

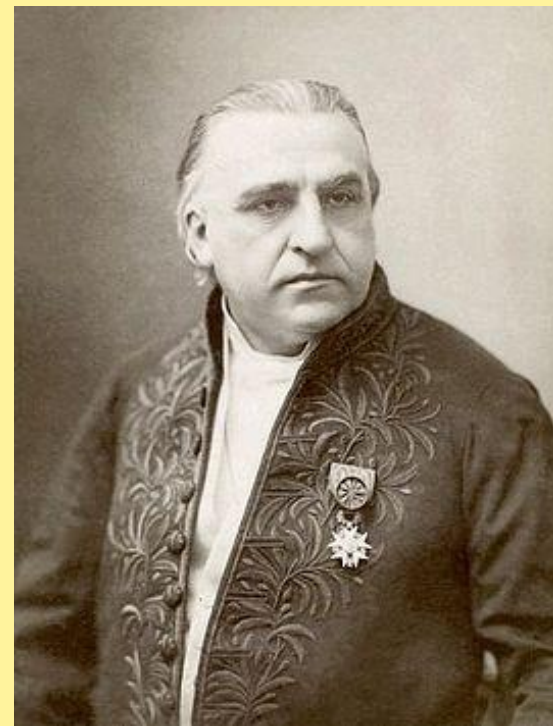
Боковой амиотрофический склероз



*Подготовили:
Самбук Александра
Евгеньевна Л-512
Шваева Анастасия
Дмитриевна Л-516*

Боковой амиотрофический склероз (болезнь двигательных нейронов) - хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы с избирательным поражением центральных и периферических двигательных нейронов и характеризуется нарастающей слабостью бульбарных мышц, плечевого и тазового пояса, туловища и мышц живота с относительно редким поражением глазодвигательных мышц и сфинктеров тазовых органов.

Впервые заболевание было описано французским невропатологом Жаном-Мартеном Шарко в 1850 году.



Ice Bucket Challenge



Эпидемиология

- Заболеваемость 0,2-2,4/100000 человек.
- Распространенность 0,8-7,3/100000 человек.
- Заболевают в любом возрасте (от 20 до 80 лет), чаще от 50 лет (семейные случаи) до 65 лет (спорадические случаи). Мужчины болеют несколько чаще.
- Средняя продолжительность жизни:
 - спинальная форма 3,5 года
 - бульбарная форма 2,5 года**7% больных живет больше 60 месяцев.**



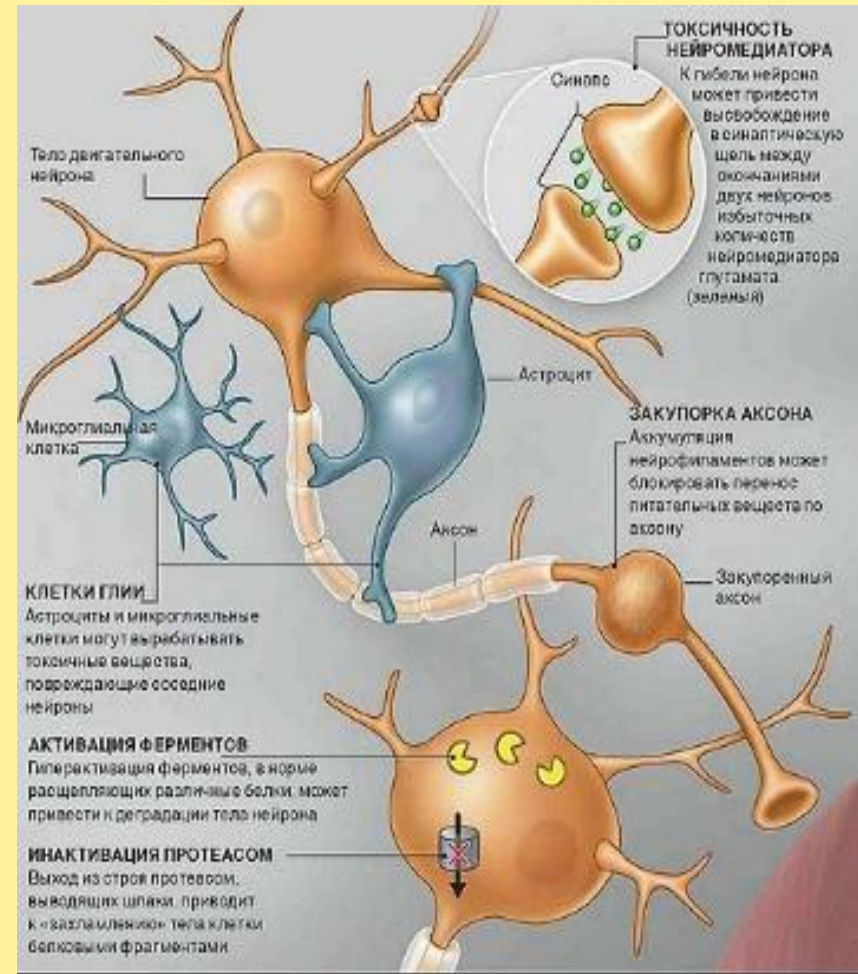
Этиология

Этиология заболевания не известна. Однако существует мнение, что боковой амиотрофический склероз представляет собой гетерогенную группу заболеваний.

