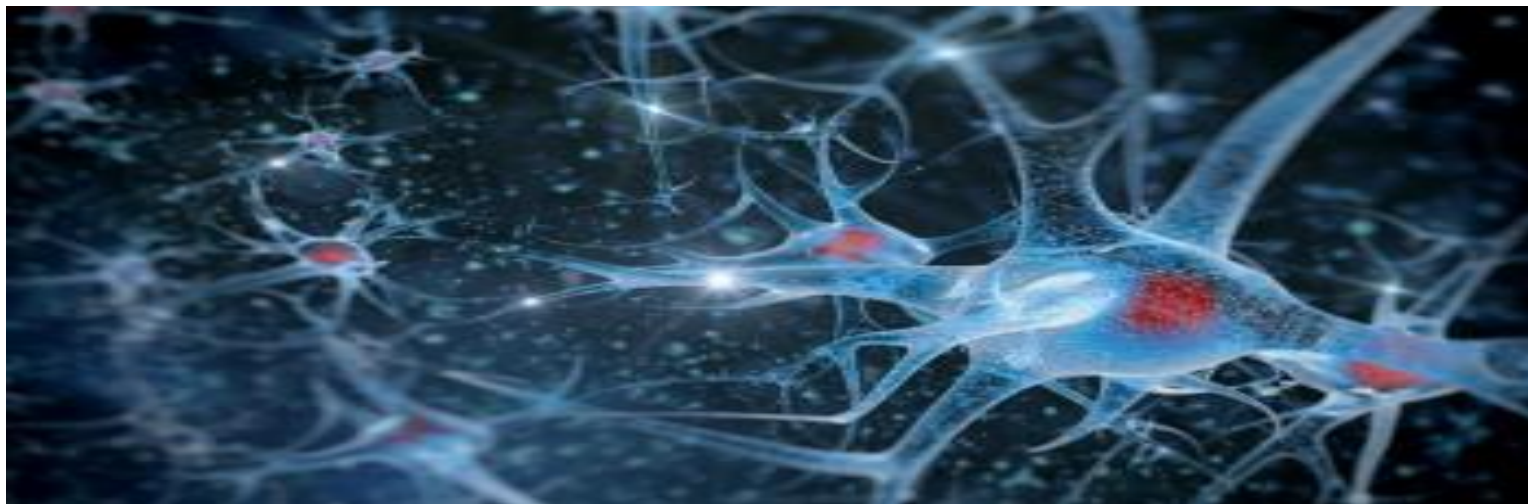


“Астана Медициналық университеті” АҚ
Неврология кафедрасы



Бүйірлік амиотрофиялық склероз

Орындаған: 547-топ студенті
Байтеке Г.Б.

Қабылдаған: Хыдырпатшақызы Л.

Астана қаласы, 2017 жыл

Бүйір(латеральді)амиотрофиялық склероз

- Орталық және перифериялық мотонейрондардың зақымдалуымен және қаңқа бұлшықетінің атрофиясы, фасцикуляция, спастика, гиперрефлексия, патологиялық пирамидалық белгілермен көрінетін латеральді нәтижеге алып келетін нейродегенеративті ауру.
- Синонимдері: Лу-Гериг ауруы, Шарко ауруы, моторлы нейрон ауруы, үдемелі бұлшықеттік атрофия.



Эпидемиология

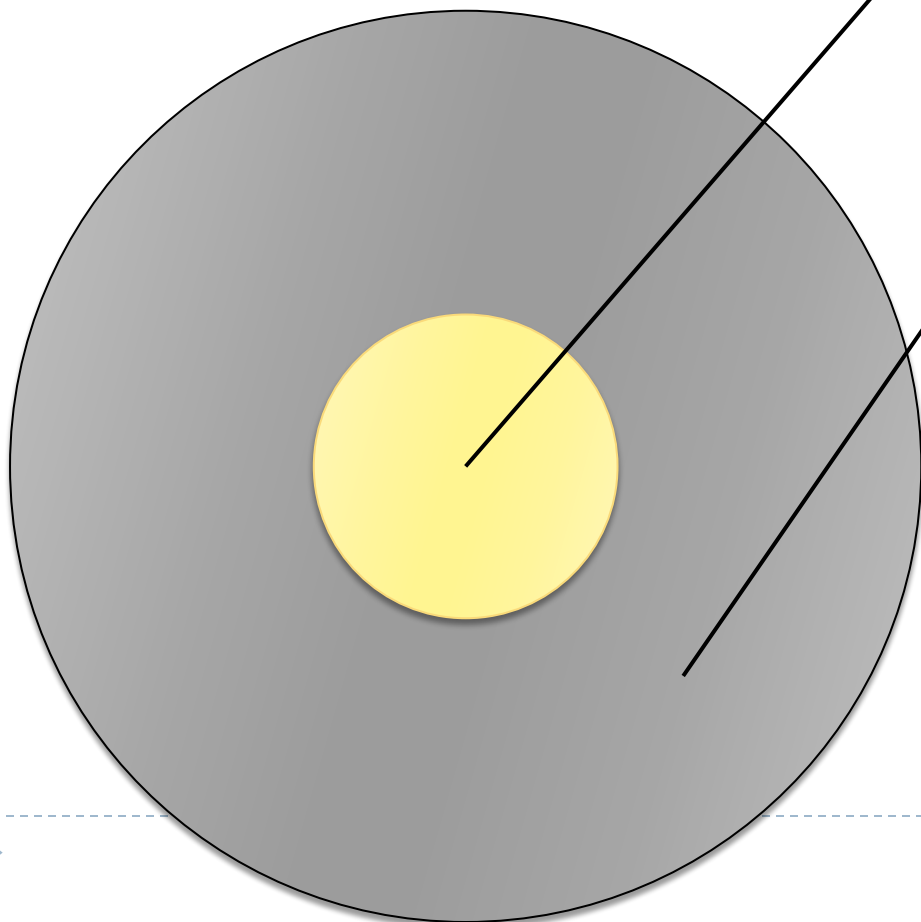
- 100 000 адамға шаққанда 2-7 адамда кездеседі
- Жиі 50-70 жас аралығында ер адамдарда кездеседі. Ауру орташа есеппен алғанда 56 жаста басталады.
- ер адамдар мен әйел адамдар ара қатынасы 3,0:1.
- Әйел адамдар негізінен менопаузадан ауырады.
- БАС спорадикалық ауру болып табылады. Тек 10 % жағдайда тұқым қуалауы мүмкін. Ондай жағдайда аутосомды-доминанты тип бойынша тұқым қуалайды.
- Науқастардың өмір сүру ұзақтығы симптомдары пайда болғаннан 2-5 жыл.



