнитивните нарушения със структурните промени на мозъка, особено при ексцесивна вентрикуломегалия и изразено намален мозъчен обема. От друга страна се обсъжда несъответствието между степента на структурните промени и клиничните прояви. Цел на настоящата работа е да се представи клиничен случай на хидроцефалия при пациент без неврологичен дефицит, със съхранена когниция.

Методи:

Представяне на клиничен случай на пациент, хоспитализиран по повод получен по време на сън двустранен тонично-клоничен пристъп, след който бил сънлив, объркан за няколко часа. Подобен пристъп, но след травма на главата и без инконтиненция, е преживял няколко месеца по-рано.

Резултати

Неврологичният статус и лабораторните изследвания са нормални. При КТ на глава е установена хронична високостепенна хидроцефалия с обструкция на акведукта, поради калцификат с размер 8/5 мм в епифизата. Мозъчният паренхим е значително компресиран и редуциран. ЕЕГ показва краткотрайни ирритационни прояви вляво темпорално. Невропсихологичното изследване е в границите на нормата. Пациентът е насочен за оперативно лечение. Имплантирана е регулируема клапна с-ма Кодман (ВП-шънт) под ендоскопски контрол.

Заключение

Клиничният случай демонстрира епилептичен пристъп като повод за образна диагностика при високостепенна хидроцефалия. Представеното несъответствие между мозъчните структури и съхраненото когнитивно състояние се разглежда като един от примерите на компенсаторните възможности на мозъка и значението на невропластичността.

Ключови думи: епилепсия, когниция, хидроцефалия

EPILEPTIC SEIZURE AS A MANIFESTATION OF HYDROCEPHALUS IN A PATIENT WITHOUT NEUROLOGICAL AND COGNITIVE DEFICIT

A. Kovacheva[1], S. Osman[1], T. Petrova[1], P. Simeonov[2], L. Manchev[3], I. Dimitrov[1]

[1] Department of Neurology, MHAT „Heart and Brain", Burgas
[2] Department of Neurosurgery, MHAT „Heart and Brain", Burgas
[3] Department of Imaging Diagnostics, MHAT „Heart and Brain", Burgas

Purpose and object of the study

Neurological diseases with epileptic and cognitive impairment require the exclusion of structural brain lesions. These include cases of compensated hydrocephalus with increased cerebrospinal fluid pressure, in which minimal triggers can lead to decompensation. The altered dynamics of the cerebrospinal fluid predispose greater vulnerability of the brain from age-related factors, with faster cognitive decline. Of particular interest is the pathogenetic link between epileptic seizures, cognitive impairment and structural changes in the brain, especially in cases of excessive ventriculomegaly and markedly reduced brain volume. The discrepancy between the degree of structural changes and clinical manifestations is also of interest. The aim of the present work is to present a clinical case of hydrocephalus in a patient without neurological deficit and with preserved cognition.

Methods:

Clinical case study of a patient hospitalized because of a bilateral tonic-clonic seizure during sleep, followed by drowsiness and confusion for several hours. A similar seizure, but after a head injury and without incontinence, had happened several months earlier.

Results

Neurological examination and laboratory tests were normal. Brain CT revealed chronic hydrocephalus with obstruction of the aqueduct due to calcification in the pineal gland. The brain parenchyma was significantly compressed and reduced. EEG showed brief left temporal paroxysms. Neuropsychological examination was within normal limits. The patient was referred for surgical treatment. An adjustable Codman valve (VP-shunt) was installed under endoscopic control.

Conclusion

The clinical case demonstrated an epileptic seizure as a reason for imaging in high-grade hydrocephalus. The presented discrepancy between the brain structures and the preserved cognitive state is considered as one of the examples of the compensatory capabilities of the brain and the importance of neuroplasticity.

Keywords: epilepsy, cognition, hydrocephalus

409

СПИНАЛНА АРАХНОИДНА КИСТА

А. Асенова[1,2], И. Александрова[1,2], Н. Топалов[2,3], Е. Родопска[1], М. Колева[1,2], В. Божинова[1]

[1] Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум", МУ – София
[2] Катедра по Неврология, МУ – София
[3] Отделение по образна дианостика, УМБАЛНП „Св. Наум"

Интрадуралната арахноидна киста на гръбначния стълб е сравнително рядка по честота лезия, която причинява симптоматична компресия на гръбначния мозък. Кистите могат да се изявят клинично на всяка възраст, но по-често се откриват във възрастовата група от 30-50 години. В детска възраст спиналните интрадурални арахноидни кисти са изключително редки и най-често се свързват с други аномалии на невралната тръба, включително миеломенингоцеле и диастематомиелия, кифосколиоза. Засяга най-вече гръдния сегмент на гръбначния стълб, но също и шийните и лумбалните сегменти, като често се локализира дорзално спрямо гръбначния мозък Представяме случай на спинална арахноидна киста при 15 год. момче, водеща до тежък неврологичерн дефицит с долна спастична парапареза, изразени сетивни нарушения и атаксия на походката. От проведената МРТ на главен мозък не се установяват патологични изменения на мозъчния паренхим. МРТ на торако-лумбално ниво показва наличие на интрадурална, екстрамедуларна, арахноидна киста разположена дорзално в спиналният санал ниво от Th6 до Th9 и компресираща миелона откъм дорзално. Детето е насочено за провеждане на неврохирургично лечение. Невроизобразяващите изследвания имзт решаваща и изключително важна роля за поставяне на диагнозата при спиналните арахноидни кисти.

SPINAL ARACHNOID CYST

A. Asenova[1,2], I. Aleksandrova[1,2], N. Topalov[2,3], E. Rodopska[1], M. Koleva[1,2], V. Bojinova[1]

[1] Clinic of child neurology, UMHATNP „St. Naum", Sofia
[2] Department of Neurology, MU – Sodia
[3] Department of Imaging diagnostics, UMHATNP „St. Naum", Sofia

Intradural arachnoid cyst of the spine is a relatively rare lesion that causes symptomatic compression of the spinal cord. Cysts can appear clinically at any age, but are more common in the age group of 30-50 years. In childhood, spinal intradural arachnoid cysts are extremely rare and are most commonly associated with other neural tube abnormalities, including myelomeningocele and diastematomyelia, kyphoscoliosis. It mainly affects the thoracic segment of the spine, but also the cervical and lumbar segments, and is often located dorsally to the spinal cord. We present a case of spinal arachnoid cyst in a 15-year-old boy, leading to severe neurological deficit with lower spastic paraparesis, pronounced sensory disturbances and ataxia of gait. MRI of the brain did not reveal any pathological changes in the brain parenchyma. MRI at the thoracolumbar level shows the presence of an intradural, extramedullary, arachnoid cyst located dorsally in the spinal cord level from Th6 to Th9 and compressing myelone dorsally. The child is referred for neurosurgical treatment. Neuroimaging studies play a crucial and extremely important role in the diagnosis of spinal arachnoid cysts.

410

ДИФУЗЕН ЕДРОКЛЕТЪЧЕН Б-ЛИМФОМ НА ЦЕНТРАЛНАТА НЕРВНА СИСТЕМА

Мария Чолакова[1], Николай Михнев[1], Иван Стайков[1]

[1] „Аджибадем Сити Клиник УМБАЛ Токуда", София, Клиника по неврология

Цел и обект на изследването:Първичният лимфом на централната нервна система се среща с честота 51 случая на 10,000,000, представлява 4%-6% от екстранодалните лимфоми и 4% от новодиагностицираните тумори на ЦНС.Дифузният Б-едро клетъчен лимфом е най-често срещаният неходжкинов лимфом(НХЛ).

Методи: соматичен и неврологичен статус, лабораторни изследвания, магнитно-резонансна томография (МРТ) и компютърна томография (КТ) на глава, ликворно изследване, трепанобиопсия.

Клиничен случай: Представяме клиничен случай на 63-годишен мъж, хоспитализиран по повод на оплаквания от тремор на лява ръка, в последствие несръчност и слабост за дясната, постепенно влошили се паметови нарушения. От неврологичния статус бе установена квадрипирамиден синдром с десностранна централна хемипареза, дезориентация за време и място. Проведените КТ с контрастна материя, а в последствие и МРТ, показаха контрастиращи се фокуси субкортикално, темпоро-париетално вляво, с ангажиране на лявото малкомозъчно краче, без наличие на перифокален едем (Фиг. 1, 2). В диференциално диагностичен план бяха обсъдени исхемичен инсулт, тумор, инфекциозно заболяване на централната нервна система (ЦНС). С проведените лабораторни изследвания се изключи инфекциозен процес (EBV, CMV, VZV, HIV, COVID-19), включително и от ликворното изследване. При пациента се отчете подобрение по отношение на двигателния дефицит след започнато лечение с дексаметазон. Поради съмнението за лимфом, ангажиращ ЦНС, се проведе и трепанобиопсия без диагностично значими хистологични промени. Пациентът бе диагностициран с дифузен едроклетъчен Б-лимфом след проведена мозъчна биопсия на една от лезиите (табл. 1).

Заключение: Лимфомът на централната нервна система е рядко, но социално значимо заболяване. Ранното диагностициране подобрява преживяемостта на пациентите. Диференциалната диагноза включва различни състояния като асептичен менингит, глиом в областта на мозъчния ствол, грануломатозен ангиит, инфекции на ЦНС, невросаркоидоза, невросифилис. Златният стандарт в поставянето на диагнозата е стереотактичната биопсия. Първичният лимфом на ЦНС е дифузно инфилтративен към момента на клиничната изява и се счита за заболяване на „целия мозък". Засегнатите области много често не се виждат при провеждането на образни изследвания, тъй като са зад относително интактна кръвно-мозъчна бариера. Поради високата чувствителност на лимфомните клетки към индуцираната от кортикостероиди апоптоза, приложението на кортикостероиди може да маскира морфологията на лимфоцитите.

411

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ПАЦИЕНТ С ВТОРИЧНО ЗЛОКАЧЕСТВЕНО НОВООБРАЗУВАНИЕ НА ГРЪБНАЧНИЯ МОЗЪК И ЛУМБАЛНИ ПРЕШЛЕНИ ПРИ ПЪРВИЧЕН КАРЦИНОМ НА ПИКОЧНИЯ МЕХУР

Й. Мурат, Е. Бояджиева, П. Стайкова, К. Генов, Н. Самарджиева

Клиника „Нервни болести", Втора МБАЛ – ЕАД, София

Въведение: Интрамедуларните метастази в гръбначния мозък са най-редкият вид засягане на ЦНС от системните злокачествени тумори. Повечето пациенти са с бързо прогресиращ неврологичен дефицит и изискват незабавен преглед. Малко от тях демонстрират особености на синдрома на Браун-Секард. Интрамедуларните метастази обикновено са единични лезии, съставляващи 8,5% от всички метастази в централната нервна система и 4% до 9% от всички тумори на гръбначния мозък.

Използвани методи: Соматичен и неврологичен статус, лабораторни изследвания, включително ликворно изследване, компютърна томография (КТ) на лумбални прешлени, магнитно-резонансна томография (МРТ) на торакални и лумбални прешлени, ехографска диагностика на коремни и ретроперитонеални органи.

Представяме клиничен случай на 69-годишен мъж с оплаквания от около 20 дни с болки в областа на бедрата и левия крак, които прогресивно се засилват и, ангажират и кръста. От 10 дни станал трудно подвижен, особено с левия крак. Съобщава за липса на усещане при уриниране и дефекация. В амбулаторни условия е направена Рьо графия на лумбалните прешлени с данни за спондилоартроза. Преди 10 месеца по повод макроскопска хематурия е диагностициран с карцином на пикочния мехур и направена резекция на тумора.