- **Наследственные формы (5-10%)** - аутосомно-доминантный тип наследования, нарушается хромосома 21q22.1.
- **Спонтанные формы (90-95%):**
 - Генная мутация;
 - Нарушение иммунного ответа;
 - Биохимические нарушения;
 - Вирусная теория (энтеровирус, ретровирус ВИЧ).
- **БАС острова Гуам.**

Патогенез

Отмечена дегенерация нейронов в III и V слоях прецентральной извилины, прилегающих отделах доли, в передних рогах спинного мозга, в двигательных ядрах V, VII, X, XII черепных нервов в стволе мозга. Поражаются кортикоспинальные пути на всем их протяжении. Больше всего страдают передние рога и боковые канатики спинного мозга.



Клинические формы

Классификация болезней мотонейрона (в модификации Скворцовой и Левицкого, 2006 г.):

1. БАС (88%):

- Шейный дебют 40%;
- Бульбарный дебют 30%;
- Поясничный дебют 10%;
- Грудной дебют 5%;
- Диффузный дебют 3%;
- Респираторный дебют < 1%.

2. Прогрессирующая мышечная атрофия 8%.

3. Прогрессирующий бульбарный паралич 2%.

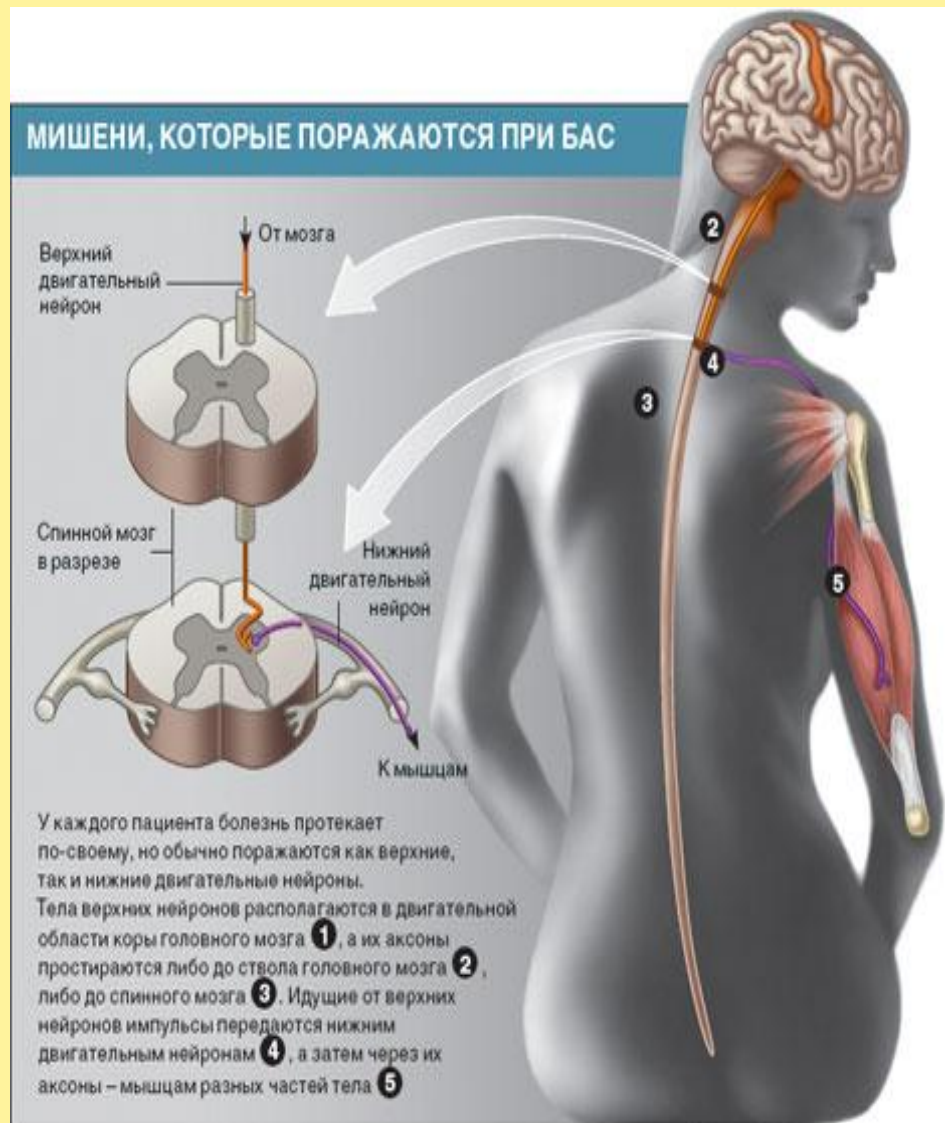
4. Первичный боковой склероз.