Этиологиясы

90 % кездесетін спорадикалық
Бас ауруына шалдықтыратын
негізгі СЕБЕП әліде белгісіз!
(экзотоксин, белгісіз
инфекциялық агенттер т.б)

10 % кездесетін тұқым
қуалайтын БАС кезінде
супероксиддисмутаза-1
генінің мутациясы негізгі рөл
атқарады



Патогенез

- Бұл фермент убиквлин 2 ақуызының қызметін реттейді.

супероксиддисмутаза-1 мутациясы

Убиквлин 2 ақуызының қызмет атқармауы

- Убиквлин 2 ақуызы мотонейрондардағы зақымдалған ақуыздардың қайта қолданылуын жүзеге асырады.

- Ми қыртысы, гиппокамп, жұлын мотонейрондарында зақымдалған ақуызы бар мотонейрондар және убиквлин 2 жиналып қалады

Ми мен жұлын мотонейрондарында ақуыздың жиналуы

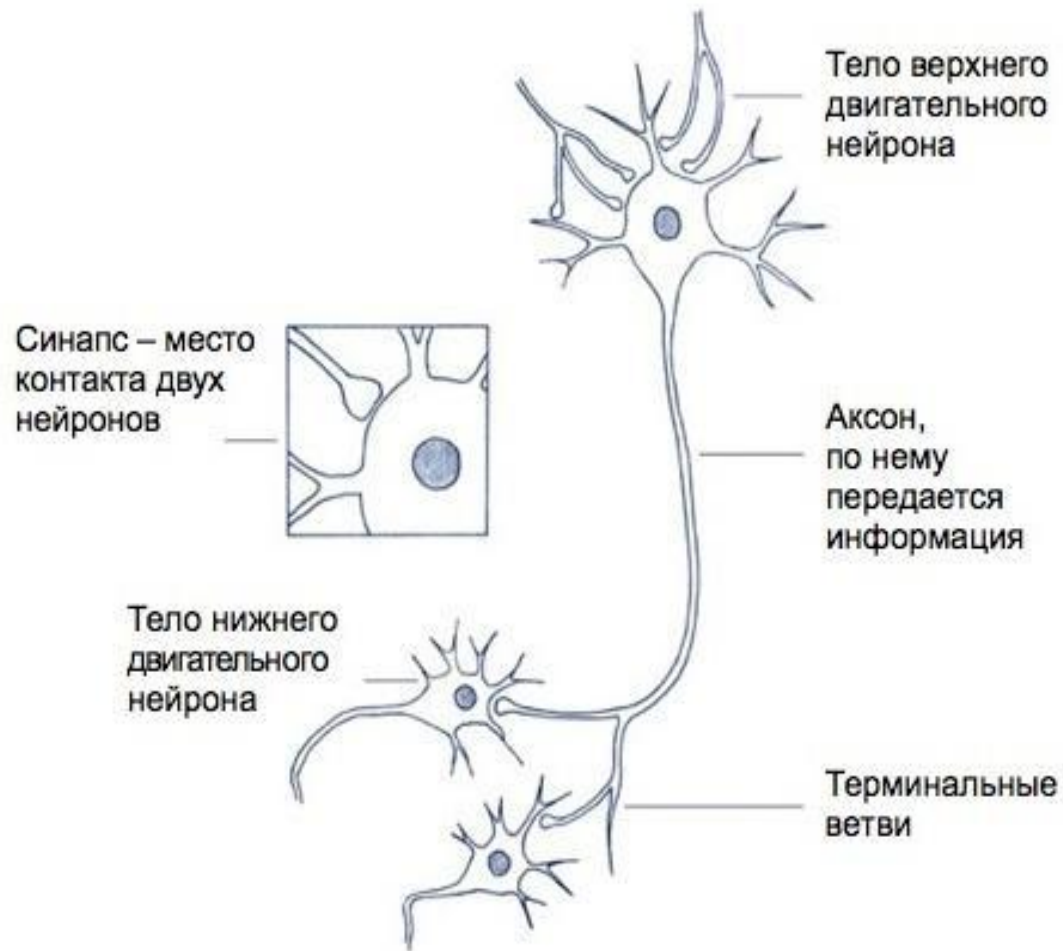


Патоморфология

- Жиналған ақуыздар оралған тоқыма жіп тәрізді көрінеді.
- Олар нейрондардың дегенерациясын шақырады.
- Дегенерацияға ұшыраған мотонейронның барлық кортикоспинальді жолдары зақымдалады. Ең үлкен көлемде жұлынның бүйір қанаттары және алдыңғы мүйіздері зақымдалады.