От неврологичният статус при пациентът се установява синдром на долна спастична парапареза, до плегия за левия крак, дистална хипестезия със сетивно ниво Тх12, с тазоворезервоарен синдром – ретенция на урината и дефикацията. От проведените изследвания се установи застоен ликвор с общ белтък 15,1, без клетки. КТ на лумбални прешлени: Нормална костна структура, запазена форма и големина на прешлените. На ниво Л3-Л4, Л4-Л5, Л5-Ес1 – дискови протруии. Релативна стеноза на спиналния канал, най-изразена на нивото на Л3 и Л4. Ехографска диагностика на коремни и ретроперитонеални органи с данни за дифузен паренхимен процес на ч. дроб по типа на чернодробната стеатоза, доброкачествена простатна хиперплазия. ЯМР на торакални и лумбални прешлени с данни за най вероятно метастатични лезии по хода на торакалния миелон, конуса и кауда еквина. Промените в телата на Л3, Л4 и Л5 могат да се дължат или на мастна дегенерация или мета.

Заключение: Диагнозата на интрамедуларен процес може да бъде трудна, дори когато първичният тумор е известен, тъй като клиничните констелации не помагат да се разграничат интрамедуларните метастази от други лезии на гръбначния мозък. Диференциала диагнозата трябва да включва радиационна миелопатия, паранеопластична некротизираща миелопатия и менингеална карциноматоза. Очевидно всички тези фактори са важни, но когато се подозира гръбначна лезия при пациент с анамнеза за злокачествено заболяване, ЯМР трябва да се извърши сравнително рано и с контраст.

Лечението включва радиотерапията, която е златният стандарт на терапия за интрамедуларните тумори. В тези случаи химиотерапията не дава добри резултати. Микрохирургичната резекция е вариант на лечение, но не е подходящ при повечето пациенти, които често имат и други съпътстващи заболявания.

CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH A SECONDARY MALIGNANT NEW SPINE OF THE SPINE AND LUMBAR SPINE IN PRIMARY URINARY CANCER

J. Murat, E. Boyadzhieva, P. Staykova, K. Genov, N. Samardzhieva

Nervous Diseases Clinic, Second MHAT EAD, Sofia

Introduction: Intramedullary metastases in the spinal cord are the rarest type of CNS involvement from systemic malignancies.

Most patients have rapidly progressive neurological deficits and require immediate examination. Few of them demonstrate the peculiarities of Brown-Sequard syndrome. Intramedullary metastases are usually single lesions, accounting for 8.5% of all metastases in the central nervous system and 4% to 9% of all spinal cord tumors.

Methods used: Somatic and neurological status, laboratory tests, including cerebrospinal fluid, computed tomography (CT) of the lumbar spine, magnetic resonance imaging (MRI) of the thoracic and lumbar vertebrae, ultrasound diagnosis of abdominal and retroperitoneal organs.

We present a clinical case of a 69-year-old man with complaints of about 20 days with pain in the thighs and left leg, which progressively intensified and involved the lower back. For 10 days he became difficult to move, especially with his left leg. Reported lack of sensation when urinating and defecating. An outpatient examination of the lumbar vertebrae with evidence of spondyloarthritis was performed in an outpatient setting. Ten months ago, on the occasion of macroscopic hematuria, he was diagnosed with bladder cancer and underwent tumor resection.

From the neurological status of the patient the syndrome of lower spastic paraparesis is established, to plegia for the left leg, distal hypoaesthesia with sensory level Tx12, with pelvic reservoir syndrome – urinary retention and deficiency. The studies revealed stagnant cerebrospinal fluid with a total protein of 15.1, without cells. CT of the lumbar vertebrae: Normal bone structure, preserved shape and size of the vertebrae. At the level of L3-L4, L4-L5, L5-Es1 – disc protrusions. Relative stenosis of the spinal canal, most pronounced at the level of L3 and L4. Ultrasound diagnosis of abdominal and retroperitoneal organs with data for diffuse parenchymal process of the liver by the type of hepatic steatosis, benign prostatic hyperplasia. MRI of the thoracic and lumbar vertebrae with evidence of most likely metastatic lesions in the course of thoracic myelon, cone and cauda equina. The changes in the bodies of L3, L4 and L5 can be due to either fatty degeneration or meta.

Conclusion: The diagnosis of an intramedullary process can be difficult, even when the primary tumor is known, because clinical constellations do not help to distinguish intramedullary metastases from other spinal cord lesions. The differential diagnosis should include radiation myelopathy, paraneoplastic necrotizing myelopathy, and meningeal carcinomatosis. Obviously, all these factors are important, but when a spinal lesion is suspected in a patient with a history of malignancy, MRI should be performed relatively early and with contrast.

Treatment includes radiotherapy, which is the gold standard of therapy for intramedullary tumors. In these cases, chemotherapy does not work well. Microsurgical resection is a treatment option, but is not suitable for most patients, who often have other comorbidities.

412

РЯДКО СРЕЩАН СЛУЧАЙ НА ТОРАКАЛЕН ИНТРАМЕДУЛАРЕН ФИБРОЛИПОМ – ПРОСЛЕДЯВАНЕ ЗА 7 МЕСЕЦА

Х. Спасова[1], Е. Гагов[1], В. Карасковтов[2], Н. Каракашев[2], Д. Масларов[1]

[1] УПМБАЛ-София „Св. Йоан Кръстител” ЕАД, София, Клиника по нервни болести

[2] УМБАЛ „Св. Иван Рилски”, София, Клиника по неврохирургия

Аргументи:

Интрамедуларните липоми са рядко срещани лезии на гръбначния мозък. Тези от тях, които са без спинален дизрафизъм се срещат още по-рядко – около 1% от всички спинални тумори. Локализирани са обикновено в цервико-торакалния гръбнак. Лечението е оперативно – декомпресия.

Неврологичната симптоматика обикновено е свързана с бавно прогресиращата миелопатия, чести са нарушенията в сетивността, може да има болка в определен отдел на гръбначния стълб без или в съчетание с двигателен дефицит.

Представяме пациентка на 47-годишна възраст хоспитализирана и впоследствие оперирана на 09.08.2021 г. в Клиниката по неврохирургия на УМБАЛ „Св. Иван Рилски” по повод на МРТ – данни за интрамедуларен тумор (вероятно липом), който по-късно е верифициран хистологично като интрамедуларен фибролипом. Болната е постъпила с оплаквания от силна болка в кръста, нарушена сетивност на долни крайници, влошаване на походката, затруднение при освобождаване на тазови резервоари. Дехоспитализирана е без тазово-резервоарни нарушения.

На 15.09.2021 г. постъпва в Клиниката по нервни болести на УПМБАЛ по повод на болка в торако-лумбален отдел, слабост за ляв крак и изтръпване на същия.

Клинично: долна вяла парапареза, Л>Д, леко повишен мускулен спазъм на паравертебралната мускулатура в лумбален отдел, хипестезия по Л4 по предната част на бедрото двустранно.

От контролния МРТ на торако-лумбален отдел: формацията във вертебралния канал е с редуцирани размери.

ЕМГ/ЕНГ: данни за хронични преднокоренчеви промени L4, L5, S1 вляво и за тежка периферностволова увреда на n. fibularis sin.

Терапия: НСПВ, SNRI – антидепресанти

Заключение:

Представеният клиничен случай е интересен, защото демонстрира рядко срещан интрамедуларен фибролипом. След осъществената декомпресия настъпи пълно възстановяване на тазово-резервоарните нарушения. Останалият неврологичен дефицит остава да персистира въпреки редукцията на размера на тумора. Основен постоперативен терапевтичен подход остава активната рехабилитация в съчетание с класически обезболяващи медикаменти при нужда. Ранното диагностициране е важно, защото би могло да предотврати необратими неврологични дефицити.

A RARE CASE OF INTRAMEDULLARY THORACIC SPINAL FIBROLIPOMA: 7 MONTHS FOLLOWING

H. Spasova, E. Gagov, V. Karakostov, N. Karakashev, D. Maslarov

„St. John Krastitel”
“St. Ivan Rilski”

Arguments:

Intramedullary lipomas are rare lesions of the spinal cord. Those of them without spinal dysraphism are even rarer, about 1% of all spinal cord tumors. The most common treatment is surgery – decompression. They are typically located in the cervicothoracic spinal cord.

The neurological sympthoms are most commonly concerned with slowly progressive myelopathy, quite often there could be a sensory deficit, as well as pain in a particular part of the spine with or without motor deficits.

We present a 47 years-old patient who was hospitilized and therefore operated in tne Clinic Of Neurosurgery in The Universal Hospital „Sv. Ivan Rilski” on the 09.08.2021 for intramedullary tumor (probably lipoma) with MRI which later was histologically verificated as fibrolipoma. The patient had strong back pain, sensory deficit concerning the legs, gait disturbance, urinary and sphincter disfunction.

She left the hospital without urinary and sphincter disfunction.

On the 15.09.2021 the patient was hospitilized in the Clinic of

Neurology of University First MHAT with pain in the thoracico-lumbar spine, and sensory deficit in the same extremity.

Neurological examination showed: paraparesis L>R, muscle spasms in the thoracic and lumbar back, hypoesthesia on L4 radiating to the anterior part of the thighs. MRI of the lumbar spine showed reduction of the lesion size. EMG/ENG: chronic lumbar radiculopathy affecting L4-, L5-, S1-nerve roots and fibular neuropathy.

Therapy: NSAIDs, SNRI-antidepressants.

Conclusion:

The case is interesting, because it shows a rare intramedullary fibrolipoma.

After decompression the urinary and sphincter functions were recovered.

The was no improvement concerning the other clinical outcome though MRI showes reduced size of the lesion. Active physical therapy is the main method in combination with classical analgesics. As soon as the patient is diagnosed, the fewer could be the complications.

413

ПРЕДИЗВИКАТЕЛСТВА ПРИ НЕКОНВУЛСИВЕН ЕПИЛЕПТИЧЕН СТАТУС – КОГА ДА МИСЛИМ ЗА НЕГО, РАЗПОЗНАВАНЕ И ПОВЕДЕНИЕ

М. Маринова[1], В. Хинкова[2], Ю. Цветанов[1,3], В. Джаркина[1], М. Вълкова[1,3], В. Гергелчева[1,3]

[1] Клиника по неврология, Университетска болница „Софиямед”
[2] Клиника по неврохирургия, Университетска болница „Софиямед”
[3] Софийски университет „Св. Климент Охридски”

Цел и обект на изследването. Епилептичен статус – епилептичен пристъп продължаващ повече от 5 мин. или повече от един епилептичен пристъп в рамките на 5 мин. без пълно възстановяване на нивото на съзнание между пристъпите. Неконвулсивен епипетичен статус – наличие на епилептичен статус без моторни симптоми. Епилептичният статус може да протече с и без кома. Целта на нашата презентация е подобряване на информираността на медицинският персонал относно комата при неконвулсивен епилептичен статус.

Използвани методи: Обзор на медицинска литература и собствена клинична практика.

Резултати: Протичащите с кома епилептични статуси представляват истинско предизвикателство за клиницистите, поради липсата на характерни, видими и ясни симптоми. Неконвулсивни епилептични припадъци трябва да се има предвид при пациенти в кома с органична мозъчна увреда с корово засягане. Те следва да се суспектират при исхемични и хеморагични инсулти, пространство-заемащи процеси, черепно-мозъчни травми, енцефалити, и когато липсват други ясни причини за комата (метаболитни или кардио-респираторни). Опорни пунктове, насочващи към кома при неконвулсивен статус, са наличието на корова увреда, бързото прогресиране на количествените нарушения в съзнанието до кома (без ясна метаболитна, кардиогенна причина и без симптоми на вклиняване) и дискретни възбудни прояви (като мигания, движения на очите, нереагиращи на светлина зеници, мускулни потрепвания).