Варианты БАС по Хондариану (1978г.):

1. Классический 52%

2. Сегментоядерный 32%

3. Пирамидный 16%

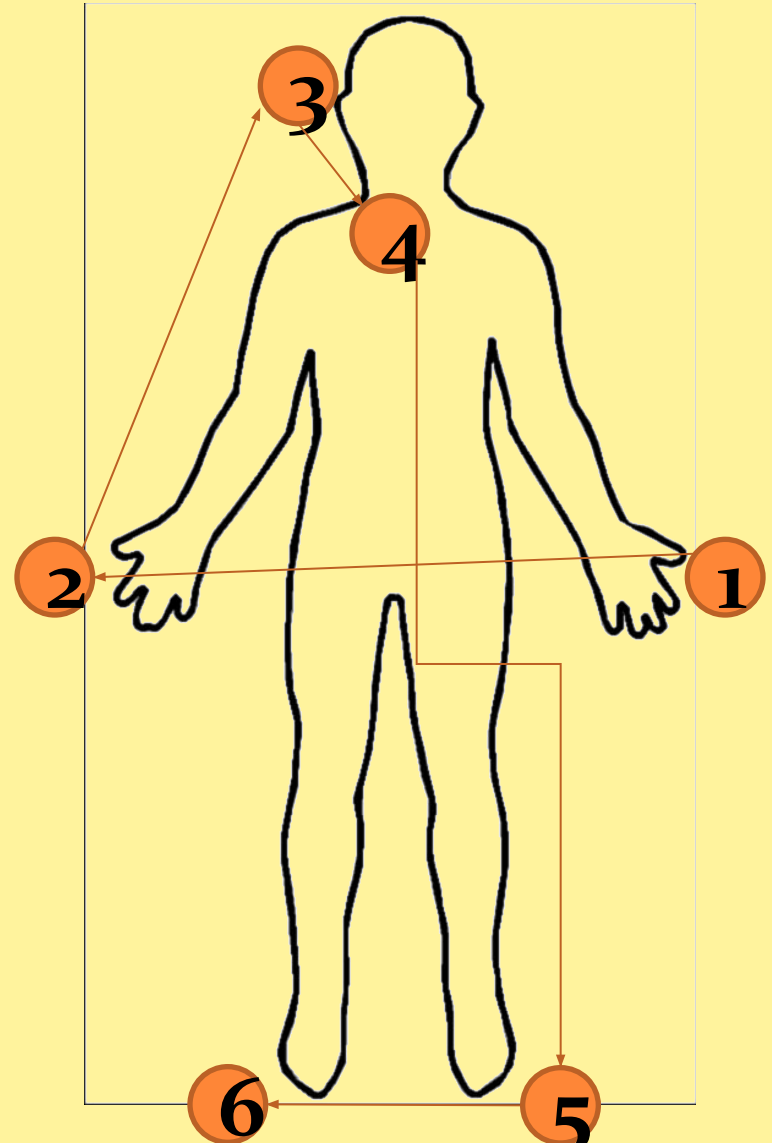
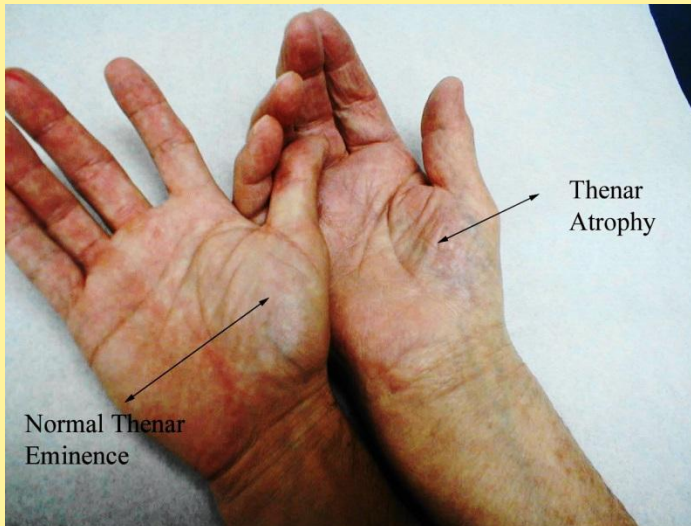
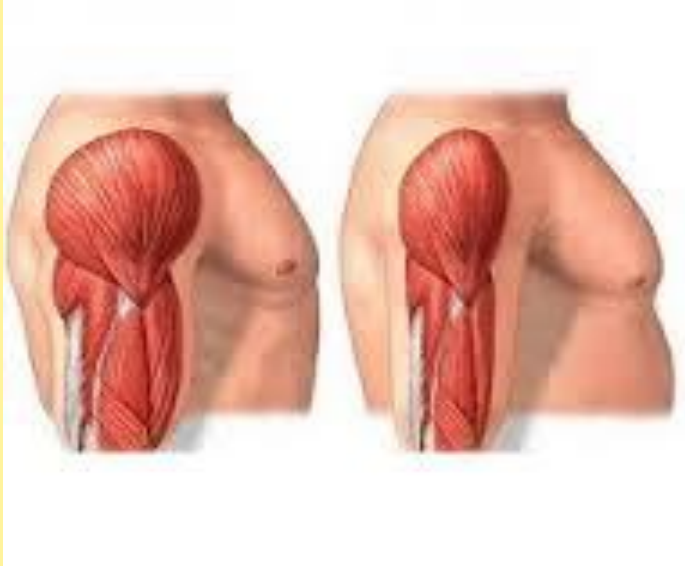