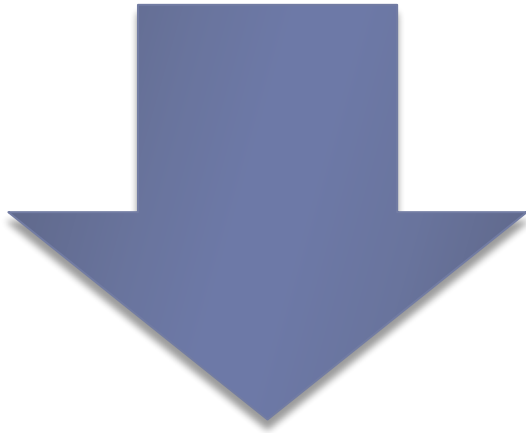
Патогенез



Патогенез



Мотонейрондардың дегенерациясы әкеледі:



Жұлында: бұлшықет әлсіздігі, атрофиясы, фасцикуляциясы (бұлшықет тартылуы, оны науқас сезініп қана қоймай, көре де алады)

Мида: бұлшықеттер спастикалы, яғни бұлшықет тонусы жоғарылап, оны босату қиындайды



Ми бағанындағы БАС

Перифериялық мотонейрон зақымдалуы

шайнау және мимикалық
бұлшықеттер, тіл, көмей
мен жұтқыншақ
бұлшықеттерінің парезі,
атрофиясы,
фасцикуляциясы

Орталық мотонейрон зақымдалу белгілері:

төменгі жақ рефлексінің
жоғарылауы, қиналып күлу
және жылау
(насильственный), тризм,
ларингоспазм.



Жұлындағы БАС

Перифериялық мотонейрон зақымдалу белгілері:

мойын бұлшықеттері,
қол, диафрагма
бұлшықеттерінің, арқа
мен іш, аяқ
бұлшықеттерінің парезі,
атрофиясы,
фасцикуляциясы.

Орталық мотонейрон зақымдалу белгілері:

спастика,
гиперрефлексия,
патологиялық
пирамидалық белгілер
(білекте бұғу, табанда
жазу), табан клонусы,
құрсақ рефлекстерінің
жоғалуы.

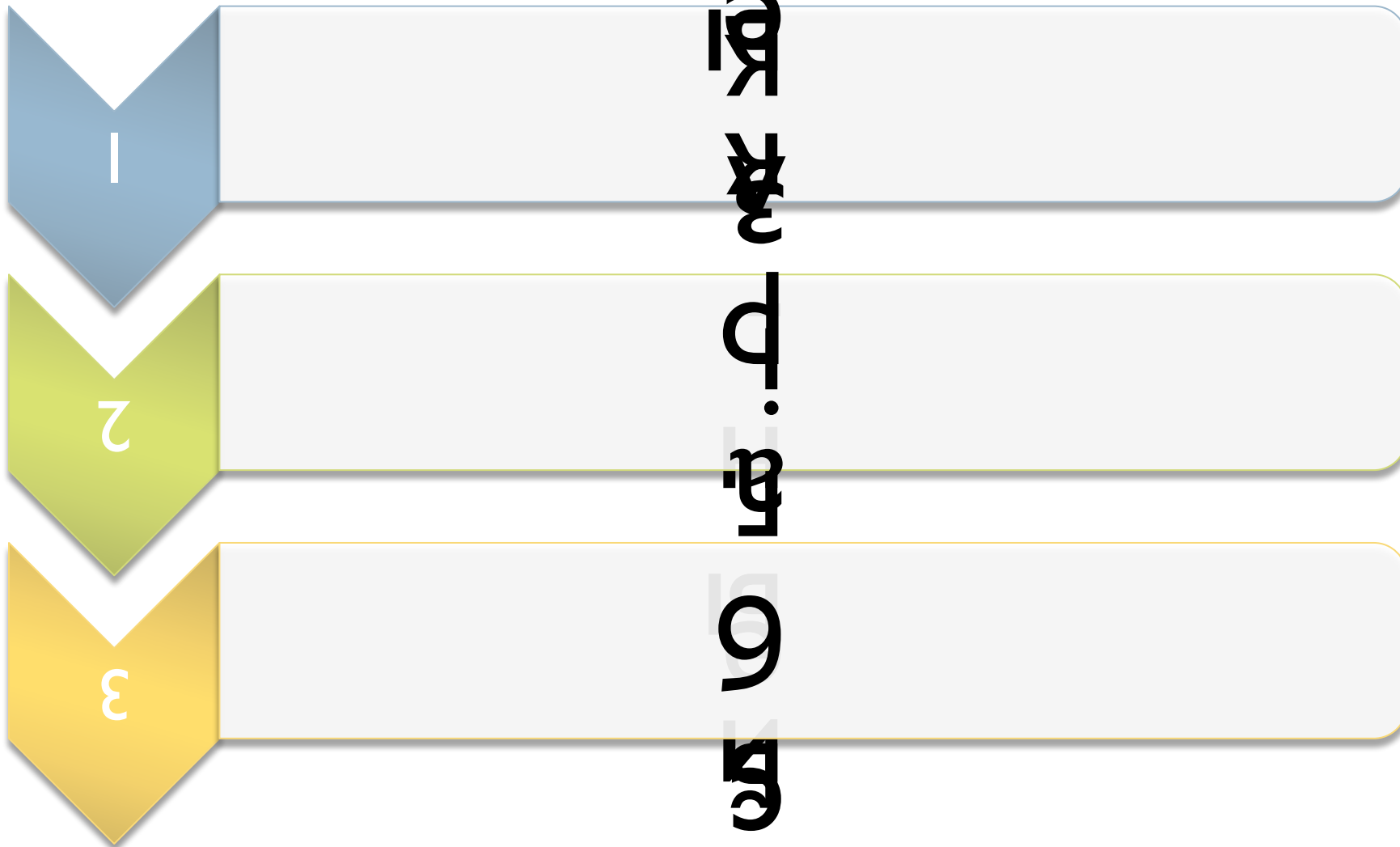


Патологиялық пирамидалық синдром:

- Сіңірлік және периостальды рефлексстердің жоғарылауы, рефлекторлық зонасының ұлғаюы.
- Бехтерев және Бабинский патологиялық рефлексстері
- Жамбас және көзқозғалту зақымдалулары болмайды.



