



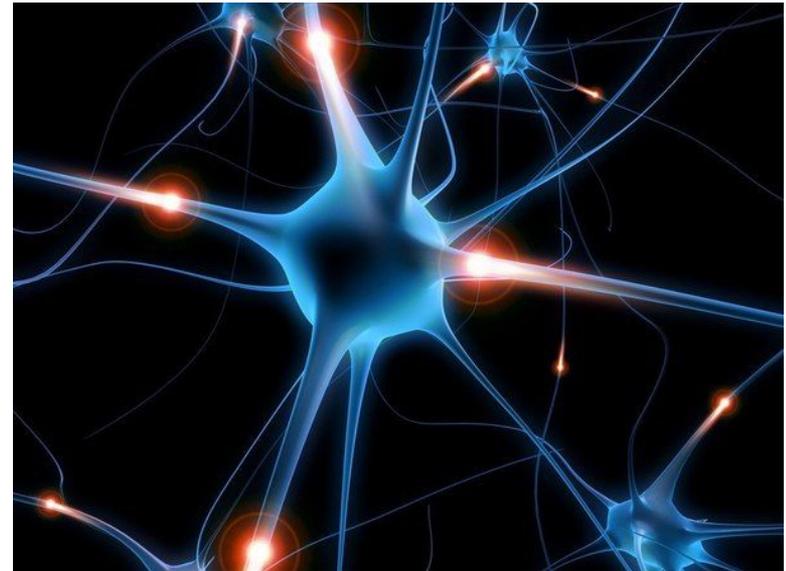
# Боковой амиотрофический склероз



*Выполнила: Ботан С.М*  
*Проверила: Дюсембаева Ж.Б*  
*Курс: 6*  
*Группа: 609-2*

# План:

- \* Боковой амиотрофический склероз
- \* Этиология заболевания
- \* Патогенез
- \* Патоморфология
- \* Клиника. Формы БАС
- \* Диагностика бокового амиотрофического склероза
- \* Дифференциальная диагностика
- \* Лечение



\* **Боковой амиотрофический склероз (БАС)** - это хроническое прогрессирующее заболевание центральной нервной системы, основным проявлением которого является поражение центрального и периферического мотонейронов основного двигательного пути. Заболевание впервые описал в 1869 г. известный французский невролог Ж.М. Шарко (Jean Martin Charcot, 1825-1893). Он дал название этой болезни, отображающее наиболее характерные ее черты: поражение пирамидного пути в боковых канатиках спинного мозга и возникновение мышечных атрофии вследствие повреждения передних рогов спинного мозга. Во многих странах эту патологию относят к болезни двигательного нейрона.

\* **Этиология заболевания** еще окончательно не выяснена. Существует ряд гипотез относительно возможных причин возникновения БАС: это нарушение иммунитета, обмена нейротрансмиттеров, вирусная инфекция, дисфункция паращитовидных желез. Раньше БАС относили к так называемым медленным инфекциям, основными характеристиками которых являются продолжительный инкубационный период, избирательное поражение одной системы, неуклонное прогрессирование и преобладание в пораженных тканях дегенеративных изменений над воспалительными. Установлено, что в спинномозговой жидкости и сыворотке крови большинства больных с БАС появляются антитела к структурным элементам мотонейронов. Их выявляют также у родственников больных. Это может свидетельствовать о роли экзогенного фактора (вирусной инфекции) в механизмах возникновения и развития этого заболевания, которое реализуется на фоне определенной генетической предрасположенности, которой сейчас придается большое значение.

- \* **В патогенезе БАС**, по современным данным, ведущую роль играет глутаматная эксцитотоксичность (excite-возбудать, toxicity - токсичность) - токсичное действие возбуждающего медиатора, приводящее к внутриклеточному накоплению кальция, возрастанию перекисного окисления липидов и высвобождению свободных радикалов. Эти механизмы патологической активизации глутаматных рецепторов и приводят к гибели мотонейронов, характеризующихся уникальным молекулярным профилем глутаматных рецепторов, делающих их избирательно чувствительными к эксцитотоксичности.

\* **Патоморфология.** При микроскопическом исследовании выявляют значительную дегенерацию клеток передних рогов спинного мозга, в особенности в шейном утолщении, мотонейронов двигательных ядер нижней части ствола головного мозга, прецентральной извилины и близлежащих отделов лобной доли в третьем и пятом шарах коры полушарий большого мозга. Эти изменения сопровождаются частичным или полным разрушением миелина в корково-спинномозговых путях передних и боковых канатиков спинного мозга, продолговатого мозга, моста, внутренней капсулы. Выявлены некоторые патоморфологические нарушения и за пределами пирамидной системы в задних канатиках спинного мозга, ножках мозжечка, медиальной и боковой петлях, в белом веществе подкорковой области. В периферических нервах выявляют аксональную дегенерацию с вторичной демиелинизацией. В мышцах наблюдается атрофия денервированных волокон.