Основен диагностичен метод при подозиране на кома от неконвулсивен епилептичен статус е електроенцефалографията. При наличие на генерализирана пароксизмална активност се включва антиконвулсивна терапия.

Заключение: Ранното разпознаване и адекватната терапия на комата от неконвулсивен епилептичен статус е от ключово значение за изхода при самия болен. За тази цел се изисква екипен подход, в който важна роля, наред с лекаря, играе и медицинската сестра.

414

ЗАПЛАШВАЩИ ПРИЗНАЦИ ЗА ДИХАТЕЛНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ ПРИ МИАСТЕНИЯ ГРАВИС И ОСТЪР ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРИТ ТИП ГИЛЕН-БАРЕ

М. Стоянова[1], М. Маринова[1], Ю. Цветанов[1,2], М. Вълкова[1,2], Е. Цолова[1], В. Гергелчева[1,2]

[1] Клиника по неврология, УМБАЛ Софиямед
[2] Софийски университет „Свети Климент Охридски”

Цел и обект на изследването: представяне на заплашващи признаци за дихателна недостатъчност при миастения гравис и остър полирадикулоневрит тип Гилен-Баре (ГБ) с цел подобрено разпознаване на симптомите и адекватно реагиране.

Използвани методи: литературен обзор и представяне на опита на клиниката.

Резултати: Миастения гравис и ГБ могат да представляват спешни неврологични състояния, характеризиращи се с риск от остра дихателна недостатъчност поради нарушено нервно-мускулно предаване при миастения и поради прогресираща пареза с обхващане на дихателната мускулатура при ГБ.

При пациенти с тези състояния поради риск от внезапно и бързо развитие на дихателна недостатъчност е критично да се мониторират витални показатели включително

Дихателна честота, кислородна сатурация, характер на дишането, да се снема редовно анамнеза за настоящите им оплаквания, особено за чувство за задух и нарушено гълтане, за разпространение на сетивни и двигателни дефицити към торса, да се следи нивото на съзнание. От параклиника се проследява АКР. Това би позволило навременното установяване на наличие на диспнея, тахипнея, кислородна десатурация, белези на респираторна ацидоза, понижено ниво на съзнание, асцендиране на сетивно ниво. Пациентите е необходимо да са настанени в звено с готовност 24/7 за незабавна интубация и ИБВ.

Заключение: При спазване на определени правила и разпознаване на застрашаващите симптоми както от лекарския, така и от сестринския персонал драстично намалява риска от леталитета при двете състояния.



Съвременните медицинските знания, технологии и данни ни дават огромно обещание: да се осигури точното лечение за точния пациент в точното време. Ние ще продължим да работим заедно с всички, които споделят нашата мисия, за да превърнем това в реалност за пациентите по целия свят.

Персонализираното здравеопазване е възможно.

www.roche.bg



Levodopa, приемана перорално, е златният стандарт в лечението на Паркинсонова болест[2]

Когато отговорът към пероралната терапия с levodopa стане непредвидим с прогресията на Паркинсоновата болест, каква е следващата стъпка?[†3]

Duodopa **процес на включване**



Фаза 1 – НИС

Преди поставянето на постоянна перкутанна ендоскопска гастростомия с йеюнална сонда (PEG-J)



Фаза 2 – Поставяне на PEG-J

Дългосрочното приложение трябва да е чрез постоянна PEG-J тръба. Алтернативно може да бъде обмислена радиологична гастройеюностомия, ако PEG-J не е подходяща.

Временна назоинтестинална сонда (НИС) се използва за потвърждаване на положителния клиничен отговор към Duodopa.

Duodopa се титрира до индивидуалните нужди на пациента за постигане на оптимална доза.

За приложението на **Duodopa** трябва да се използва само **помпата CADD-legacy 1400** (CE маркировка). Едновременно с портативната помпа се доставя и упътване с инструкции за използването ѝ.

Duodopa трябва да се прилага в началото като **монотерапия**. При необходимост може едновременно да се приема друг антипаркинсонов лекарствен продукт.

***PEG-J процедурата е обратима. Терапията с Duodopa с използване на PEG-J може да бъде прекратена във всеки момент чрез изваждане на тръбата и оставяне на раната да заздравее.[1]**

†След оптимизиране на пероралните терапевтични опции.
НИС: назоинтестинална сонда PEG-J: перкутанна ендоскопска гастростома с йеюнална тръба.

1. КХП Duodopa, 02.2021. 2. S Fahn, J Neural Transm Suppl 2006; (71): 1-15: doi: 10.1007/978-3-211-33328-0_1
3. Olanow CW et al. Nat Clin Pract Neurol 2006;2(7):382-92.

Лекарствен продукт по лекарско предписание. КХП на Duodopa от 02/2021 към Регистрационен №: 20060683. За пълна информация, моля - направете справка с кратката характеристика на продукта.
За контакт, моля - свържете се с локалното представителство:
АбВи ЕООД, Бул. Ситняково 48, Сердика Офиси, ет. 7, Тел: +359 2 90 30 430, Факс: +359 2 90 30 431
BG-DUOD-210022 Уведомление към ИАЛ-30784/22.06.2021

Duodopa

abbvie

ОСНОВНА СЕСИЯ
ДОКЛАДИ

ЛЕЧЕНИЕ НА СПАСТИЧНО ПОВИШЕНИЯ МУСКУЛЕН ТОНУС

Ив. Миланов

УМБАЛНП „Св. Наум", София

Strech рефлекса (миотатичен рефлекс на разтягане) представлява мускулно съкращение, предизвикано от разтягане на същия скелетен мускул. Описан е от Sir Charles Scott Sherrington през 1875 г., който получава Нобелова награда през 1932 г. Бавно разтягане на мускула води до бавно, тонично съкращение наречено мускулен тонус. Мускулният тонус се определя основно от активността на рефлекса на разтягане на мускула. Тя от своя страна се контролира от активността на екстрапирамидната система.

Позата се определя от постоянният мускулен тонус във флексорите и екстензорите. Нарушенията на мускулния тонус са мускулна хипотония и хипертония (спастичност, ригидност и локални мускулни спазми). Спастичността е част от синдрома на увреда на централния двигателен неврон. Представлява двигателно нарушение с патологично повишен мускулен тонус, скоростно-зависимо увеличение на тоничния рефлекс на разтягане на мускула (мускулния тонус) и патологично увеличени сухожилни рефлекси. Настъпва в резултат на хипервъзбудимост на рефлексите на разтягане на мускула. Възниква при множество неврологични заболявания засягащи централния двигателен неврон. Тежестта и клиничният облик зависят от локализацията, тежестта и давността на лезиите. Спастичността се проявява с различни позитивни и негативни симптоми. Множество фактори от ежедневието, инфекции и медикаменти водят до засилване на спастичността. От своя страна спастичността води до засилване на инвалидизацията, поява на болки и мускулна умореямост.

Лечението има за цел намаляване на симптомите на спастичността, подобряване на подвижността и на ежедневните активности, повлияване на контрактурите, улесняване на рехабилитацията, намаляване на болката и на мускулните спазми. Необходимо е да се вземе предвид тежестта на спастичността и мускулната слабост. Прилагат се медикаментозно (baclofen, tizanidine) и хирургично лечение, физиотерапия и рехабилитация и хемоденервация с локално приложение на ботулинов токсин. Медикаментозното лечение се ограничава от страничните ефекти и липсата на сериозно функционално подобрение. Лечението с ботулинов токсин ефективно намалява спастично повишения мускулен тонус и подобрява функционалното състояние на пациентите. Клиничните проучвания показват, че Xeomin® се понася добре в дози до 400 U. Ботулиновият токсин се поставя отново след 3-4 месеца, когато терапевтичният ефект се изчерпва.

TREATMENT OF SPASTICITY

I. Milanov

University Neurological Hospital „St. Naum", Sofia

Strech reflex represents a muscle contraction caused by stretch of the same skeletal muscle. It was described in 1875 by Sir Charles Scott Sherrington, who received a Nobel prize in 1932. Slow muscle stretch causes slow, tonic contraction, named muscle tone. Muscle tone depends mainly on the activity of stretch reflex. The reflex activity is controlled by the extrapyramidal system.

The posture is determined by the constant muscle tone in flexor and extensor muscles. The muscle tone disturbances include muscle hypotonia and hypertonia (spasticity, rigidity and local muscle spasms). Spasticity is part of the upper motor neuron syndrome. It represents a movement disorder with a pathologically increased muscle tone, velocity dependent increase of tonic stretch reflex and pathologically exaggerated tendon reflexes. It is caused by hyperexcitability of strech reflexes. Spasticity is found in a lot of neurological disorders involving the central motor neuron. The severity and clinical picture of spasticity depend by the localization, burden and duration of lesions. Spasticity is presented with different positive and negative symptoms. A lot of daily factors, infections or drugs may increase spasticity. Spasticity on other hand increases disability, causes pain and fatigability.

The treatment aims decrease of spasticity symptoms, improved mobility and everyday activities, reduced contractures, pain and muscle spasms and facilitated rehabilitation. The degree of spasticity and muscle weakness have to be considered. Usually drug (baclofen, tizanidine) or surgical treatment, physiotherapy and rehabilitation, as well as, chemo denervation with local application of botulinum toxin are used. The drug treatment is restricted by the drug side effects and lack of serious functional improvement. Botulinum toxin application reduces effectively spasticity and improves the functional capabilities of the patients. The results of clinical trials with Xeomin® reveal lack of side effects with doses up to 400 U. After 3-4 months the therapeutic effect vanishes and new application is needed.

БИОМАРКЕРИ ЗА ДИАГНОЗА И ДИФЕРЕНЦИАЛНА ДИАГНОЗА НА НЕВРОДЕГЕНЕРАТИВНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ

Лъчезар Трайков, Шима Мехрабиан

Медицински университет – София, Клиника по Неврология, УМБАЛ „Александровска"

Невродегенеративните заболявания са хетерогенни по своята същност и клинична проява, което е предизвиктелство за клиничната оценка и мониториране на заболяванията. Революционни научни изследвания върху биомаркери за невродегенеративните заболявания, по-специално за болестта на Алцхаймер, промениха съществено дизайна на клиничните проучвания и все повече подобряват грижите за пациентите в клиничната практика. Няколко ключови ликворни биомаркери са твърдо свързани с невродегенеративни заболявания. Невроизобразяващите биомаркери като позитронно-емисионна томография, откриващи амилоид-β и тау патология при болестта на Алцхаймер, се използват все по-често за подобряване на дизайна както на клиничните проучвания така и на наблюдателните проучвания. През последните години бяха разработени лесно достъпни и рентабилни кръвни биомаркери, които откриват патологията на болестта на Алцхаймер и биха могли да революционизират диагностичния процес на болестта на Алцхаймер в световен мащаб. Разработват се и подходящи биомаркери за α-синуклеин патология при болестта на Паркинсон, както и кръвни маркери за обща невродегенерация и глиална активация. Ние представяме преглед на най-новите постижения в областта на биомаркерите за невродегенеративните заболявания и бъдещи насоки по отношение на внедряването на нови биомаркери в клиничната практика и проучванията.