Арудың басталуына байланысты БАС ажыратылады:



1. Тілді түсіну
2. Тілді қайталау
3. Тілді өзінше айтқызылу



Мойын-кеуделік формасы

- қолдың дистальді бұлшықеттерінің атрофиясы – «маймыл алақаны» тәрізді өзгеруі. Қол ұштарының парезі мен атрофиясы иыққа, арқаға және кеуде клеткасына жайылады.

Ассиметриялы жоғарғы парапарез + гиперрефлексия+ пирамидалық синдром

Ассиметриялы төменгі спастикалық парапарез
+гиперрефлексия+пирамидалық синдром

Бульбарлы синдром

Псевдобульбарлы синдром

Аяқтардың амиотрофиясы



a



b



Бел-сегізкөздік формасы

- Аяқтардың дистальді бұлшықеттерінің әлсіздігі, фасцикуляциясы, атрофиясы дамиды. Науқас нық басып жүре алмайды, уақыт өте келе степпаж (тауық жүрісі) пайда болады.

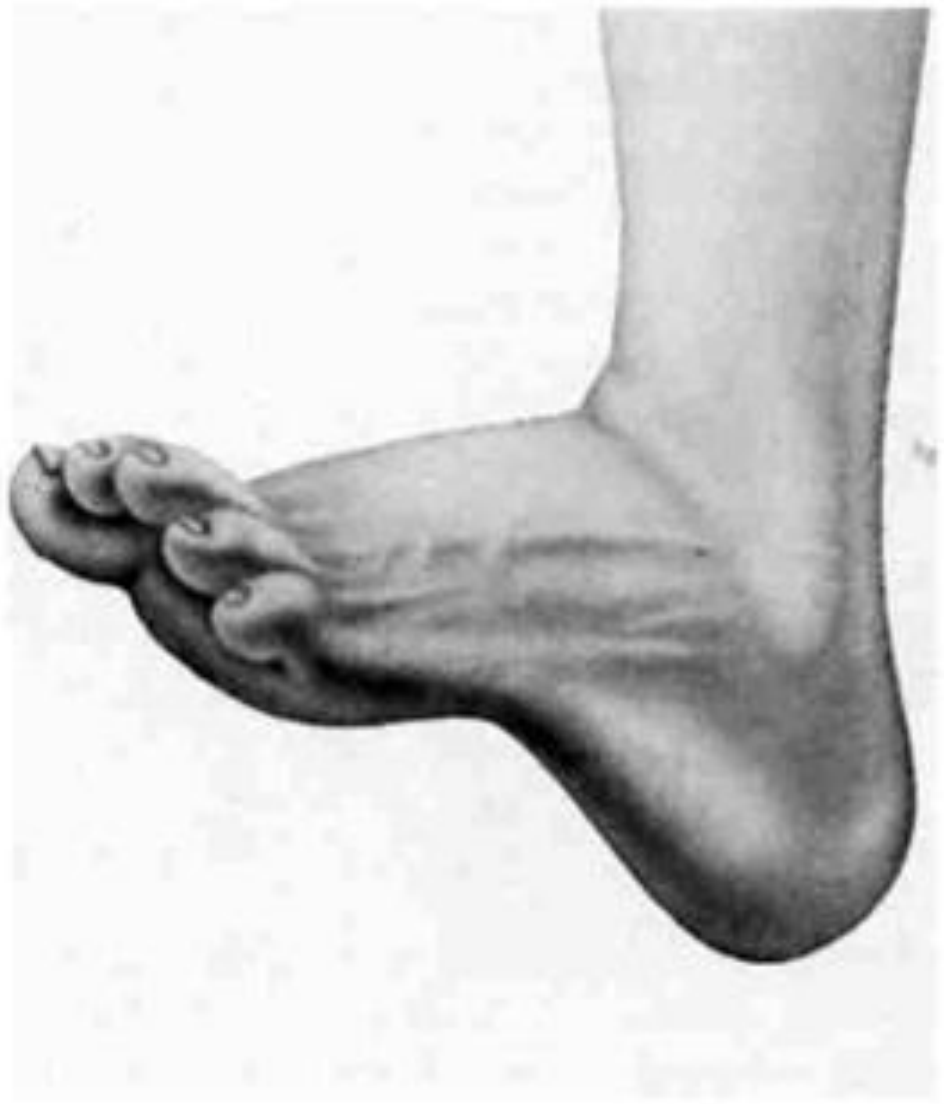
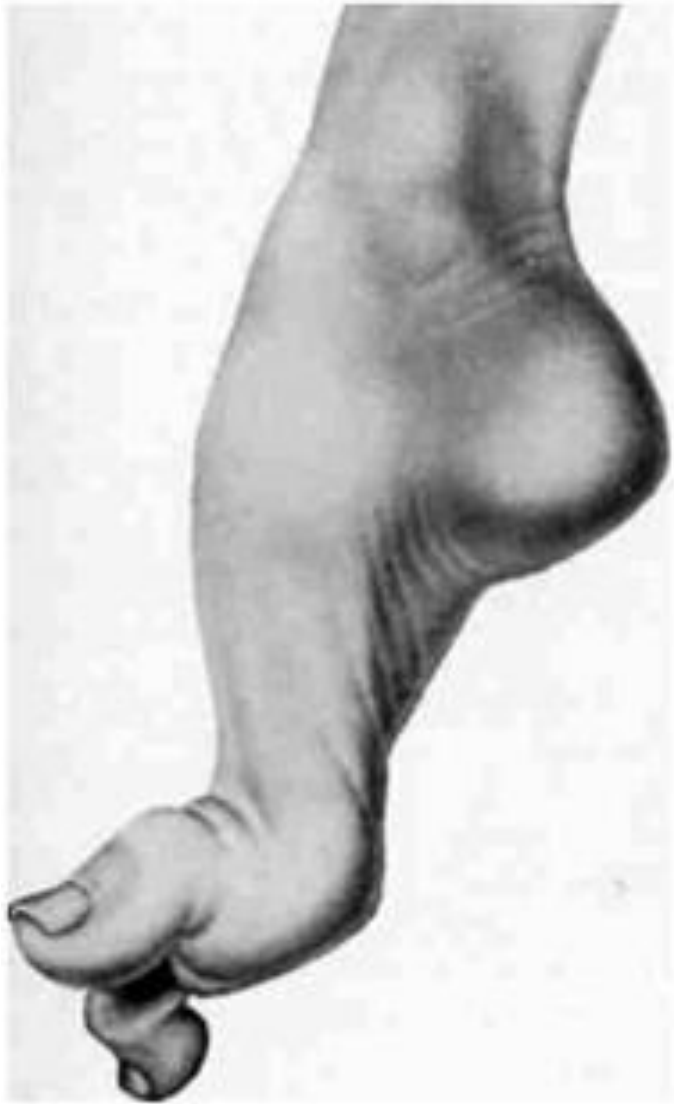
Ассиметриялы төменгі парапарез+гиперрефлексия+пирамидалық синдром