**Клиника. Различают четыре основные формы БАС в зависимости от характера выявленных симптомов: церебральную (высокую), бульбарную, бульбоспинальную, пояснично-крестцовую.**

- \* Типичный симптомокомплекс БАС - сочетание вялых парезов конечностей с пирамидными нарушениями и вовлечением в процесс стволовых и надъядерных структур. При классической бульбоспинальной форме болезни первые признаки обусловлены поражением мотонейронов передних рогов спинного мозга шейного утолщения, что и приводит к появлению фибриллярных подергиваний в мышцах верхних конечностей с постепенно нарастающей их атрофией. В типичных случаях атрофия сначала появляется в дистальных отделах верхних конечностей в виде западения межкостных мышц в промежутке I—II пальцев, уплощения тенара и гипотенара. Кисть приобретает вид обезьяньей лапы. Атрофия постепенно охватывает мышцы плеча, плечевого пояса и грудной клетки.

- \* Глубокие рефлексy и мышечный тонус на руках сначала повышаются, поэтому парез верхних конечностей носит смешанный характер. Вместе с тем с нарастанием слабости верхних конечностей элементы спастического пареза все больше перекрываются симптомами вялого периферического пареза. Снижаются сухожильные рефлексy и мышечный тонус, углубляется атрофия мышц. В нижних конечностях сначала выявляют оживление рефлексов, а со временем развивается нижний спастический парапарез. Постоянным признаком заболевания являются патологические пирамидные рефлексy, чаще сгибательные (Россолимо, Бехтерева, Жуковского), чем разгибательные. Нарушения чувствительности отсутствуют. Нехарактерны также расстройства функции сфинктеров.

\* Вследствие поражения двигательных ядер продолговатого мозга к парезу конечностей присоединяется парез мышц, которые иннервируются бульбарными нервами. Это приводит к развитию бульбарного синдрома. Наблюдаются фибрилляции языка, со временем наступает атрофия его мышц. Постепенно становится невозможным вытягивание губ в трубочку и высовывание языка изо рта. Вследствие пареза мышц глотки, гортани, языка, губ речь становится гнусавой, смазанной, неразборчивой, дисфонической. Значительно нарушается глотание, пища попадает в нос. Иногда на ранней стадии заболевания развивается слабость мышц-разгибателей шеи. Часто поражаются корково-ядерные пути, что приводит к развитию псевдобульбарного синдрома. Повышается нижнечелюстной рефлекс, появляются рефлексы орального автоматизма, возможно возникновение насильственного смеха или плача. Нередко псевдобульбарный синдром сочетается с бульбарным. При такой клинической ситуации снижаются или исчезают глоточный и нижнечелюстной рефлексы.

- \* Бульварная форма начинается с нарушения функции двигательных ядер IX, X, XII пар черепных нервов, что проявляется расстройствами речи, глотания, дыхания. Эта форма заболевания протекает наиболее неблагоприятно. При церебральной (высокой) форме болезни поражаются двигательные пути от коры полушарий большого мозга к стволовым структурам. Возникают псевдобульбарные нарушения, спастические тетрапарезы. Напоминает клинику рассеянного склероза.

- \* При пояснично-крестцовой форме БАС поражаются поясничные и крестцовые сегменты спинного мозга. Возникают атрофия мышц и парез дистальных отделов нижних конечностей. Процесс имеет восходящий характер.
- \* Течение БАС неуклонно прогрессирующее. Прогноз неблагоприятный относительно выздоровления и жизни. Болезнь в среднем длится 3-5, реже - 6-8 лет (при пояснично-крестцовой форме благодаря более позднему присоединению бульбарных расстройств). Нередко возникает аспирационная пневмония. Смерть наступает из-за нарушения дыхания.