Клиническая картина

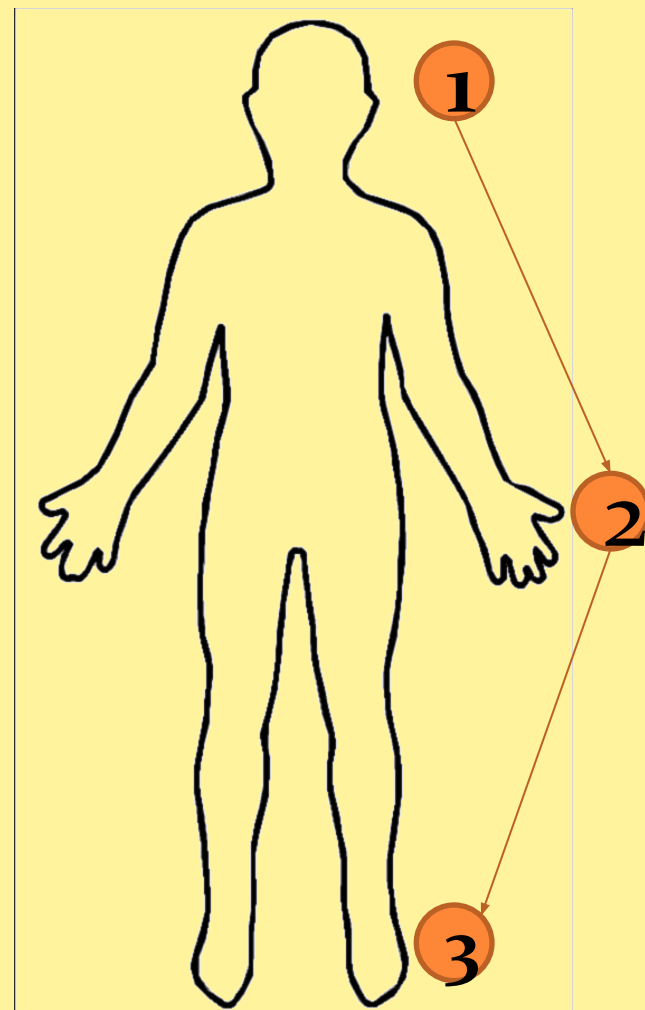
Общими симптомами, характерными для любой из форм бокового амиотрофического склероза, являются:

- **сугубо двигательные нарушения;**
- **отсутствие чувствительных расстройств;**
- **отсутствие расстройств со стороны органов мочеиспускания и дефекации;**
- **неуклонное прогрессирование болезни с захватом новых мышечных массивов вплоть до полной обездвиженности;**
- **наличие периодических болезненных судорог в пораженных частях тела, их называют крампи.**