Ассиметриялы жоғарғы парапарез+гиперрефлексия

Амиотрофия+гипертонус

Бульбарлы синдром

Псевдобульбарлы синдром



Бульбарлы формасы

- Тілдің фибриллярлы тартылуы, атрофиясы, дисфагия, артикуляция, фонациясы орын алады. науқастың тіл қозғалысы шектелген, дауысы күңгіртті, тамақтанғанда шашалады, басы салбыраған, бетінде мимика жоқ, төменгі жақсүйегі салбыраған, шайнауы қиын.

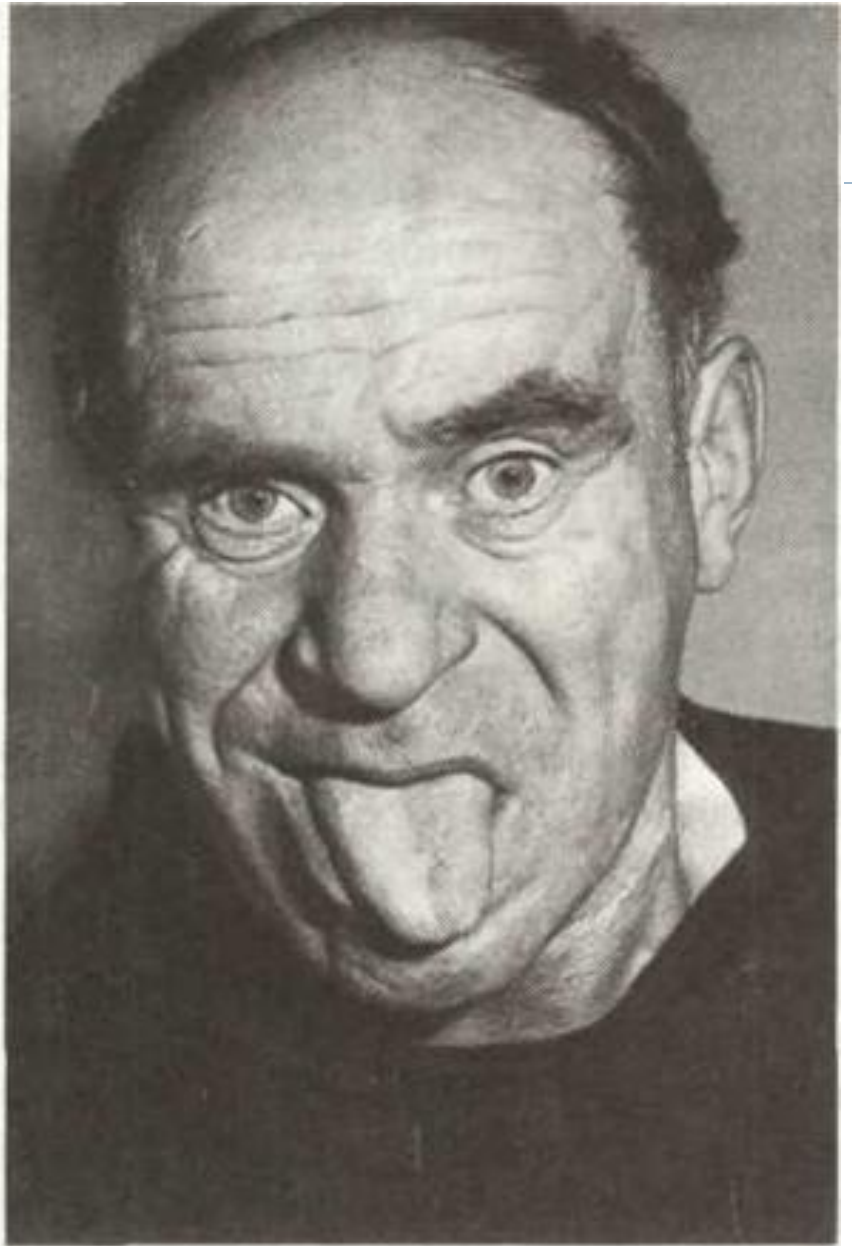
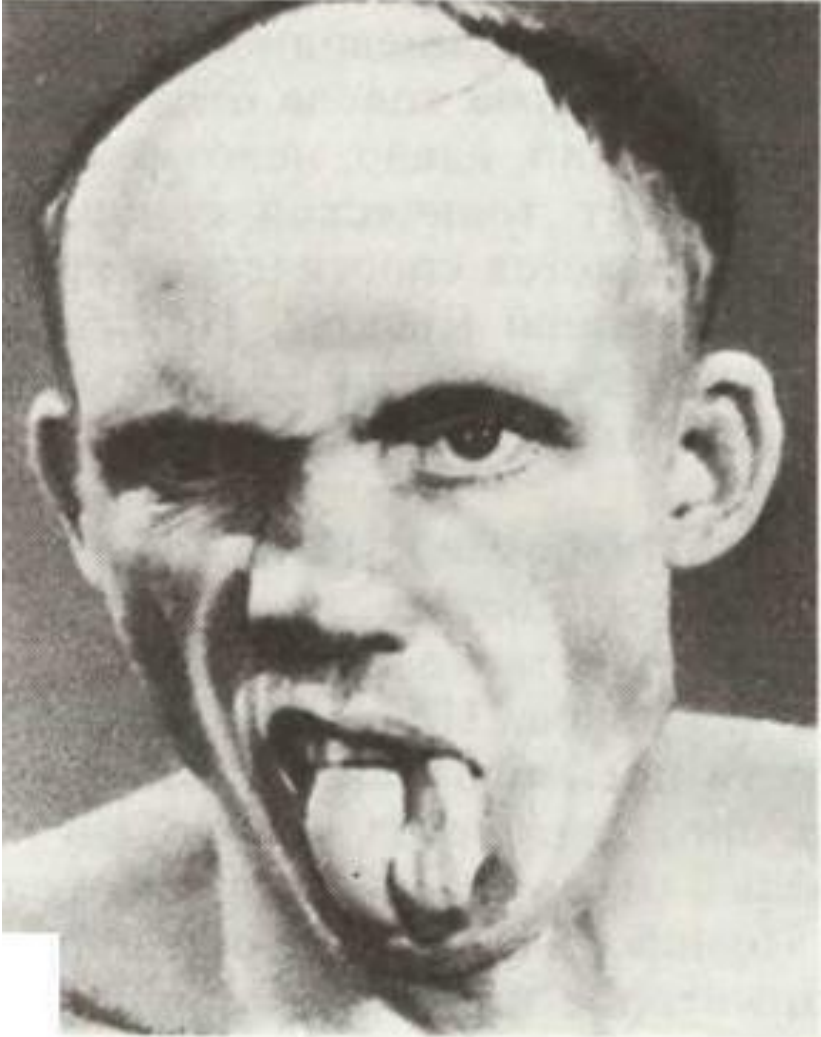
Дизартрия, дисфагия, назофония, тіл атрофиясы және фасцикуляциясы