BIOMARKERS FOR DIAGNOSIS AND DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF NEURODEGENERATIVE DISORDERS

Lachezar Traikov, Shima Mehrabian

Medical University – Sofia, Clinic of Neurology,
University Hospital „Alexandrovska"

Neurodegenerative diseases are heterogeneous in their cause and clinical presentation making clinical assessment and disease monitoring challenging. Biomarkers have revolutionized scientific research on neurodegenerative diseases, in particular Alzheimer's disease, transformed drug trial design, and are also increasingly improving patient management in clinical practice. A few key cerebrospinal fluid biomarkers have been robustly associated with neurodegenerative diseases. Positron emission tomography methods detecting amyloid-β and tau pathology in Alzheimer's disease have been increasingly used to improve the design of clinical trials and observational studies. In recent years, easily accessible and cost-effective blood-based biomarkers detecting the same Alzheimer's disease pathologies have been developed, which might revolutionize the diagnostic workup of Alzheimer's disease globally. Relevant biomarkers for α-synuclein pathology in Parkinson's disease are also emerging, as well as blood-based markers of general neurodegeneration and glial activation. We present an overview of the latest advances in the field of biomarkers for neurodegenerative diseases and future directions regarding implementation of novel biomarkers in clinical practice and trials.

РОМБЕНЦЕФАЛИТ – ДЕБЮТ НА МНОЖЕСТВЕНА СКЛЕРОЗА ИЛИ ПЪРВА ИЗЯВА НА БОЛЕСТ НА БЕХЧЕТ?

Н. Христова[1,2], С. Иванова[1,2], Н. Топалов[1,2], Ив. Миланов[1,2]

[1] МБАЛНП „Св. Наум" ЕАД
[2] Медицински университет – София, Катедра по неврология

Цел: Невро-бехчет е рядка, неврологична манифестация на Болестта на Бехчет – хронично, имуномедиирано заболяване с неясна етиология. Неврологичното засягане предполага широка диференциална диагноза и включва невроинфекциозен процес, демиелинизираща болест на ЦНС, системен васкулит, неоплазма и д.р. Интердисциплинарният подход, щателната анамнеза, МРТ, серологичната и ликворологична находка са залегнали в приетия през 2014 г. Консенсус за диагностика на пациенти с невро-бехчет. Представяме клиничен случай на пациент на 44 г. със столова, неоцеребеларна симптоматика, пирамидни белези и подлежащ HLA B5 позитивен антигенен профил.

Методи: Анамнеза; Неврологичен преглед; МРТ на главен мозък с контраст; отоневрологично изследване; доплерова сонография; ЗЕП и СЕП; очно изследване; Ro- бял дроб; Ликворологично изследване; консултация с неврорентгенолог; ПКК, биохимия, T-spot; ANA, ANCA, АТ с/у B.Burgdorferi IgM/IgG; HIV ½, Сифилис, антикардиолипинови АТ; серология и микробиология за Listeria monocytogenes, Enterovirus, HSV1 и 2; антиневронални АТ; dssDNA; HLA B5; Ликворологично изследване;

Заключение: Болестта на Бехчет е хронично, имуномедиирано, съдово-възпалително заболяване с ремитиращ ход и неясна етиология. Спада към групата на васкулопатиите със засягане на различни по калибър съдове - предилекционно венози и в помалка степен артериални. Наред с мултиорганното засягане (кожа и мукоза, очен анализатор, стави, ГИТ, бял дроб), в под 10% от случаите са налице и симптоми от страна на нерната система, т.н. Невро-бехчет /5/. Описани две основни форми на засягане на нервната система – паренхимна и не-паренхимна. Представеният клиничен случай се явява рядка манифестация на Болестта на Бехчет с първоначална неврологична симптоматика.

RHOMBENCEPHALITIS – DEBUT OF MULTIPLE SCLEROSIS OR A RARE PRESENTATION OF BEHCET'S DISEASE?

N. Hristova[1,2], S. Ivanova[1,2], N. Topalov[1,2], I. Milanov[1,2]

[1] MHATNP „Sv.Naum" EAD
[2] Medical university of Sofia

Objectives: Neuro-Behcet`s is a rare neurological manifestation of Behcet's disease – idiopathic chronic relapsing vascular-inflammatory disease of unknown origin.

The nervous system involvement suggests a broad range of differential diagnosis, including: MS, systemic inflammatory disorders (sarcoidosis, systemic lupus erythematosus), neuroinfection, neoplasm ect. As neuro-Behçet's disease affects the central nervous system in ways that can mimic other neuroinflammatory conditions, awareness of its manifestations and interdisciplinary approach are a key factor in establishing the diagnosis of NB. We present a case of a 44-year old man with brainstem, neocerebellar symptoms, pyramidal signs and underlying HLA-B5 (+) antigene profile.

Methods: Anamnesis; Neurological examination; complete blood count with CRP, MRI with contrast; Consultation with neuroradiologist; Doppler ultrasound; Sensory evoked potentials; Ophthalmic and otoneurological examination; CSF and electrophoresis; T-spot; ANA, ANCA, IgG/ IgM B.burgdorferi Ab; Serological tests for syphilis; Serological and microbiological tests for Listeria monocytogenes, Enterovirus; HSV1 and 2; dsDNA; Antiphospholipid antibody syndrome panel; Anti-neuronal antibodies; HLA-B5

Conclusion: Morbus Behcet`s is a multiorgan inflammatory disease of complex and not entirely elucidated etiology. Neurological involvement comprises largely two forms, parenchymal and non-parenchymal. These manifestations seldom overlap in the same individual and may reflect different pathogenetic mechanisms. Prompt recognition and aggressive therapies are required. The presented clinical case is a rare manifestation of first occurring neurological pathology as a debut of Behcet's disease.

ПРЕДСЪРДНОТО МЪЖДЕНЕ – РИСКОВ ФАКТОР ЗА ДЕМЕНЦИЯ

П. Атанасова

УМБАЛ „Св. Георги" ЕАД – Пловдив,
Клиника по нервни болести

Предсърдното мъждене (ПМ) е най-често срещаната сърдечна аритмия сред общата популация, а разпространението на деменцията като клиничен синдром на придобито когнитивно увреждане, расте експоненциално с възрастта и се удвоява на всеки пет години след 65 год. възраст. Доколко връзката „ПМ - деменция" е важен настоящ въпрос, касаещ здравеопаазването на всяка страна, както и перманентен сериозен социален проблем, ангажиращ огромен човешки и финансов ресурс? Целта на настоящия обзор е да акцентира вниманието върху тази връзка, като представи доказателства за взаимодействието между двете заболявания, базирани на няколко патогенетични механизма. Това са мозъчната хипоперфузия, системното възпаление, мозъчните микрокръвоизливи, генетичната предиспозиция, променена хемостатична функция. Увеличената заболяемост от съдови рискови фактори води до увеличаваща се

болестност от ПМ, тихи мозъчни инфаркти, транзиторни исхемични атаки и мозъчни инсулти.

Съществуват даказателствата от множество проучвания за това, че развитието на всички видове деменция е независимо свързано с наличието на ПМ. Най-висок е рискът за хората под 70 годишна възраст и най-вече за тези, при които заболяването започва още в средна възраст и е с по-голяма продължителност. Предсърдното мъждене увеличава с 30% риска от Болест на Алцхаймер и с повече от два пъти риска от съдова деменция.

Профилактиката с орални антикоагуланти при ПМ е доказано ефективна за намаляване на когнитивните дефицити при пациенти с и без анамнеза на инсулт, а рискът от развитие на деменция намалява с 40% (в сравнение с тези, които не са приемали антикоагуланти). Интензивната липидопонижаваща терапия на пациенти с ПМ, както й агресивната модификация в начина им на живот могат значително да ограничат риска от когнитивен спад.

ATRIAL FIBRILLATION – RISK FACTOR FOR DEMENTIA

P. Atanasova

UMHAT „St. George" EAD – Plovdiv,
Clinic of Neurological Diseases

Atrial fibrillation (AF) is the most common cardiac arrhythmia in the general population, and the prevalence of dementia as a clinical syndrome of acquired cognitive impairment increases exponentially with age and doubles every five years after age 65. To what extent is the relationship „AF - dementia" an important current issue concerning the health of each country, as well as a permanent serious social problem involving huge human and financial resources? The purpose of this review is to highlight this link by presenting evidence of an interaction between the two diseases based on several pathogenetic mechanisms. These are cerebral hypoperfusion, systemic inflammation, cerebral microhemorrhages, genetic predisposition, altered haemostatic function. Increased incidence of vascular risk factors leads to increasing incidence of AF, silent cerebral infarction, transient ischemic attacks and strokes.

There is evidence from numerous studies that the development of all types of dementia is independently associated with the presence of AF. The risk is highest for people under the age of 70, and especially for those whose disease begins in middle age and lasts longer. Atrial fibrillation increases the risk of Alzheimer's disease by 30% and the risk of vascular dementia by more than twice.

Prophylaxis with oral anticoagulants in AF has been shown to be effective in reducing cognitive deficits in patients with and without a history of stroke, and the risk of developing dementia is reduced by 40% (compared with those who have not taken anticoagulants). Intensive lipid-lowering therapy in patients with AF, as well as aggressive lifestyle modifications, can significantly reduce the risk of cognitive decline.

ИДЕНТИФИЦИРАНЕ НА ПОТЕНЦИАЛНИ БИОМАРКЕРИ ОТ СТРУКТУРНИ И ФУНКЦИОНАЛНИ ПРОТЕИНИ НА ЕРИТРОЦИТИ ПРИ БОЛЕСТ НА ПАРКИНСОН, БОЛЕСТ НА АЛЦХАЙМЕР, АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА

Е. Златарева[1,2], Н. Калайджиев[1,2], Д. Богданова[1,2], Ив. Миланов[1,2], С. Тодинова[3], А. Данаилова[3], С. Крумова[3], С. Танева[3]

[1] МБАЛНП „Св. Наум" ЕАД
[2] Медицински факултет, Медицински университет – София
[3] Институт по биофизика и биомедицинско инженерство – БАН

I. Въведение

Невродегенеративните заболявания (НДЗ) са нозологични единици от социална значимост. При тях се наблюдава прогресивна загуба на неврони, което води до смущения в редица функционални системи. До момента етиологията им е неизвестна, а патогенезата им е свързана с нарушен синтез на протеини („misfolded proteins").

II. Цел

Идентифициране на нови потенциални биомаркери при Болест на Паркинсон, болест на Алцхаймер, Амиотрофична латерална склероза въз основа на термодинамичното поведение на основни структурно-функционални протеини на еритроцитите (спектрин; Ивица 2.1, 4.1 и 4.2 протеини; Ивица-3 (B3) протеин; хемоглобин (Hb)) от пациенти с тези заболявания.

III. Методи

Подбор на пациенти с ПБ, БА, АЛС; събиране на кръвни проби; диференциална сканираща калориметрия (ДСК); еритроцитна морфометрия

IV. Изводи

Термодинамичните параметри на денатурация на основни еритроцитни протеини – Hb и B3, се различават при изследваните пациенти с НДЗ и здрави контроли, като ефектът е по-изявен с остаряване на клетките. Hb и B3-протеина са по-стабилни в еритроцити изолирани от пациенти с НДЗ (най-вече при БА), отколкото при здрави клетки, и този ефект се засилва в хода на стареене на еритроцитите. Енталпията на калориметричните криви има по-високи стойности при БА и АЛС и по-ниски стойности при БП в сравнение със здрави контроли.

ПАРАНЕОПЛАСТИЧНИ СИНДРОМИ В НЕВРОЛОГИЯТА

Д. Богданова[1,2]

[1] МБАЛНП „Свети Наум" София
[2] Медицински университет, София

Цел и задачи:

Да се направи преглед на неврологичните усложнения при пациенти със злокачествени заболявания. Да се представят диагностичните критерии и препоръките за поведение и лечение в такива случаи.