Шейный дебют



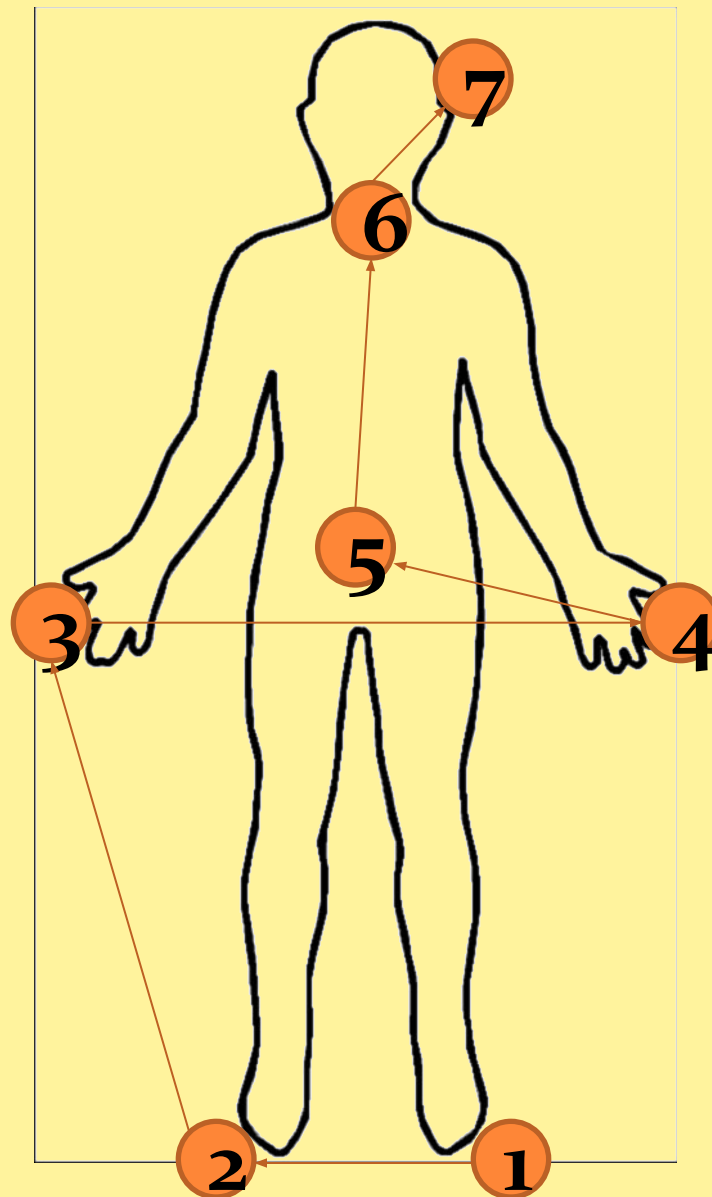
Бульбарный дебют



Поясничный дебют

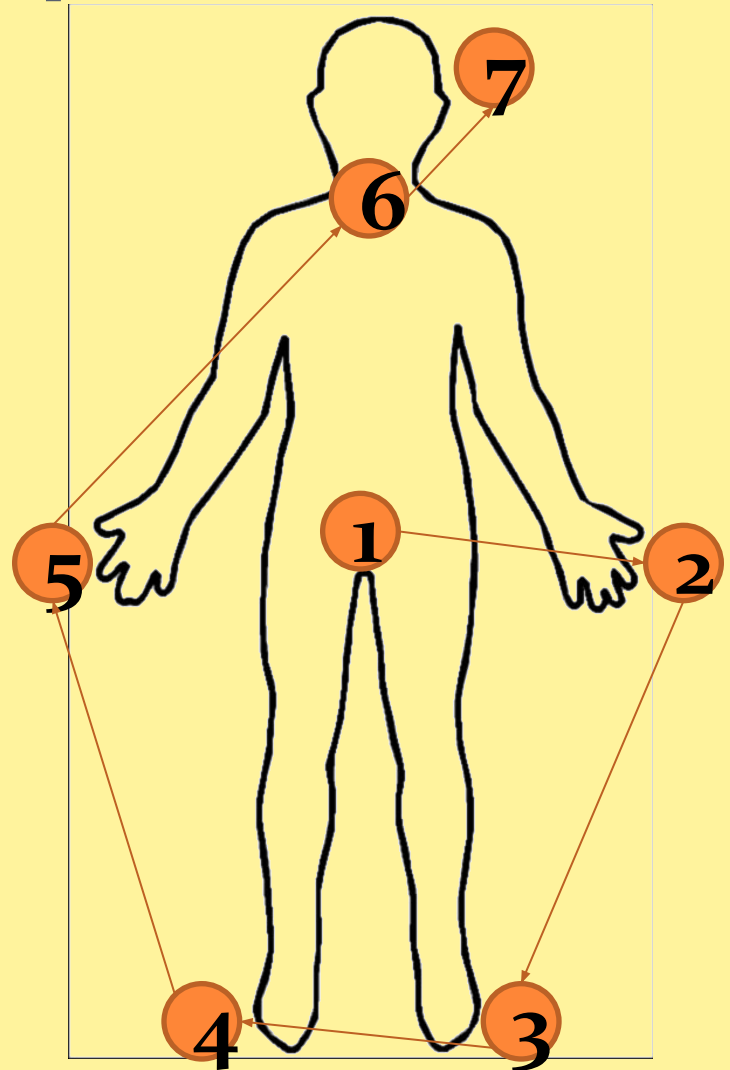
При этой форме заболевания возможно два варианта:

- дебют только с поражения периферического мотонейрона;
- одновременного поражения центрального и периферического мотонейронов в дебюте.



Грудной дебют

- Фасцикуляции мышц живота и спины (ПМН);
- Отсутствие брюшных рефлексов (ЦМН).



Неудачные термины

- *шейно-грудная форма;*
- *генерализованная форма;*
- *высокая форма;*
- *синдром БАС.*