Жоғарғы ассиметриялы парализ+гиперрефлексия+пирамидалық синдром

Төменгі ассиметриялы парализ+гиперрефлексия+пирамидалық синдром

Салмақтың айқын төмендеуі

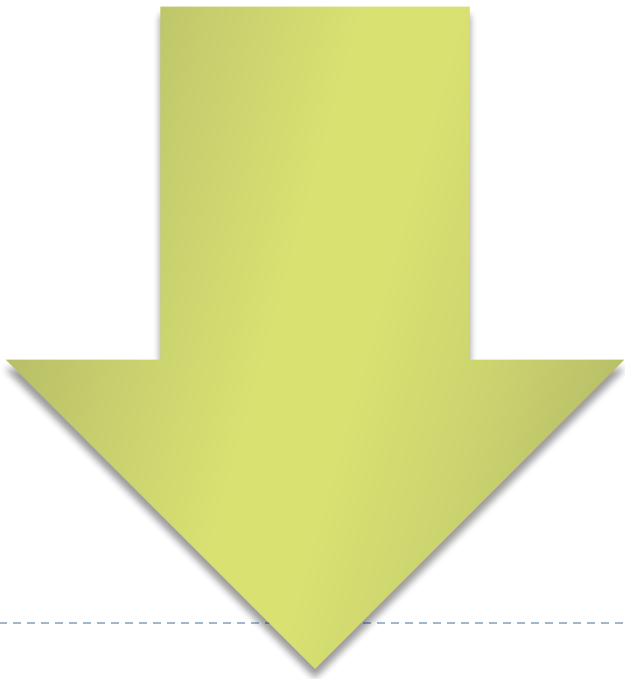
Тыныс алу бұзылысы





Псевдобульбарлы

синдром – орталық
мотонейрон екіжақты
зақымдалады, бұлшықеттер
гипертонусы,
гиперрефлексиясы болады,
бірақ атрофия болмайды



Бульбарлы синдром –
перифериялық мотонейрон
біржақты зақымдалады,
бұлшықеттер әлсіздігі,
фасцикуляциясы, атрофиясы,
рефлекторлы импульстар
мүлдем өтпейді.

Диагностикалық критерийлері

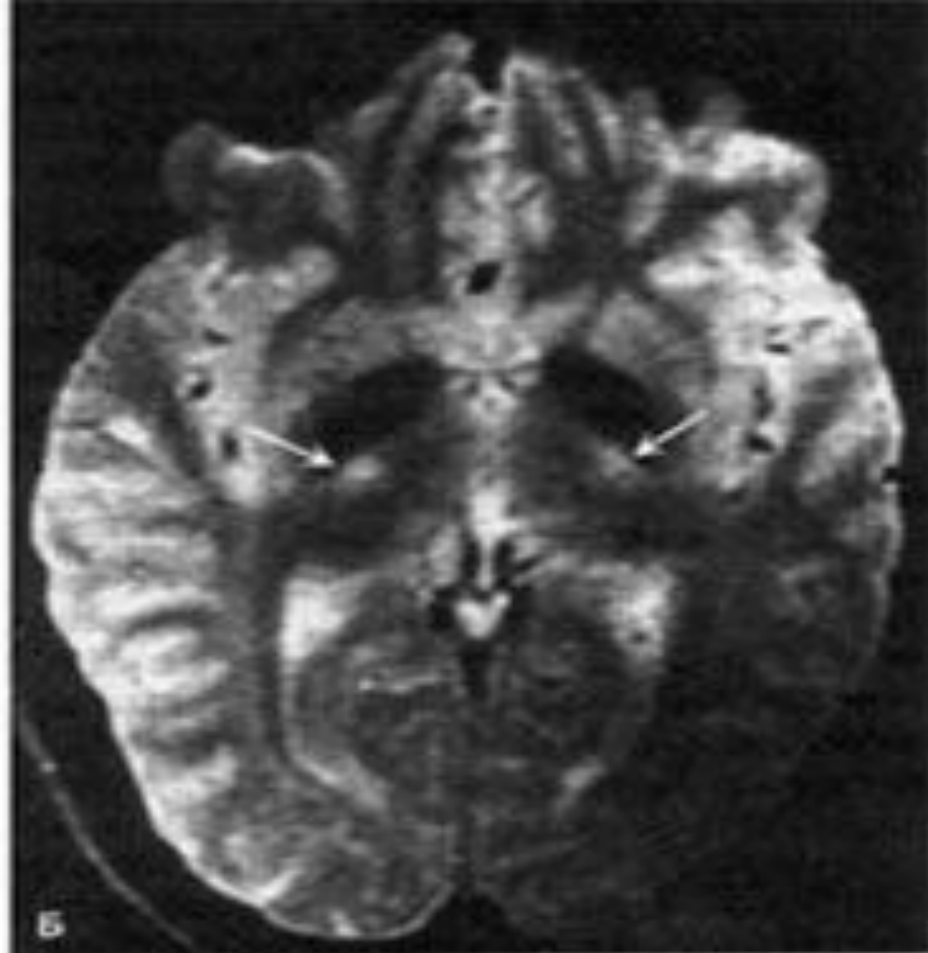
- Перифериялық мотонейрон дегенерациясының клиникалық көріністері, электрофизиологиялық көрсеткіштер, патоморфологиялық көрсеткіштер;
- Орталық мотонейрон дегенерациясының клиникалық көріністері, электрофизиологиялық көрсеткіштер, патоморфологиялық көрсеткіштер;