Методи:

Паранеопластичните синдроми засягат както периферната, така и централната нервна система. Те имат имунни механизми, често се проявяват преди появата на основното заболяване, трудно се диагностицират и често са по-инвализидизиращи от самото злокачествено заболяване. Съществуват паранеопластични маркери, отразяващи връзката синдром-антитяло-тумор, които не са задължителни. Диагнозата е клинична.

Резултати:

Ще бъдат представени случаи на класически паранеопластични синдроми в неврологията при пациенти от МБАЛНП Св. Наум.

Заключение:

Ранното разпознаване на паранеопластичните неврологични синдроми е ключово за ранната диагностика на основния процес. Лечението е индивидуално за всеки пациент. То зависи от тежестта, наличието на антитела, наличието или отсъствието на неопластичен процес и от първоначалния отговор на лечението.

PARANEOPLASTIC SYNDROMES IN NEUROLOGY

D. Bogdanova[1,2]

[1] MHATNP „St. Naum" Sofia
[2] Medical University, Sofia

Aim and tasks:

To review neurological complications in patients with malignancies. To present the diagnostic criteria and recommendations for managemenet in such cases.

Methods:

Paraneoplastic syndromes affect both the peripheral and central nervous systems. They have immune mechanisms, often manifest before the onset of the underlying disease, are difficult to diagnose, and often precede the malignancy itself. There are paraneoplastic markers that reflect the syndrome-antibody-tumor relationship but the diagnosis is clinical.

Results:

Clinical cases of classical paraneoplastic syndromes will be presented.

Conclusions:

Early detection of paraneoplastic neurological syndromes is a key to early diagnosis of the underlying process. The treatment is individual for each patient. It depends on the severity, the presence of antibodies, the presence or absence of a neoplastic process and the initial response to treatment.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНИ НАХОДКИ ПРИ ДВИГАТЕЛНИ НАРУШЕНИЯ

Н. Топалов

УМБАЛНП „Св. Наум"

Увод: Магнитно-резонансната томография има съществен принос в диагностичния процес на голяма част от двигателните нарушения, посредством специфични образни протоколи, целящи изобразяване на конкретни белези насочващи към едно или друго заболяване.

Цел на презентацията: Представяне на характерни образни находки, допринасящи диагностицирането и нозологичното отдиференциране на двигателните нарушения.

В настоящата презентация се разглеждат невроизобразяващи находки при Паркинсонова болест, атипични паркинсонови синдроми (мултисистемна атрофия, прогресивна супрануклеарна пареза, кортикобазална дегенерация), паркинсонизъм свързан с метаболитни нарушения и интоксикации, хиперкинетични двигателни нарушения (палатален тремор, хорея на Хънтингтон, симптоматична хорея при диабет, рубрален тремор, бализъм).

Заключение: Съвременните невроизобразяващи методи дават възможност за диагностична подкрепа и диференциално-диагностично прецизиране на редица хипо- и хиперкинетични двигателни нарушения, което е от съществено значение за клиничната неврологична практика.

MAGNETIC RESONANCE FINDINGS IN MOVEMENT DISORDERS

N. Topalov

University Hospital „St. Naum"

Introduction: Magnetic resonance imaging has a significant contribution to the diagnostic process of many movement disorders. This is achieved through specific imaging protocols aimed at depicting specific signs pointing to one or another disease.

Purpose of the presentation: Presentation of typical imaging findings contributing to the diagnosis and nosological differentiation of movement disorders.

In this presentation they are discussed neuroimaging findings in Parkinson's disease, atypical Parkinsonian syndromes (multiple system atrophy, progressive supranuclear palsy, corticobasal degeneration), Parkinsonism associated with metabolic disorders and intoxications, hyperkinetic movement disorders (palatal tremor, Huntington's chorea, symptomatic chorea in diabetes, rubral tremor, balism).

Conclusion: Modern neuroimaging methods allow for diagnostic support and differential diagnostic assessment of a number of hypo- and hyperkinetic movement disorders, which is essential for clinical neurological practice.

ДИСТОНИЯ И ИЗКУСТВО

Н. Делева

МУ – Варна

Мускулните дистонии са разнородна група заболявания със субстрат нервната и мускулната системи. В целия диапазон на клиничните прояви и на етиологична определеност/неопределеност те имат обща характеристика: смутено функциониране на различни мускулни области, повече или по-малко видими отклонения от нормалната локална/цялостна конфигурация, физическо страдание и психо-социално въздействие.

Неврологията изучава мускулните движения в норма и патология в опит за възстановяване на живота и дейностите без затруднения и болка. Мускулните движения осигуряват или унищожават комфорта на пълноценна двигателна активност в ежедневието, свободата да се достига до съвършенство на вокалисти, инструменталисти, художници, писатели, скулптори, а също в балета, в спорта.

Изкуството търси и показва хармонията и красотата на човешките същества в статични пози и в моменти на движение (античните статуи на богове и герои, ренесансовите портрети, киното), но не устоява на примерите на отклонения във формата. Представя не само съвършенство и красота, но и страданията от болестта на самия автор и впечатляващи видими деформации на пресъздаваните модели.

Описани и класифицирани през XIX и XX век и изучавани до днес, мускулните дистонии са разпознати и дори някои от тях обособени благодарение и на изследвания на произведения на изкуството. Вниманието към човека не е присъщо само на краткия период на хуманизма в историята на човечеството и в изкуството. Днешното време претендира да се изяви в усилията за успешно лечение и повишаване качеството на живот на болните при тези трудни за дефинитивно излекуване заболявания. Дихотомии или части от порочни кръгове, установените при тях мозъчна дисрегулация, мускулна дисфункция, генетични, епигенетични причини, фактори от външната среда, са наложили различни подходи за терапевтично третиране. Сетивно-двигателните прийоми, физиотерапията, хирургичното и медикаментозното лечение, колкото се конкурират, толкова и се допълват. Приложението на нови, достъпни, усъвършенствани лекарствени форми на ботулинов токсин е метод на избор в усилията, посветени на успешното приближаване до нормален живот не на малцина, а на възможно най-голяма част от страдащите, преодолявайки инерцията в ежедневието на пациенти и лекари.

Ключови думи: дистония, изкуство, ботулинов токсин

DYSTONIA AND ART

N. Deleva

Medical University Varna

Muscular dystonias are a diverse group of diseases affecting the nervous and muscular systems. Throughout the range of clinical manifestations and etiological certainty / uncertainty, they have a common feature: impaired functioning of various muscle areas, more or less visible deviations from the normal local or overall configuration, physical suffering and psychosocial impact.

Neurology studies normal muscle movements and pathology in an attempt to restore life and activities without trouble and pain. Muscle movements provide or destroy the comfort of full motor activity in everyday life, the freedom to reach perfection by vocalists, instrumentalists, artists, writers, sculptors, as well as in ballet, sports.

Art seeks and shows the harmony and beauty of human beings in static poses and moments of movement (ancient statues of gods and heroes, Renaissance portraits, cinema), but also succumbs to examples of deviations in form. It presents not only perfection and beauty, but also the suffering of the author due to his illness, and some impressive visible deformations of the recreated models.

Described and classified in the 19th and 20th centuries and studied to this day, muscular dystonias have been recognized and even some of them described thanks to the study of works of art. Attention to man is not only inherent in the short period of humanism in the history of mankind and in art. In recent times specialists claim to attain a successful treatment and improve the quality of life of patients with these difficult to cure diseases. Being dichotomies or parts of vicious circles, brain dysregulation, muscle dysfunction, genetic, epigenetic causes, and environmental factors have imposed different therapeutic approaches. Sensory-motor techniques, physiotherapy, surgical and medical treatment, complement each other as much as they compete. The application of novel, affordable and improved dosage forms of botulinum toxin is the method of choice in efforts to successfully approach the normal life of as many of the sufferers as possible, overcoming the inertia in the daily lives of patients and physicians.

Key words: dystonia, art, botulinum toxin

СЕСИЯ "ЗДРАВНИ ГРИЖИ": ДОКЛАДИ

ВЛИЯНИЕ НА ОГРАНИЧИТЕЛНИТЕ МЕРКИ ВЪРХУ КАЧЕСТВОТО НА ЖИВОТ ПРИ БОЛНИ ОТ ТРАНСТИРЕТИНОВАТА ФАМИЛНА АМИЛОИДНА ПОЛИНЕВРОПАТИЯ ТТР-ФАП

К. Чобанов

Клиника нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, София

(TTR-FAP) е рядко наследствено заболяване с автозомнодоминантен тип на унаследяване. Заболяването е прогресиращо. Повече от 100 различна видове генетични мутации са идентифицирани по света на хора с TTR-FAP. Болестта се появява при големи групи хора на определени места. Пандемичната обстановка и последвалите ковид-ограничения от март 2020 година повлия значително върху качеството на живот при болните от това заболяване.

INFLUENCE OF THE RESTRICTIVE MEASURES ON THE QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH TRANSTHYRETIN-RELATED FAMILIAL AMYLOID POLYNEUROPATHY TTR-FAP

K. Chobanov

Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovska”

(TTR-FAP) is a rare inherited disease with an autosomal dominant type of inheritance. The disease is progressive. More than 100 different types of genetic mutations have been identified worldwide by people with TTR-FAP. The disease occurs in large groups of people in certain places. The pandemic situation and the subsequent influence of the COVID restrictive measurers of March 2020 significantly affected the quality of life of patients with this disease.

ЗНАЧЕНИЕ НА КИНЕЗИТЕРАПИЯТА В КОМПЛЕКСНИЯ ПОДХОД НА ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТИ С ПРОГРЕСИВНА МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ ТИП ДЮШЕН НА ИНОВАТИВНИ ТЕРАПИИ

Т. Димитрова[1], Т. Чамова[1,2], И. Търнев[3], С. Костадинова-Петрова[4]

[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска”
[2] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, МУ-София
[3] Департамент по когнитивна наука и психология, НБУ, София
[4] СУ „Св. Климент Охридски”, Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве”

Въведение: Прогресивната мускулна дистрофия тип Дюшен (ПМДД) е най-честата миопатия с начало в детска възраст, дължаща се на мутации в дистрофиновия ген, протичаща с прогресираща мускулна слабост, кардиомиопатия и дихателна недостатъчност, водещи до тежка инвалидизация и ранен леталитет. В основата на съвременните терапевтични стратегии стои комплексния подход на лечение, включващ иновативни етиопатогенетични терапии (одобрени или етап клинични проучвания) даващи възможност за модифициране естественото ход на заболяването и подобряване качеството на живот на пациентите с ПМДД.

Цел: Проследяване на функционалното състояние на шест пациенти с доказана ПМДД, 3 с делеции и 3 с безсмислени мутации в DMD-гена на иновативна терапия и системно провеждана кинезитерапия за период от 2 години.

Материал и методи: На двете групи пациенти – (1-ва група) с безсмислени мутации, лекувани с Ataluren и (2-ра група) делеции, пациенти участващи в клинично изпитване с прескачане на екзон, и провеждащи системна кинезитерапия бяха направени функционална оценка на дишането, тест 6-минутно Ходене, NSAA scale, тест – 10 метра Ходене/Бягане и тест – изкачване на 4 стъпала на всеки 6 месеца за две години.

Резултати: При оценката на функционалното състояние на двете групи пациенти с ПМДД за целия две годишен период на проследяване се наблюдава стабилизация на дихателните и двигателните функции. Резултатите от проведените тестове показват сходство в началните и крайните оценки, запазване на мускулната сила, способността за ходене и кардио-респираторния отговор.

Заключение: Функционалната оценка на пациентите с ПМДД на иновативни терапии (одобрени или в етап на клинични изпитвания) и системно прилагана кинезитерапия дават надежди за отсрочване развитието на вторичните усложнения, поддържане на добро функционално състояние, удължаване на периода на самостоятелна походка, както и информация за модифициране хода на заболяването.