Принципы диагностики

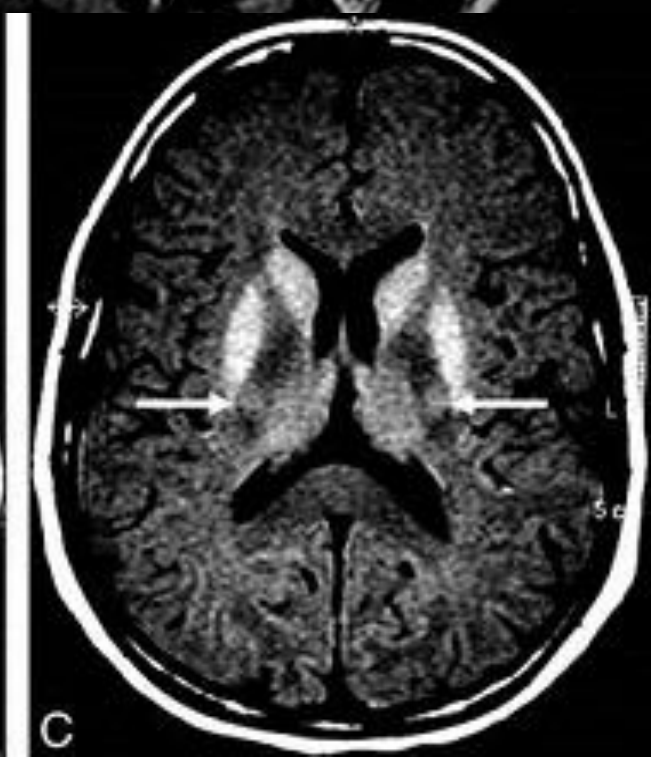
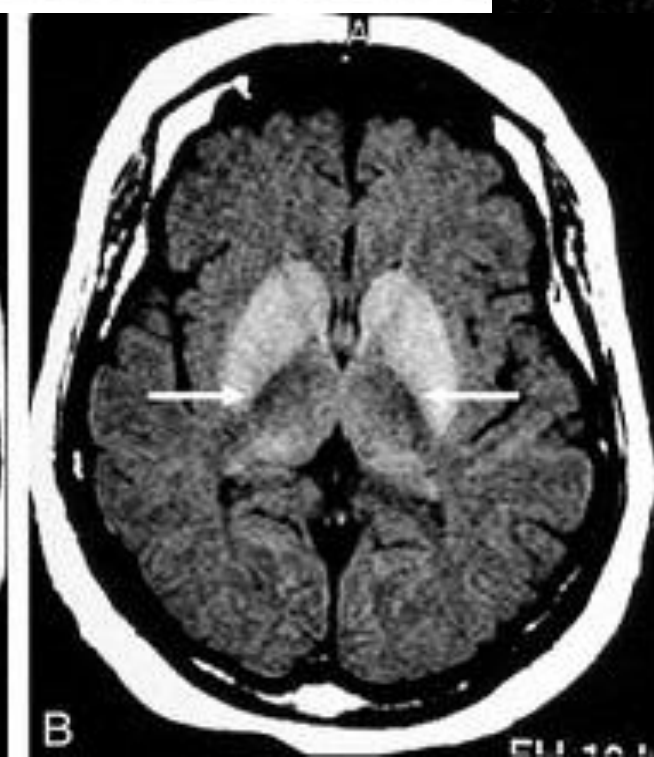
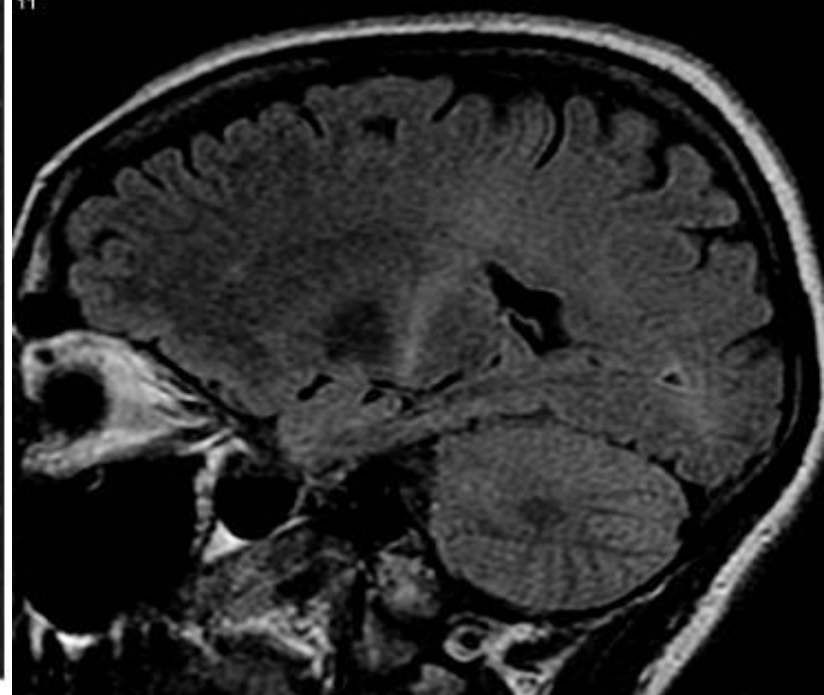
Для постановки диагноза БАС требуется совокупность признаков:

- **клинические симптомы поражения центрального мотонейрона** (патологические кистевые и стопные симптомы, повышение сухожильных рефлексов, повышение мышечного тонуса);
- **клинические признаки поражения периферического нейрона**, подтвержденные электрофизиологическими методами исследования (электромиография), патоморфологическими данными (биопсия);
- **неуклонное прогрессирование** болезни с вовлечением новых мышечных массивов.

Лабораторные и инструментальные исследования

При подозрении на боковой амиотрофический склероз после тщательного сбора жалоб, анамнеза и неврологического осмотра больному показаны:

- электромиография (ЭМГ);
- магнитно-резонансная томография (МРТ);
- лабораторные анализы (определение концентрации КФК, АлАТ, АсАТ, содержание креатинина);
- исследование ликвора (спинно-мозговой жидкости);
- молекулярно-генетический анализ.