Диагностика

- Анамнез жинау (жеке басы және отбасылық);
- Физикалық және неврологиялық зерттеу;
- Лабораторлық зерттеу (ЖҚА, БҚА);
- Инструменталды зерттеу (ЭМГ (фасцикуляция белгілері көрінеді), бас миы МРТ-сы);
- Молекулярлы – генетикалық зерттеу;





Боковой амиотрофический склероз.

МРТ, T2 - взвешенное изображение в горизонтальной плоскости.

А. Срез на уровне боковых желудочков мозга. Повышенная интенсивность сигнала от кортикоспинальных путей (отмечено стрелками).

Б. Срез на уровне внутренних капсул. Очаги повышенной интенсивности сигнала в задних ножках внутренних капсул (отмечены стрелками).



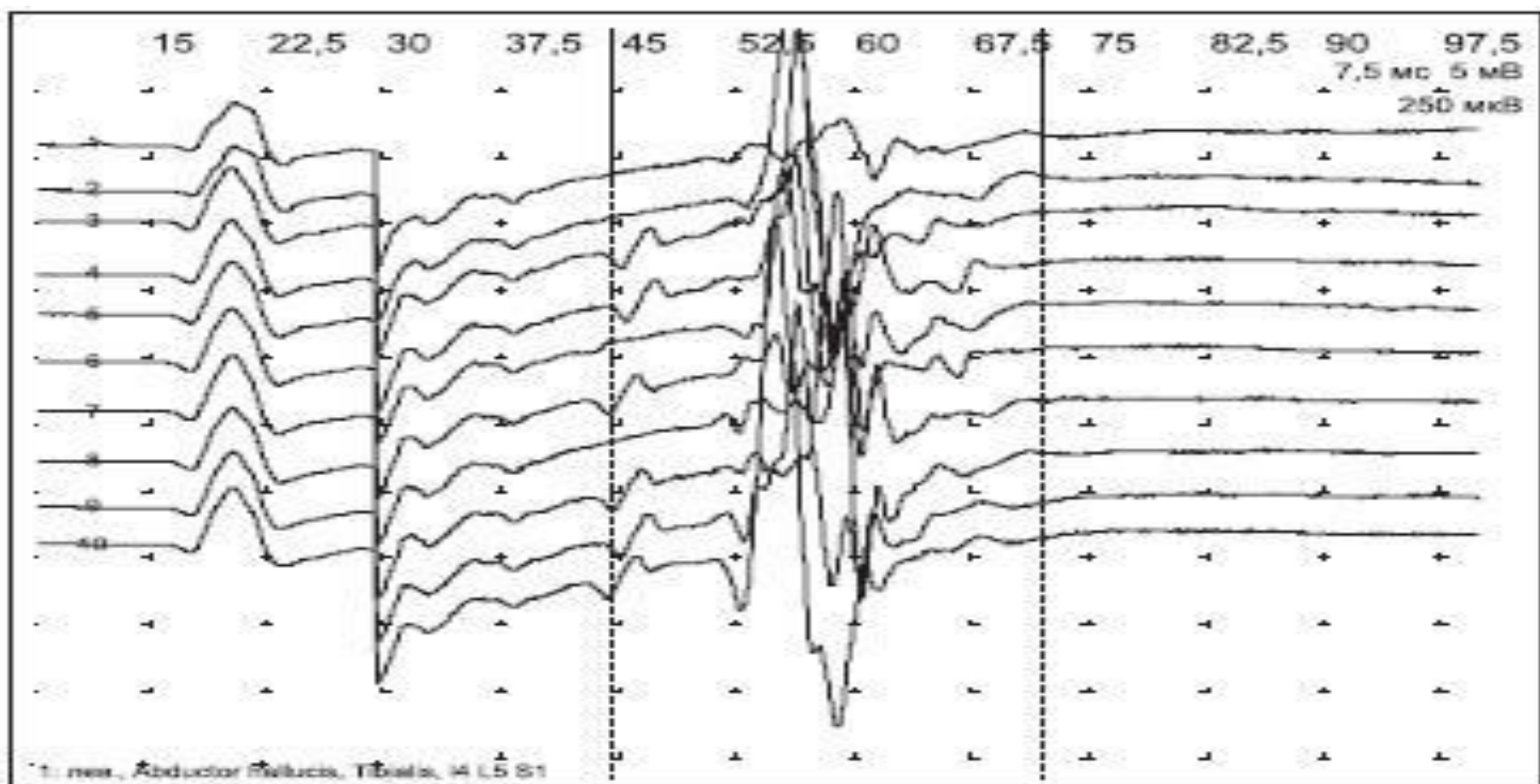


Рисунок 4. Исследование F-волны у больного К. с диагнозом БАС. Стаж заболевания — 6 мес.