Ключови думи: Прогресивна мускулна дистрофия тип Дюшен, кинезитерапия, иновативна терапия

IMPORTANCE OF KINESITHERAPY IN THE COMPLEX APPROACH OF TREATING PATIENTS WITH DMD OF INNOVATIVE THERAPIES

Tanya Dimitrova[1], Assos. Prof. Dr. Teodora Chamova, MD[1,2], Prof. Dr. Ivaylo Tarnev, Ph.D., D.Sc.[1,2,3], Slava Kostadinova-Petrova, PhD[4]

[1] Clinic of Neurology, University Hospital „Alexandrovska", Sofia
[2] Department of Neurology, MU – Sofia, Sofia
[3] Department of Cognitive Science and Psychology, NBU, Sofia
[4] Medical faculty, Department of Neurology, Psychiatry, Physiotherapy and Rehabilitation, Preventive medicine and Public health, SU „Sv. Kliment Ohridski", Sofia

Introduction: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is the most common myopathy; onset is in childhood due to mutations in the dystrophin gene. DMD presents with progressive muscle weakness, cardiomyopathy and respiratory failure, leading to severe disability and early mortality. At the heart of modern therapeutic strategies is a comprehensive approach to treatment, including innovative etiopathogenetic therapies (approved or stage clinical trials) that allow to modify the natural course of the disease and improve the quality of life of patients with DMD.

Objective: Monitoring the functional status of six patients with proven DMD, three with deletions and three with nonsense mutations in the DMD gene of innovative therapy and systemic kinesitherapy for a period of two years.

Material and methods: In both groups of patients – (1st group) with nonsense mutations treated with Ataluren and (2nd group) deletions, patients participating in a clinical trial with exon skipping and conducting systemic kinesitherapy were performed functional assessment of respiration, 6-Minute Walk test, NSAA scale, test – 10 meters Walking/ Running and test – Climbing 4 stairs every 6 months for two years.

Results: After two-years of study, the functional status of the two groups of patients appears to show stabilization of respiratory and motor functions was observed. The results of the tests show similarity in the initial and final assessments, preservation of muscle strength, ability to walk and cardio-respiratory response.

Conclusion: Functional assessment of patients with DMD of innovative therapies (approved or in clinical trials) and systemic kinesitherapy gives hope for delaying the development of secondary complications, maintaining good functional status, prolonging the period of independent gait, as well as information about modifying the course of the disease.

Key words: Duchenne muscular dystrophy, kinesitherapy, innovative therapy

ВАКСИНАЦИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НЕВРОЛОГИЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ – ЗА ИЛИ ПРОТИВ?

И. Христова, М. Маринова, Б. Садарзанска, М. Владимирова, Д. Станимиров, Е. Венелинова, Е. Иванов

[1] УМБАЛ „Д-р Георги Странски" ЕАД, гр. Плевен
[2] Катедра Клинични и медико-биологични науки, МУ – София, Филиал „Проф. Д-р Ив. Митев" – Враца

Въведение: Коронавирусната инфекция при пациенти с неврологичните заболявания протича сравнително по-тежко, понякога и с фатален изход, съпътствана от неврологични симптоми и усложнения. Пациентите съобщават за хронична умора, затруднения в ежедневни дейности, главоболие, паметови нарушения и дори деменция.

Цел: Целта е да представим ролята на специалистите по здравни грижи при ваксинацията на пациенти с неврологични заболявания.

Аргументи: Установено е, че коронавирусната инфекция може да влоши клиничното протичане на неврологичните заболявания, приеманите медикаменти да намалят ефективността на ваксината и да се повиши необходимостта от полаганите здравни грижи от медицинските сестри и рехабилитаторите. Безопасни ли са ваксините – за или против?

Заключение: С оглед предотвратяване на по-сериозни и необратими ефекти е препоръчително пациентите с неврологични заболявания своевременно да бъдат ваксинирани. Ваксинацията срещу covid-19 е част от благоприятния изход в лечебния план, предотвратяващ задълбочаване на заболяванията.

ВЛИЯНИЕТО НА КИНЕЗИТЕРАПИЯТА ЗА ПОДОБРЯВАНЕ КАЧЕСТВОТО НА ЖИВОТ ПРИ ПАЦИЕНТ СЪС СИНДРОМ НА ВОЛФ ХИРШХОРН – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

С. Костадинова-Петрова[1], Т. Димитрова[2], Н. Петрова[3], Р. Цочева-Генчева[4], Б. Петров[5]

[1] СУ „Св. Климент Охридски", Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве"
[2] УМБАЛ „Александровска", Клиника по нервни болести
[3] СУ „Св. Климент Охридски", Медицински факултет, Катедра „Неврология, психиатрия, физиотерапия и рехабилитация, превантивна медицина и обществено здраве"
[4] Софийски университет, ФНОИ, Катедра НУП
[5] СНЦ Национална терапевтична мрежа

Въведение: Представя се клиничен случай на пациент със синдром на Wolf-Hirschhorn (WHS) – изключително рядко хромозомно заболяване, причинено от частична делеция или монозомия от късото рамо на хромозома 4 с честота 1:50000 новородени в световен мащаб. Основните симптоми могат да включват микроцефалия, синдром „гръцки шлем" – очен хипертелоризъм, изпъкнало чело с широк нос, ниско поставени неправилно оформени уши, дефицит на растеж, сърдечни дефекти, интелектуално увреждане и епилептични гърчове. Симптомите варират въз основа на размера и местоположението на липсващата част от хромозома 4.

ЦЕЛ: Представяне на влиянието на кинезитерапията за подобряване качеството на живот при пациент с WHS, проследен за 13-годишен период.

Материал и методи: Мъж на 23 години с хромозомна аномалия, WHS, МПД – II тип, след балонна дилатация на клапна пулмонална стеноза на 10 г. възраст, симптоматична епилепсия,

нисък ръст и тегло, тежка умствена изостаналост, сколиоза, хранене чрез гастростома. Повишен мускулен тонус за четирите крайника, флексионни контрактури в тазобедрени, лакътни и коленни стави, липса на самостоятелен седеж и походка, зависим изцяло от чужда помощ. Клинично са проследени антропометричните показатели ръст и тегло в прогресия, позиция на тялото и появата на вторични усложнения. Системно провеждане на кинезитерапевтични мероприятия насочени към поддържане на пасивния обем на движение в ставите, пасивно-релаксиращи мануални техники, масаж, обучение на родителите в подпомагащи ежедневното обгрижване дейности, превенция на вторичните усложнения.

Резултати: За проследения период при променени антропометрични показатели се наблюдава задържане степента на функционална годност на пациента – запазване на началния пасивен обем на движение в ставите спрямо изходните стойности, не се наблюдава прогресия в мускулния тонус, минимализирани прояви на вторични усложнения и хоспитализации.

Заключение: Кинезитерапията е метод за благоприятно влияние върху качеството на живот, поддържане на функционалното състояние и предпазване от вторични усложнения.

Ключови думи: кинезитерапия, качество на живот, Синдром на Wolf-Hirschhorn, WHS

THE EFFECT OF PHYSICAL THERAPY ON IMPROVING THE QUALITY OF LIFE IN A PATIENT WITH WOLF HIRSCHHORN SYNDROME – CLINICAL CASE

S. Kostadinova-Petrova[1], T. Dimitrova[2], N. Petrova[3], R. Tsocheva-Gencheva[4], B. Petrov[5]

[1] SU St. Kliment Ohridski, Medical Faculty, Department Neurology, psychiatry, physiotherapy and rehabilitation, preventive medicine and public health
[2] UMBAL Aleksandrovska, Neurology Clinic
[3] SU St. Kliment Ohridski, Medical Faculty, Department Neurology, psychiatry, physiotherapy and rehabilitation, preventive medicine and public health
[4] SU, FESA, Department Primary School Pedagogy
[5] NGO National therapeutic network

Introduction: Introduced is a clinical case of a patient with Wolf-Hirschhorn syndrome (WHS) – an extremely rare chromosomal disease, caused by a partial deletion or monosomy of the short arm of chromosome 4 with a frequency of 1:50000 in newborns worldwide. The main symptoms may include microcephaly, Greek warrior helmet syndrome – ocular hypertelorism, with a broad forehead and a wide nose, low-set malformed ears, growth deficiency, cardiac defects, intellectual disability, and seizures. The symptoms of this syndrome vary from person to person based on the size and location of the missing piece of chromosome 4.

Objective: To introduce the effect of physical therapy for improving the quality of life in a patient with WHS, tracked for a 13-year period.

Material and methods: 23-year-old man with a chromosomal abnormality, (WHS), Atrial defect II type, status post-balloon dilatation of valvular pulmonary stenosis at the age of 10, symptomatic epilepsy, both low weight and low height, deep mental retardation, scoliosis, gastrostomy. Increased muscle tone in all four limbs, flexion contractures in the hip, elbow and knee joints, lack of independent sitting and walking, dependent entirely on outside help. Clinically monitored were the anthropometric indicators of growth and weight in progression, body position and visible secondary complications. Systematically conducted kinesitherapy activities aimed at maintaining the passive volume of movement in the joints, passive-relaxing manual techniques, massage, training of parents in activities supporting daily care, prevention of secondary complications.

Results: For the monitored period with altered anthropometric indicators there is a retention of the degree of functional fitness of the patient - maintaining the initial passive volume of movement in the joints relative to the starting values, no progression in muscle tone, minimized display of secondary complications and hospitalizations.

Conclusion: Physical therapy is a method with beneficial effects on quality of life, maintaining functional status and preventing secondary complications.

Key words: physical therapy, quality of life, Wolf-Hirschhorn syndrome, WHS

„РАЗЛИЧНИЯТ" МОЗЪЧЕН ИНСУЛТ – ДИАГНОСТИЧНИ АСПЕКТИ И ПРОТИВОРЕЧИЯ

Д. Масларов, Д. Дренска

Клиника по нервни болести
Университетска Първа МБАЛ – София „Свети Йоан Кръстител" ЕАД

Мозъчният инсулт е животозастрашаващо, широко разпространено и социално значимо заболяване. Създадените протоколи за профилактика, спешна диагностика, специфично и общо (неспецифично) лечение и рехабилитация, включително когнитивна и невролингвистична са заложени в национални (България, 2020 год.) и международни консенсуси. Огромни са усилията на медицинската общност за популяризиране на програмата „Действайте БЪРЗО!".

Извън класическата клинична картина на унилатерален двигателен дефицит, лицева асиметрия и речево-говорни нарушения има необичайни, неясни и рядко срещани симптоми и синдроми при мозъчен инсулт. Те обхващат промени в психичния, поведенчески и когнитивен профил, различни по характеристика двигателни нарушения, епилептични пристъпи, главоболие, световъртеж, изолирани и/или леки по степен признаци, неспецифични оплаквания и други.

Неразпознаваемите симптоми при остър мозъчен инсулт са диагностично предизвикателство. Отложената диагноза води до невъзможност за приложение на съвременните терапевтични методи, по-неблагоприятен ход на протичане и изход от болестта и влошена прогноза.

A „DIFFERENT" STROKE – DIAGNOSTIC ASPECTS AND CONTROVERSIES

D. Maslarov, D. Drenska

Neurology Clinic
University First MHAT – Sofia „St. John Krastitel" EAD

Stroke is a life-threatening, widespread and socially significant medical condition. The established protocols for prevention, emergency diagnostics, specific and general (non-specific) treatment and rehabilitation, including cognitive and neurolinguistic are guidelines on evidence-based medicine. They have been applied to the development of national (Bulgaria, 2020) and international consensuses. The activities and roles of a healthcare community to promote the ACT-FAST! Program are enormous.