Критерии постановки диагноза

Пересмотренные Эль-Эксориальские критерии БАС (1998):

- 1) Клинически достоверный БАС: ПМН+ЦМН (3 уровня);*
- 2) Вероятный БАС: ПМН+ЦМН (2 уровня ЦНС), некоторые признаки поражения цмн ростральнее (выше) признаков поражени ПМН.*
- 3) Вероятный лабораторно подтверждённый БАС- ПМН+ЦМН (1 уровень цнс) при наличии ЭМГ-признаков поражения ПМН хотя бы в двух конечностях и отсутствия признаков других заболеваний;*
- 4) Возможный БАС: ПМН+ЦМН (1 уровень цнс) либо имеются признаки поражения ЦМН ростральнее признаков поражения ПМН, но нет данных ЭНМГ по другим уровням. Требуется исключения других заболеваний;*
- 5) Подозреваемый БАС- это изолированные признаки поражения ПМН в двух и более отделах ЦНС.*

МКБ-10

Спинальная мышечная атрофия и родственные синдромы (G12):

- **G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип [Верднига-Гоффмана]**
- **G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии** : прогрессирующий бульбарный паралич у детей [Фацио-Лонде], спинальная мышечная атрофия: 1) форма взрослых, 2) детская форма, тип II, 3) дистальная, 4) юношеская форма, тип III [Кугельберга-Веландера], 5) лопаточно-перонеальная форма.
- **G12.2 Болезнь двигательного нейрона**: семейная болезнь двигательного нейрона; боковой склероз: 1) амиотрофический, 2) первичный; Прогрессирующий(ая): -1) бульбарный паралич, 2) спинальная мышечная атрофия.
- **G12.8 Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы.**
- **G12.9 Спинальная мышечная атрофия неуточненная.**

Пример диагноза

Болезнь двигательного нейрона(БАС, шейный дебют, классический вариант, среднее прогрессирование).
Верхний вялый парализация с бульбарными нарушениями. Дыхательная недостаточность 2 степени.

Дифференциальная диагностика

- сирингомиелия,
- спондилогенная шейная миелопатия,
- полиневропатия,
- гиперпаратиреоз,
- полимиозит,
- злокачественная лимфома,
- глиоме ствола,
- полиомиелите,
- синдром доброкачественных фасцикуляций (миокимии).

Лечение

К сожалению, боковой амиотрофический склероз является неизлечимым заболеванием.

Пока синтезирован единственный препарат, который достоверно продлевает жизнь больным с БАС. Это вещество, предотвращающее выброс глутамата — Рилузол.

По протоколу МЗ РБ (2005 г):

- Пирацетам 20% р-р 10,0 в/в или в/м
- Глицин 0,1 - 3 раза/сут.
- Милдронат 750 мг/сут. в 3 приема
- Нандролон 2,0 мл в/м 2 раза в неделю 3-5 инъекций



Лечение (2)

Симптоматическое лечение требуется при следующих нарушениях:

- при фасцикуляциях, крампи – Карбамазепин (Финлепсин), Баклофен (Лиорезал), Сирдалуд (Тизанидин);
- для улучшения метаболизма мышц – Берлитион (Эспа-Липон, Липоевая кислота), Карнитин (Элькар), Ливокарнитин;
- при депрессиях – Флуоксетин (Прозак), Сертралин (Золофт), Амитриптилин;
- для улучшения метаболизма в нейронах — комплексы витаминов группы В (Мильгамма, Комбилипен и др.)

Лечение (3)

Не применять при БАС:!!

- Цитостатики;
- ГБО;
- Инфузии на физиологическом растворе при гипонатриемии у больных с БАС и дисфагией;
- Стероидные гормоны;
- Разветвленные аминокислоты.

Прогноз

Продолжительность жизни больного БАС составляет по разным данным от 2 до 12 лет, однако более 90% больных умирают в течение 5 лет от момента постановки диагноза. В терминальную стадию болезни больные полностью прикованы к постели, дыхание поддерживается с помощью аппарата искусственной вентиляции легких. Причиной гибели таких больных может стать остановка дыхания, присоединение осложнений в виде пневмонии, тромбоэмболии, инфицирования пролежней с генерализацией инфекции.