Дифференциалды диагностика

- Бұлшықеттер ауруы (миозит , Россолимо-Штейнерта-Куршман дистрофиялық миотониясы, окулофаренгиальді миодистрофия);
- Жүйке-бұлшықет синапсы зақымдалуы аурулары (миастения, Ламберта-Итон синдромы);
- Перифериялық нерв аурулары (Персонейджа-Тернер синдромы, жекелеген моторлы полиневропатиялар, проксимальді диабеттік моторлы полиневропатия, Исаакс нейромиотониясы);
- Жұлын аурулары (Кеннеди бульбоспинальді амиотрофиясы,, синрингомиелия, жұлын ісіктері, отбасылық спастикалық параплегия);
- Ми аурулары (дисциркуляторная энцефалопатия, мультижүйелі атрофия, синрингобульбия);



Дифференциалды диагностика

Сирингомиелия	БАС
Жұлында қуыстар пайда болады	Ми мен жұлынды ақуыздар қаптайды
Жұлынның артқы мүйізі зақымдалады	Жұлынның бүйір және алдыңғы мүйізі, гиппокап , сопақша ми зақымдалады
Сезімтал нейрондар зақымдалады	Қозғалтқыш нейрондар зақымдалады
Ауырсыну және температуралық сезімталдық жойылады	Бұлшықеттер атрофиясы, фасцикуляциясы, спастика дамиды
20-40 жас	50-70 жас
Науқас ұзақ өмір сүреді	2-7 жылда өлімге әкеледі

ЕМІ ЖОҚ

Емнің негізгі мақсаты

- Аурудың прогрессиясын (үдеуін) төмендету;
- Ауру симптомдарының айқындылығын азайту;
- Науқастың қалыпты өмір сүруін қамтамасыз ету, яғни өз жағдайын өзі жасай алатындай ету;

БАС емі жоқ:

- Симптоматикалық
- Паллиативті

Ем ғана жүргізіледі



РИЛУЗОЛ

- Рилузол – глутамат босап шығуының пресинапстық ингибиторы. Бұл препаратты қолдану науқас өмірін 3 айға ұзартады. Рилузолды өмір бойына тағайындайды. Препаратты қабылдау барысында бауыр трансаминазаларын бақылап отыру керек, себебі дәрілік **гепатит** дамуы мүмкін.



Симптоматикалық терапия

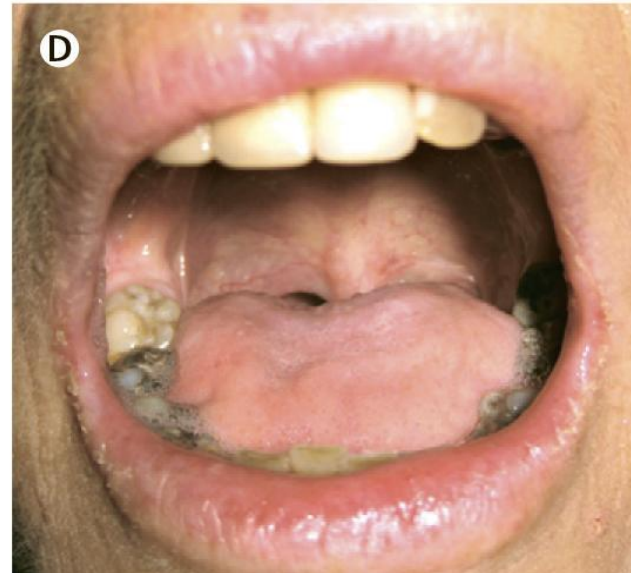
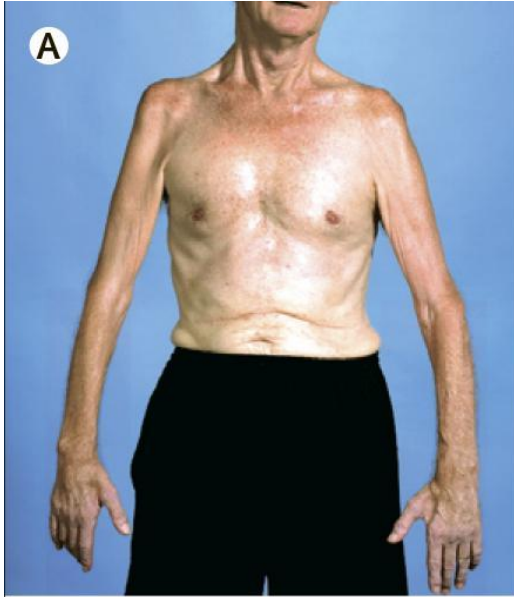
- Депрессияны емдеу үшін *транквилизаторлар немесе трициклді антидепрессанттар* қолданылады
- Ұйқының бұзылысын *бензодиазепиндермен* қалпына келтіреді.
- Ауырсыну сезімімен жүретін бұлшықеттік жиырылуларда (крамп) *финлепсин, миорелаксанттар* тағайындайды.
- Ауырсыну сезімін (әсіресе, буындардағы) *СЕҚҚЗ* қолданылады.
- Бронхөкпелік инфекцияны *антибиотиктермен* емдейді.
- Саливацияны азайту үшін *атропинді* қолданады.



Паллиативті емі

1. Дисфагия, дизартрия, фасцикуляция, спастикалықты жеңілдету үшін **карнитин, левокарнитин, креатин** жылына 3 рет 2 ай қабылдайды.
2. Жүруін жеңілдету үшін ортопедиялық аяқ-киім (ходунки, трость) қолданады.
3. Гастротомия, трахеостомия, ӨЖЖ





Стивен Хокинг