Outside the classic clinical presentation of unilateral motor deficit, facial asymmetry and speech-language disorders, there are unusual, obscure and rare stroke symptoms. They include abnormalities in psychological, behavioral and cognitive profile, different movement disorders, epileptic seizures, headache, dizziness, isolated and/or mild features, non-specific complaints and others.

Under-recognized stroke signs are a diagnostic challenge. Delayed diagnosis of acute cerebrovascular accident leads to inability to apply modern therapeutic methods, more unfavorable course and outcome of a disease and poor prognosis.

ПРИЛОЖЕНИЕ НА ПОМОЩНИ СРЕДСТВА, ПРИСПОСОБЛЕНИЯ И СЪОРЪЖЕНИЯ В НЕВРОЛОГИЧНАТА ПРАКТИКА ПРИ УВРЕДА НА ГРЪБНАЧНИЯ СТЪЛБ

Е. Милушев, Е. Харалanова

МБАЛНП „Св. Наум”, гр. София

Твърде често в практиката си на специалистите по нервни болести се налага да препоръчват на пациентите използването на помощни средства, технически приспособления и съоръжения с цел стабилизация, облекчаване, компенсиране на увреждания и подобряване на предвижването им при болки в различните отдели на гръбначния стълб.

До голяма степен вертикалното натоварване на отделните сегменти на гръбначния стълб допълнително се обременяване от вродени или придобити увреди в долните крайници и тазовите кости. В много от случаите последните могат да бъдат първопричина за увредата на гръбначния стълб. Кинезиологичният и патокинезиологичния клиничен анализ би помогнал проблема да бъде разгледан по-обширно и да се предложат допълнителни помощни средства и съоръжения за долните крайници с цел облекчаване предвижването на пациентите.

Специфичността на анатомичната конструкция и функция на всеки един отдел на гръбначния стълб предполага конструирането и прилагането на различни по вид помощни средства, както и начин на ползване.

Необходимо да се познават добре не само различните помощни средства и приспособления но и правилата за правилното им адаптиране към тялото, начина и продължителността на използване им, начина на съхранение, показанията и противопоказанията.

Препоръката към пациента (с трайни увреждания или с временна нетрудоспособност) трябва да включва разясняване на ползата от тях и кратък инструктаж за начина на ползването и съхранението им.

На пазара има голямо разнообразие от такива продукти, но именно специалиста по неврология, знаейки вида и степента на увредата на гръбначния стълб може да препоръча най-подходящия продукт.

APPLICATION OF AUXILIARY AIDS, DEVICES AND EQUIPMENT IN NEUROLOGICAL PRACTICE IN SPINAL INJURY

E. Milushev, E. Haralanova

Hospital „St. Naum”, Sofia

Too often in their practice, nerve specialists have to recommend to patients the use of auxiliary aids, technical devices and equipment in order to stabilize, relieve, compensate for disability and improve their mobility in pain in various departments of the spine.

To a large extent, the vertical loading of the individual spinal segments is further burdened by congenital or acquired injuries in the lower limbs and pelvic bones. In many cases, the latter may be the root cause of the spinal injury. Kinesiological and pathokinesiological clinical analysis would help to address the problem more comprehensively and to suggest additional lower limb auxiliary aids and equipment to facilitate patient ambulation.

The specificity of the anatomical structure and function of each spinal compartment implies the construction and application of different types of auxiliary aids, as well as the manner of use.

It is necessary to be familiar not only with the various auxiliary aids and devices but also with the rules for their correct adaptation to the body, the manner and duration of their use, the method of storage, indications and contraindications.

The recommendation to the patient (permanently disabled or temporarily incapacitated) should include an explanation of their usefulness and a brief instruction on how to use and store them.

There are a wide variety of such products on the market, but it is the neurologist, knowing the type and extent of spinal impairment, who can recommend the most appropriate product.

ПРИЛОЖЕНИЕ НА БОТУЛИНОВ ТОКСИН /БТ/ В НЕВРОЛОГИЯТА. РОЛЯ НА СПЕЦИАЛИСТА ПО ЗДРАВНИ ГРИЖИ

Е. Минчева[1], К. Стойнева[1], М. Делимаркова[1]

[1] МБАЛНП „Св. Наум”, София, Неврологично отделение

Ботулиновият токсин е продукт на анаеробен грам отр.(-) микроорганизъм Clostridium botulinum и представлява невротоксин с голям леталитет. За лечебна цел се използва свойството му да блокира ацетилхолина в невромускулния синапс. БТ инхибира освобождаването на ацетилхолин – невротрансмитер, отговорен за активацията на на мускулните контракции. След поставянето му в мускула токсинът навлиза в пресинаптичния терминал чрез ендоцитоза, взаимодейства с вътреклетъчни протеини и инхибира освобождаването на АХ от пресинаптичния везикул. Тази химична денервация води до парализа на напречнонабраздените мускули, която достига максимална концентрация около две седмици след апликацията. Този ефект трае приблизително 3 месеца.

Индикации за приложение на БТ:

1. Блефароспазъм
2. Спастичен тортиколис
3. Хронична мигрена
4. Всички форми на дистония
5. Мускулна спастичност

Фактори за правилното дозиране на БТ:

1. Тежестта и степента на хронифициране на заболяването;
2. Броя и големината на засегнатите мускули
3. Провеждането на успоредна медикаментозна терапия (бензодиазепини, миорелаксанти, антихолинергични медикаменти, допаминергични и антидопаминергични медикаменти).

Контраиндикации за приложение на БТ – Няма абсолютни противопоказания за прилагане на БТ. Относително такива индикации са: наличие на инфекция в областта на апликирането, при пациенти с миастеноподобни симптоми, при пациенти с ЛАС, след прекаран полиомиелит, употреба на аминогликозиди, бременност и лактация.

Начин на прилагане на БТ:

БТ се инжектира директно в мускула под ехографски контрол или ЕМГ-контрол. Инжектирането на БТ в m. masseter или m. temporalis, води до облекчаване на дизартрията и дъвкателните нарушения.

Специалиста по здравни грижи има съществена роля в приложението на БТ, разделена в четири компонента:

1. Подготовка
2. Регистрация
3. Асистиране
4. Контрол

Бъдещите предизвикателства пред лечението с БТ:

1. Постигане на по-продължителен ефект от манипулацията.
2. Повече обучени специалисти за оптимално използване на метода в практиката;
3. Създаването на регистър на пациентите лекувани с ботулинов токсин.

ИНДЕКСИ

Aleksandrova, I.	48, 51, 52, 56, 58, 59, 60
Alioski, N.	24
Andonova, S.	34
Angelov, T.	42, 46, 50
Angov, G.	52
Antova, I.	22, 31
Asenova, A.	48, 51, 52, 56, 58, 59, 60
Assenova, A.	32
Atanasova, D.	22, 31
Atanasova, P.	68
Atemin, S.	50
Avdzhieva, D.	19
Barbov, I.	50
Baymakova, M.	31
Bliznakova, M.	53
Bogdanova, D.	54, 57, 69
Bojinova, V.	19, 32, 43, 48, 49, 50, 51, 52, 56, 58, 59, 60
Boshev, G.	53
Boyadzhieva, E.	61
Bradinova, I.	52
Chamova, T.	42, 46, 50, 71
Cherninkova, S.	46, 49
Chobanov, K.	42, 70
Chuperkova, Zh.	53
Dacheva, P.	52
Danovska, M.	22, 36, 37, 41
Deleva, N.	70
Deneva, D.	56, 59
Dimitrov, G.	41
Dimitrov, I.	60
Dimitrova, Kr.	25, 37
Dimitrova, M.	17, 18, 23, 25, 37, 56
Dimitrova, T.	42, 71, 72
Dimitrova, K.	17, 56
Dineva, D.	17
Drenska, D.	72
Drenska, R.	18
Emilov, M.	15, 28
Fileva, N.	50
Gabrovski, N.	23
Gagov, E.	62
Genov, K.	61
Genova, K.	25
Georgiev, K.	34
Georgieva, D.	34
Georgieva, M.	53
Gerov, I.	15
Gulev, E.	24
Haralanova, E.	73
Hristova, N.	67
Ilieva, P.	57
Iotova, V.	14, 15, 28, 29
Ivanov, B.	34
Ivanov, L.	24
Ivanov, V.	58
Ivanova, N.	49
Ivanova, S.	67
Kadi, I.	18
Kalajdziev, V.	15, 28
Kalaydzhiev, N.	54, 57
Kalpachka, D.	15, 16, 24
Kalpachki, R.	15, 16, 24
Kamenarova, K.	49
Kaprelyan, A.	34
Karadhzova, M.	52
Karakashev, N.	62
Karakostov, V.	62
Kazandzhieva, Zh.	43
Khachmeryan, M.	19
Klisurski, M.	52
Koleva, M.	19, 32, 43, 49, 50, 52, 58, 60
Kostadinova-Petrova, S.	71, 72
Kostov, K.	35
Kovacheva, A.	60
Kovacheva, R.	42
Kuzmanova, R.	58
Litvinenko, I.	50
Lyutfi, E.	34
Manchev, L.	60
Marinova, D.	37
Marinova-Trifonova, D.	22, 36
Maslarov, D.	62, 72
Mehmedova, F.	49
Mehrabian, S.	67
Milanov, I.	54, 57, 66, 67
Milanova, M.	22, 31
Milushev, E.	73
Mincheva, M.	28
Mladenovski, I.	22

Murat, J.	61
Nacheva, V.	52
Nikolova, Z.	14, 15, 28, 29
Obreshkova, Tr.	37
Ormandzhiev, S.	46
Osman, S.	60
Ovcharova, E.	36
Pekova, K.	54, 57
Peneva, Yan.	25
Petrov, B.	72
Petrov, I.	35
Petrov, M.	23
Petrova, I.	52
Petrova, N.	72
Petrova, T.	60
Petrova, Y.	52
Pironeva, M.	35
Rodopska, E.	51, 52, 58, 59, 60
Sakelarova, T.	15, 16, 24
Samardzhieva, N.	61
Samuel, J.	37
Semerdjieva, N.	22, 31
Shakir, M.	24
Shokova, A.	52
Shopova, S.	58
Shopova, A.	58
Simeonov, P.	60
Slavkova, E.	32, 58
Spasova, H.	62
Staikov, Tz.	15
Staykova, P.	61
Stoev, P.	41
Stoyanov, R.	23
Stoyanova, V.	25, 37
Syuleiman, N.	34
Tacheva, G.	50
Tantcheva, M.	42
Tarnev, I.	71
Taskov, D.	22, 31
Todorov, I.	35
Todorov, T.	42, 46, 50
Todorov, V.	54, 57
Todorova, A.	42, 46, 52
Todorova, S.	17
Todorova, Sv.	25
Todorova, Y.	22, 36, 37, 41
Tomov, V.	58
Topalov, N.	32, 48, 51, 52, 56, 59, 60, 67, 69
Tournev, I.	42, 46, 50
Traikov, L.	67
Tsakova, D.	31
Tsocheva-Gencheva, R.	72
Tsvetkova, V.	37
Tzenimir, P.	14, 15, 28, 29
Vasileva, V.	22, 36, 37, 41
Vassileva, E.	14, 28, 29
Vavrek, E.	14, 15, 28, 29
Velinov, N.	23
Yanakieva, M.	22, 36, 37, 41
Yurukov, M.	22, 31
Zlatareva, D.	50
Zlatareva, E.	57
Авджиева, Д.	19
Александрова, И.	47, 51, 52, 56, 58, 59, 60
Алиоски, Н.	16, 23
Ангелов, Т.	42, 46, 49
Ангов, Г.	51
Андонова, С.	33
Антова, И.	19, 31
Асенова, А.	32, 47, 51, 52, 56, 58, 59, 60
Атанасова, Д.	19, 31
Атанасова, П.	67
Атемин, С.	50
Баймакова, М.	30
Барбов, И.	49
Бележанска, Д.	41, 42
Бичев, С.	48
Благоева, С.	46
Близнакова, М.	52
Богданова, Д.	54, 57, 68
Божинова, В.	19, 32, 43, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 56, 58, 59
Бошев, Г.	52
Бояджиева, Е.	61
Брадинова, И.	52
Ваврек, Е.	14, 28, 29
Василева, В.	22, 36, 40
Василева, Е.	14, 28, 29
Велинов, Н.	23
Венелинова, Е.	71
Владимирова, М.	71
Вълкова, М.	16, 30, 33, 34, 63
Габровски, Н.	23
Гагов, Е.	62
Генов, К.	61
Генова, К.	24
Георгиев, В.	16