**Спасибо за
внимание!**



Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень оказания помощи	Объемы оказания медицинской помощи					Исход заболевания
		Диагностика			Лечение		
		<u>обязательная</u>	<u>кратность</u>	<u>дополнительная (по показаниям)</u>	<u>необходимое</u>	<u>средняя длительность</u>	
1	2	3	4	5	6	7	8
Спинальная мышечная атрофия и родственные синдромы (G12)	Районная, городская межрайонная поликлиника	Общий <u>анализ крови</u> Общий <u>анализ мочи</u> Биохимическое исследование крови: мочевина, <u>креатинин</u> , <u>общий белок</u> , <u>альбумина</u> , <u>АлАТ</u> , <u>АсАТ</u> , <u>билирубин</u> , глюкоза, электролиты (<u>Na</u> , <u>K</u> , <u>Ca</u>).	1 1 1	Консультация окулиста (глазное дно, острота зрения, поля зрения) Консультация терапевта Консультация уролога	<u>Пирацетам</u> 20% р-р 10,0 в/в или в/м <u>Глицин</u> 0,1 - 3 раза/ <u>сут.</u> <u>Милдронат</u> 750 мг/ <u>сут.</u> в 3 приема <u>Надролон</u> 2,0 мл в/м 2 раза в неделю 3-5 инъекций По показаниям: <u>Неостигмин</u> 0,05% 1,0 подкожно Электрофорез глютаминовой кислоты по <u>Бургиньону</u> № 10 Парафиновые аппликации на конечности № 10 Электростимуляция мышц конечностей № 10 ЛФК Массаж мышц конечностей и туловища № 10	20-30 дней 2 раза в год	Стабилизация или прогрессирование процесса

ШКАЛА ALS-FRS (ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ШКАЛА Б ДН)

РЕЧЬ

- 4 - норма
- 3 - отчетливое замедление
- 2 - внятна при повторении
- 1 - речь сочетается с невербальным контактом
- 0 - утрата приемлемой функции

СЛЮНОТЕЧЕНИЕ

- 4 - норма
- 3 - небольшой, но ощутимый избыток слюны во рту, ночное слюнотечение
- 2 - умеренный избыток слюны, минимальное слюнотечение
- 1 - выраженный избыток слюны, умеренное слюнотечение
- 0 - выраженное слюнотечение, требует постоянно пользоваться платком

ГЛОТАНИЕ

- 4 - нормальное
- 3 - ранние нарушения - редкое поперхивания
- 2 - потребность в изменении консистенции пищи
- 1 - нуждается в периодическом зондовом питании или гастростомии
- 0 - питание только через гастростому

ПОЧЕРК

- 4 - нормальный
- 3 - медленный или сбивчивый, но все слова читаемы
- 2 - не все слова читаемы
- 1 - может удерживать ручку, но не может писать
- 0 - не может держать ручку

СПОСОБНОСТЬ РЕЗАТЬ ПИЩУ И ПОЛЬЗОВАТЬСЯ ПОСУДОЙ (нет гастростомы)

- 4 - нормальная
- 3 - выполняет медленно, но самостоятельно
- 2 - может разрезать большинство видов пищи медленно и неловко, иногда требуется помощь
- 1 - пищу режет постороннее лицо, больной медленно ест сам
- 0 - больного кормит постороннее лицо

▶ **СПОСОБНОСТЬ РЕЗАТЬ ПИЩУ И ПОЛЬЗОВАТЬСЯ ПОСУДОЙ (с гастростомой)**

- ▶ 4 – нормальная
- ▶ 3 – выполняет манипуляции неловко, но без посторонней помощи
- ▶ 2 – выполняет самостоятельно, используя вспомогательные средства
- ▶ 1 – помогает лицу, осуществляющему уход
- ▶ 0 – больного кормит постороннее лицо

▶ **ОДЕВАНИЕ И ГИГИЕНА**

- ▶ 4 – норма
- ▶ 3 – выполняет самостоятельно, но с усилием, или недостаточно качественно
- ▶ 2 – периодически пользуется посторонней помощью или изменяет вид одежды
- ▶ 1 – нуждается в посторонней помощи
- ▶ 0 – полная зависимость

▶ **ПОВОРОТЫ В ПОСТЕЛИ**

- ▶ 4 – норма
- ▶ 3 – выполняет медленно и неловко, но самостоятельно
- ▶ 2 – может поворачиваться самостоятельно, но с большим усилием
- ▶ 1 – начинает действие, но не может завершить
- ▶ 0 – полностью зависим

▶ **ХОДЬБА**

- ▶ 4 – норма
- ▶ 3 – замедленная
- ▶ 2 – ходит с поддержкой
- ▶ 1 – движения в ногах есть, но ходьба невозможна
- ▶ 0 – отсутствуют целенаправленные движения ног

▶ **ПОДЪЕМ ПО ЛЕСТНИЦЕ**

- ▶ 4 – норма
- ▶ 3 – замедленное
- ▶ 2 – легкая шаткость или утомление
- ▶ 1 – нуждается в посторонней помощи
- ▶ 0 – не может подниматься

▶ **ДЫХАНИЕ**

- ▶ 4 – нормальное
- ▶ 3 – одышка при минимальной физической нагрузке (ходьба, разговор)
- ▶ 2 – одышка в покое
- ▶ 1 – периодическая неинвазивная вентиляция (например, ночью)
- ▶ 0 – постоянная инвазивная вентиляция

Формула для расчета

- 40-баллы пациента
- ▶ Скорость прогрессирования = $\frac{\text{40-баллы пациента}}{\text{длительность (мес)}} \times 12$
- ▶ < 10 б/год – медленное прогрессирование; > 10 – быстрое прогрессирование