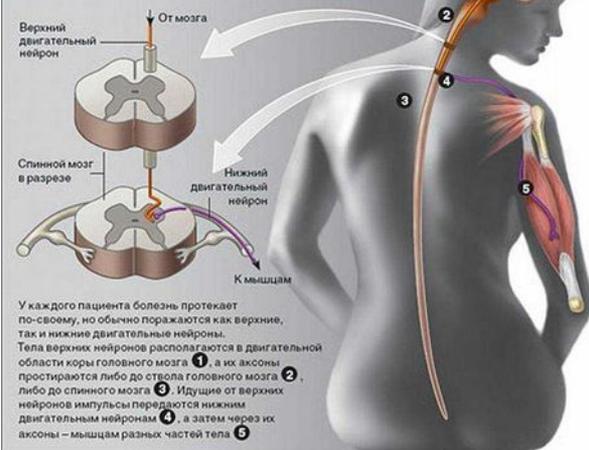
- \* Любая форма болезни имеет одинаковое начало: больные жалуются на возрастающую мышечную слабость, уменьшение мышечной массы и появление фасцикуляций (мышечных подергиваний).
- \* Бульбарная форма БАСа характеризуется симптомами поражения черепно-мозговых нервов (9,10 и 12 пар):
  - У заболевших ухудшается речь, произношение, тяжело становится шевелить языком.
  - Со временем нарушается акт глотания, больной постоянно поперхивается, пища может выливаться через нос.
- Пациенты ощущают непроизвольное подергивание языка.
- Прогрессирование БАСа сопровождается полной атрофией мышц лица и шеи, у пациентов полностью отсутствует мимика, они не могут открывать рот, пережевывать пищу.
- \* Шейно-грудной вариант болезни поражает, в первую очередь, верхние конечности пациента, симметрично с обеих сторон:
  - Вначале больные ощущают ухудшение функциональности кистей, становится тяжелее писать, играть на музыкальных инструментах, выполнять сложные движения.
  - При этом, мышцы руки очень напряжены, повышены сухожильные рефлексы.
  - Со временем слабость распространяется на мышцы предплечья и плеча, они атрофируются. Верхняя конечность напоминает повисшую плеть.
- \* Пояснично-крестцовая форма начинается обычно с ощущения слабости в нижних конечностях.
  - Больные жалуются, что им стало тяжелее выполнять работу, стоя на ногах, ходить на дальние расстояния, подниматься по ступенькам.
  - С течением времени начинает отвисать стопа, атрофируются мышцы ног, пациенты даже не могут стать на ноги.
  - Появляются патологические сухожильные рефлексы (Бабинского). У заболевших развивается недержание мочи и

# Диагностика бокового амиотрофического склероза

К основным методам диагностики относятся:

- МРТ спинного и головного мозга — метод выявляет атрофию моторных структур головного мозга и дегенерацию пирамидных структур;
- цереброспинальная пункция — обычно выявляет нормальное или повышенное содержание белка;
- нейрофизиологические исследования (электромиография (ЭМГ) и транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС)).
- молекулярно-генетический анализ — исследования гена, кодирующего супероксиддисмутазу 1;
- биохимическое исследование крови — выявляет повышение при распаде белка азотистых соединений, образующихся в крови (мочевина, креатинин); АСТ); накопление шлаков в

### МИШЕНИ, КОТОРЫЕ ПОРАЖАЮТСЯ ПРИ БАС



У каждого пациента болезнь протекает по-своему, но обычно поражаются как верхние, так и нижние двигательные нейроны. Тела верхних нейронов располагаются в двигательной области коры головного мозга **1**, а их аксоны простираются либо до ствола головного мозга **2**, либо до спинного мозга **3**. Идущие от верхних нейронов импульсы передаются нижним двигательным нейронам **4**, а затем через их аксоны – мышцам разных частей тела **5**.

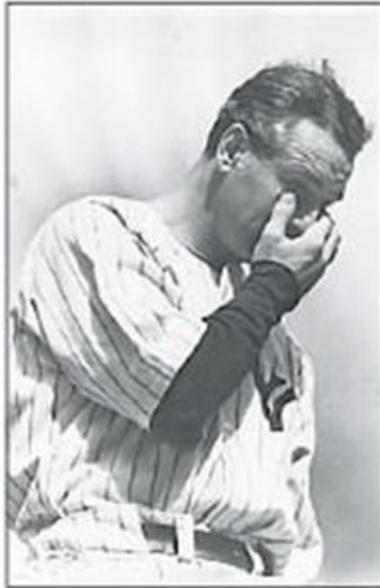
**В связи с тем, что у БАС схожи симптомы с другими заболеваниями, производится дифференциальная диагностика:**

- заболевания головного мозга: опухоли задней черепной ямки, мультисистемная атрофия, дисциркуляторная энцефалопатия
- болезни мышц: окулофаренгиальная миодистрофия, МИОЗИТ, миотония Россолимо-Штейнерта-Куршмана
- системные заболевания
- заболевания спинного мозга: лимфолейкоз или лимфома, опухоли спинного мозга, спинальная амиотрофия, сирингомиелия и пр.
- заболевания периферических нервов: синдром Персонейджа-Тернера, нейромиотония Исаакса, мультифокальная моторная невропатия
- миастения, синдром Ламберта-Итона - заболеваний нервно-мышечного синапса

# FAMOUS PEOPLE WITH THE DISEASE



**LOU GEHRIG**  
(June 19, 1903-June 2, 1941) Baseball player in 1920s and '30s. Holds record for most career grand slam home runs (23). Gehrig focused national attention on ALS in a famous speech at Yankee Stadium in 1939.