Георгиев, Кр.	33
Георгиева, Д.	33
Георгиева, М.	52
Георгиева, Р.	30, 33, 34
Гергелчева, В.	16, 30, 33, 34, 63
Геров, И.	14
Гулев, Е.	16, 23
Данаилова, А.	68
Дановска, М.	22, 36, 40
Дачева, П.	51
Делева, Н.	69
Делимаркова, М.	73
Денева, Д.	56, 59
Джанян, А.	42
Джаркина, В.	63
Димитров, Г.	25, 30, 40
Димитров, И.	59
Димитрова, Кр.	17, 24, 37, 54
Димитрова, М.	17, 18, 23, 24, 37, 54
Димитрова, Т.	42, 70, 71
Динева, Д.	17
Дренска, Д.	72
Дренска, Р.	18
Дрехарова, И.	41, 42
Дупаринова, Р.	25, 30
Емилов, М.	14, 28
Златарева, Д.	48, 49
Златарева, Е.	57, 68
Иванов, Б.	33
Иванов, В.	57
Иванов, Г.	16
Иванов, Е.	71
Иванов, И.	30, 33
Иванов, Л.	16, 23
Иванова, Н.	48
Иванова, Р.	16
Иванова, С.	67
Илиева, П.	57
Йорданова, А.	18
Йотова, В.	14, 28, 29
Кади, И.	18
Казанджиева, Ж.	43
Калайджиев, В.	14, 28
Калайджиев, Н.	54, 57, 68
Калпачка, Д.	15, 16, 23
Калпачки, Р.	15, 16, 23
Каменарова, К.	49
Капрелян, А.	33
Караджова, М.	51
Каракашев, Н.	62
Карасковтов, В.	62
Клисурски, М.	51
Ковачева, А.	59
Ковачева, Р.	42
Колева, М.	19, 32, 43, 48, 49, 50, 58, 60
Костадинова-Петрова, С.	70, 71
Костов, К.	35, 40
Крумова, С.	68
Кръчмарова, Е.	41
Кузманова, Р.	57
Литвиненко, И.	50
Лютфи, Е.	33
Манчев, Л.	18, 59
Манчева, В.	18
Маринова, Д.	36
Маринова, М.	63, 71
Маринова-Трифонова, Д.	22, 36
Масларов, Д.	62, 72
Мехмедова, Ф.	49
Мехрабиан, Ш.	41, 42, 66
Миланов, Ив.	54, 57, 66, 67, 68
Миланова, М.	19, 31
Милушев, Е.	73
Милушев, Хр.	16, 30, 33, 34
Минчева, Е.	73
Минчева, М.	28
Михайлова, К.	24, 32
Михайлова, К.	32
Михнев, Н.	29, 53, 61
Михов, М.	24, 32, 53
Младеновски, И.	22
Мурат, Й.	61
Наева, Д.	25, 30
Найденов, К.	18
Начева, В.	51
Начева, Г.	41
Нейков, Н.	24, 29, 32, 53
Николова, З.	14, 28, 29
Обрешкова, Тр.	36
Овчарова, Е.	36
Орманджиев, С.	46
Осман, С.	59
Пекова, К.	54, 57
Пенева, Ян.	24
Петров, Б.	71
Петров, И.	40

Петров, Ив.	35
Петров, М.	23
Петрова, И.	51
Петрова, Н.	71
Петрова, Т.	59
Петрова, Ю.	51
Пиронева, М.	35, 40
Попиванов, И.	41, 42
Принова, К.	25, 30
Райчева, М.	41, 42
Родопска, Е.	51, 52, 58, 59, 60
Садарзанска, Б.	71
Сакеларова, Т.	15, 16, 23
Самарджиева, Н.	61
Самуел, Дж.	37
Семерджиева, Н.	19, 31
Симеонов, П.	59
Симеонова, А.	24, 29, 32, 53
Славкова, Е.	32, 58
Спасова, Х.	62
Стайков, Ив.	24, 29, 32, 53, 61
Стайков, Ц.	14
Стайкова, П.	61
Станимиров, Д.	71
Стефанова, П.	16, 30, 33
Стоев, П.	40
Стойнева, К.	73
Стоянов, Ив.	24, 29, 32, 53
Стоянов, Р.	23
Стоянова, В.	24, 37
Стоянова, К.	41, 42
Стоянова, М.	63
Стратиева, С.	25, 30
Сюлейман, Н.	33
Танева, А.	48
Танева, С.	68
Танчева, М.	42
Тасков, Д.	19, 31
Тачева, Г.	50
Тодинова, С.	68
Тодоров, В.	54, 57
Тодоров, И.	40
Тодоров, Ив.	35
Тодоров, Т.	42, 46, 50
Тодорова, А.	42, 46, 51
Тодорова, Й.	22, 36, 40
Тодорова, С.	17
Тодорова, Св.	24
Томов, В.	58
Топалов, Н.	32, 47, 51, 52, 56, 59, 60, 67, 69
Трайков, Л.	41, 42, 66
Търнев, И.	42, 46, 48, 49, 70
Филева, Н.	49
Хараланова, Р.	29, 53
Хараланова, Е.	73
Хачмерян, М.	19
Хинкова, В.	63
Христова, И.	71
Христова, Н.	67
Цакова, Д.	30
Цветанов, Ю.	16, 30, 33, 34, 63
Цветкова, В.	37
Ценимир, П.	14, 28, 29
Цолова, Е.	16, 30, 33, 34, 63
Цочева-Генчева, Р.	71
Чамова, Т.	42, 46, 48, 49, 70
Чернинкова, С.	46, 49
Чобанов, К.	42, 70
Чолакова, М.	61
Чуперкова, Ж.	52
Шакир, М.	23
Шокова, А.	52
Шопова, А.	57
Шопова, С.	57
Юруков, М.	19, 31
Янакиева, М.	22, 36, 40



ИЗГРАЖДАЙКИ ДОВЕРИЕ

улеснявайки ежедневието

TYSABRI ЗА ПОДКОЖНО ПРИЛОЖЕНИЕ

ЕФИКАСНОСТ, свързана с удобство

TYSABRI® е показан като самостоятелна модифицираща терапия при случаи на активна пристъпно- ремитентна форма на МС при следните групи пациенти: [1] Пациенти с висока активност на болестта, въпреки проведен пълен и подходящ курс на лечение с най- малко една болест- модифицираща терапия или пациенти с бързо прогресираща тежка пристъпно- ремитентна форма на множествена склероза, дефинирана като 2 или повече инвалидизиращи пристъпа за една година и наличие на 1 или повече мозъчни гадолиний-фиксиращи лезии на ЯМР, или значително увеличение на Т2 лезиите, в сравнение с последния, наскоро направен ЯМР.

БИТ: Болест- модифициращи терапии. GA= Глатирамер ацетат. ЯМР: Ядрено- магнитен резонанс. ПРИС: Пристъпно ремитентен множествен склероза

1 TYSABRI Summary of Product Characteristics, available at: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/tysabri-epar-product-information_en.pdf

Biogen International GmbH, Neuhofstrasse 30, 6340 Baar / Switzerland © 2020 Biogen. All rights reserved. Biogen MAT. Date of preparation: March 2021

Информация, относно това как Евофарма събира, обработва и съхранява лични данни можа да получите тук: https://www.ewopharma.bg/politika-za-poveritelnost/

ewopharma

За допълнителна информация:
Евофарма ЕООД
1618 София, ул. „Пиринско прохода" 24,
Тел.: (02) 962 12 00, Факс: (02) 868 39 68
info@ewopharma.bg, **www.ewopharma.bg**

Лекарствен продукт.
По лекарско предписание.
Преди употреба прочетете листовката. ЮКП: EU/1/06/346/001
ИАЛП-58892 / 10.12.2021

Biogen

TYSABRI (natalizumab) SUBCUTANEOUS USE | 300mg

Трисъчна маркетинг-EWO-BG-01-03

Roche

При пристъпни форми на множествена склероза

Когато има нужда от
високоефективна терапия...



OCREVUS СЕГА

Първата и единствена терапия, одобрена едновременно за **ПМС** и **ППМС**

OCREVUS® е показан за лечение на възрастни пациенти с пристъпни форми на множествена склероза (ПМС), с активно заболяване, определено на базата на клинични или образно-диагностични характеристики.
OCREVUS® е показан за лечение на възрастни пациенти с ранна първично прогресираща множествена склероза (ППМС) по отношение на продължителност на заболяването и ниво на инвалидизиране, и с образно-диагностични характеристики на възпалителна активност.

Научете повече на www.rochemd.bg

▼ Този лекарствен продукт подлежи на допълнителено наблюдение. Това ще позволи бързото установяване на нова информация относно безопасността. От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяко подозирано нежелано реакция чрез националната система за съобщаване в Изпълнителна агенция по лекарствата ул. „Дамян Груев" № 8, 1303 София, тел. +359 2 8903417, уебсайт: www.bda.bg. Нежеланите реакции следват да се докладват и на притежателя на лекарствено разрешение на Рош България ЕООД, на тел. 359 2 818 44 44, факс: +359 2 8691199, горещa линия: 0700 10 280 (денонощно за територията на цялата страна, на цената на един градски разговор), e-mail: bulgaria.drugsafety@roche.com.

¹Interferon beta-1a 44mg 3 пъти седмично приложен

Увеличаването дозата ADE mg се прилага като два отделни интравенозни инфузии. Първоначално като инфузия на 300 mg, последвана 2 седмици по-късно от втора инфузия на 300 mg. Поддържащата доза Ocrevus се прилага 6 след това като единична интравенозна инфузия на 600 mg през 6 месеца.

References: 1. Cepeljauskaite KXT, 2. Hauser SL et al. Ocrelizumab versus interferon β-1a in relapsing multiple sclerosis. N Engl J Med. 2017;376(3):221-234. 3. Hauser SL et al. Ocrelizumab versus interferon β-1a in relapsing multiple sclerosis. Supplementary appendix. N Engl J Med. 2016. http://www.nejm.org/doi/suppl/10.1056/NEJMoa1601277/suppl_file/nejmoa1601277_appendix.pdf. Accessed January 3, 2017.

M-RG-00000648 Уведомление към ИАЛ- 58170/07.12.2021

Лекарствен продукт по лекарско предписание за възрастни пациенти. Сериозс ХХП

Подробна информация за този лекарствен продукт е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата http://www.ema.europa.eu

Рош България ЕООД, София 1618, ул. "Бяло поле" 16, Тел.: (02) 818 4444, факс: (02) 869 1199, горещa линия: 0700 10 280, денонощно за територията на цялата страна, на цената на един градски разговор, e-mail: bulgaria.drugsafety@roche.com

OCREVUS®
ocrelizumab