**Gehrig at Yankee Stadium during his farewell speech**



**STEPHEN HAWKING**  
(Jan. 8, 1942-present) Internationally renowned physicist who is almost completely paralyzed by ALS. Hawking's illness has progressed more slowly than typical cases of ALS.



**MARY VALASTRO PINTO**  
(April 17, 1948-present) Mother of "Cake Boss" reality TV show star Buddy Valastro. In the season finale last month, viewers learned Mary Valastro, a regular in her son's bakery, had been diagnosed with ALS.

# Лечение

К сожалению, боковой амиотрофический склероз является неизлечимым заболеванием. Т. е. на сегодняшний день не существует ни одного способа замедлить (или остановить) прогрессирование болезни на длительный срок.

- \* Пока синтезирован единственный препарат, который достоверно продлевает жизнь больным с БАС. Это вещество, предотвращающее выброс глутамата, — Рилузол. Его необходимо принимать по 100 мг в сутки постоянно. Однако Рилузол в среднем увеличивает продолжительность жизни только на 3 месяца. В основном он показан больным, у которых заболевание существует менее 5 лет, с самостоятельным дыханием (объем форсированной жизненной емкости легких составляет не менее 60%). При его назначении следует учитывать побочное действие в виде лекарственного гепатита. Поэтому больные, получающие Рилузол, должны 1 раз в 3 месяца проверять функцию печени.

# Симптоматическое лечение требуется при следующих нарушениях:

- при фасцикуляциях, крэмпи – Карбамазепин (Финлепсин), Баклофен (Лиорезал), Сирдалуд (Тизанидин);
- для улучшения метаболизма мышц – Берлитион (Эспа-Липон, Липоевая кислота), Карнитин (Элькар), Легокарнитин;
- при депрессиях – Флуоксетин (Прозак), Сертралин (Золофт), Амитриптилин;
- для улучшения метаболизма в нейронах — комплексы витаминов группы В (Мильгамма, Комбилипен и др.);
- при слюнотечении — Атропин закапывать в рот, Амитриптилин в таблетках принимать внутрь, механическая очистка ротовой полости, использование портативных отсосов, инъекции ботулотоксина в слюнные железы, облучение слюнных желез.

# Многие симптомы при боковом амиотрофическом склерозе требуют немедикаментозных методов воздействия.

Когда у больного появляются трудности с проглатыванием пищи, необходимо перейти на питание протертыми и перемолотыми блюдами, использовать суфле, пюре, полужидкие каши. После каждого приема пищи следует проводить санацию полости рта. Если прием еды становится настолько затрудненным, что больной вынужден принимать порцию пищи более 20 минут, если не может выпить за сутки более 1 л жидкости, а также при прогрессирующем уменьшении массы тела более чем на 2% в месяц, то в этом случае следует задуматься о проведении чрескожной эндоскопической гастростомии. Это операция, после которой пища поступает в организм через трубку, выведенную в область живота. Если больной не согласен на проведение такой операции, а прием пищи становится невозможным вообще, то тогда вставляют зонд, по которому вливают еду. Возможно использование парентерального (внутривенного) или ректального (через прямую кишку) питания. Эти методы позволяют больным не погибнуть от голода.

- 
- \* Нарушение речи значительно затрудняет социальную адаптацию больного. Со временем речь может становиться настолько неразборчивой, что словесный контакт просто невозможен. В этом случае помогают электронные пишущие машинки. За рубежом используют компьютерные системы набора символов сенсорными датчиками, располагающимися на глазных яблоках.
  - \* Для предотвращения тромбоза глубоких вен нижних конечностей больной должен пользоваться эластичными бинтами. При появлении инфекционных осложнений показаны антибиотики.

\* Двигательные симптомы частично можно скорректировать использованием специальных ортопедических приспособлений. Для поддержания ходьбы применяют ортопедическую обувь, трости, ходунки, а позже и коляски. При свисании головы пользуются полужестким или жестким головодержателем. В поздних стадиях болезни больной нуждается в функциональной кровати.

\* Одним из наиболее серьезных симптомов при БАС является нарушение дыхания. Когда показатели содержания кислорода в крови падают до критических и развивается выраженная дыхательная недостаточность, тогда показано использование аппаратов периодической неинвазивной вентиляции. Они могут применяться больным дома, однако, ввиду своей дороговизны, являются малодоступными. Если потребность во вмешательстве в процесс дыхания превышает 20 часов в сутки, тогда больному показана трахеостомия и искусственная вентиляция легких (ИВЛ). Момент, когда больной начинает нуждаться в ИВЛ критический, так как свидетельствует о приближающемся летальном исходе. Вопрос перевода больного на ИВЛ очень сложный с точки зрения медицинской этики. Эта манипуляция сохраняет жизнь на какое-то время, но в то же время и продлевает страдания, ведь больные БАС очень долго сохраняют рассудок.