

АО «Медицинский Университет Астана
Кафедра неврологии»

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

Выполнила: Мұратова А.Р

Группа: 627 ВОП

- **Боковой амиотрофический склероз (БАС)** - хроническая прогрессирующая болезнь нервной системы неясной этиологии, избирательно поражающая двигательные нейроны спинного и головного мозга, сочетающаяся с дегенерацией корково-спинномозговых и корково-ядерных волокон. Частота заболевания - 2-7 случаев на 100 000 жителей. Средний возраст больного при начале заболевания составляет 50-70 лет, редко менее 40 лет. При семейных формах (5-10 %) случаев отмечается наследование по аутосомно-доминантному типу.

КЛАССИФИКАЦИЯ:

- Бульбарная форма
- Шейно-грудная
- Пояснично-крестцовая
- Высокая

КЛИНИКА

- **Бульбарная форма** начинается с нарушения произношения слов, вскоре нарушается глотание и звукообразование. Одним из начальных симптомов является фасцикуляция и фибрилляция мышц языка, трудности при его высовывании. Страдает лицевая мускулатура, в результате чего становится трудно закрыть рот, из-за чего появляется слюнотечение. Часты нарушения трофики и мышечные подёргивания в трапециевидной и грудинно-ключично-сосцевидной мышцах. Выживаемость: 1,5-2 года.

- **Шейно-грудная форма** популярнее остальных форм, начинается она с асимметричного поражения верхних конечностей, слабостью в руке, повышенного тонуса парализованной конечности. Слабость рук постепенно прогрессирует и становится симметричной. Сухожильные рефлексы повышены. Вместе с признаками спастического паралича обнаруживается атрофия мышц по типу обезьяньей или когтистой лапы. Вскоре атрофия мышц идёт в проксимальном направлении. Через 2-3 года отмечается спастический парез нижних конечностей, а позже (на фоне спастического паралича) - мышечные атрофии. Спастический парез на ногах сохраняется длительно и только на поздних стадиях появляются мышечные атрофии и снижение рефлексов. Походка становится спастической или спастико-паралитической. Повышены коленные и ахилловы рефлексы, развиваются патологические стопные знаки и клонусы. Выживаемость: 4-8 лет.

- **Пояснично-крестцовая форма** начинается с односторонней слабости и атрофии мышц стопы, потом симптомы становятся симметричными (перонеальная походка - стопа начинает свисать). Выявляются фасцикуляции в мышцах ног и признаки пирамидной недостаточности (может быть симптом Бабинского). Что касается ахилловых рефлексов, то они долгое время остаются сохранными. Выживаемость: 8-10 лет.
- **Высокая форма** представлена нарастающими, прогрессирующими спастическими, симметричными парезами. Выявляются психические дисфункции, снижение памяти, умственных способностей.

ЧТО ПРОВОЦИРУЕТ / ПРИЧИНЫ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА:

- Наиболее обоснованной в настоящее время считается мультифакториальная теория - воздействие внешних патологических факторов (экзотоксины, неизвестные инфекционные агенты) на предрасположенных лиц. Показано, что при некоторых формах БАС причиной гибели мотонейронов служат продукты свободнорадикального окисления и глутаматергическая экзотоксичность. Избирательность поражения мотонейронов и нарастание темпа их гибели еще не получили удовлетворительного объяснения.

ПАТОГЕНЕЗ (ЧТО ПРОИСХОДИТ?) ВО ВРЕМЯ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА:

- Заболевание характеризуется сочетанием синдрома поражения передних рогов спинного мозга и пирамидного синдрома при отсутствии объективных чувствительных расстройств и нарушения функции тазовых органов. В начале заболевания появляются мышечные атрофии дистальных отделов конечностей, предшествующие, как правило, снижению мышечной силы. Фасцикуляции, фибрилляции и крампи могут быть наиболее ранними симптомами заболевания. Параллельно симптомам периферического паралича выявляются признаки пирамидного синдрома: высокие сухожильные и периостальные рефлексy, расширение их рефлексогенных зон, патологические рефлексy Бабинского, Бехтерева. Мышечный тонус в паретичных конечностях повышен по спастическому типу. Симптомы периферического и центрального паралича могут быть выражены равномерно ; в части случаев, симптомы периферического поражения превалируют над проявлениями центрального; возможно и обратное сочетание. В поздних стадиях заболевания доминируют признаки периферического паралича.

- В начальной стадии БАС в зависимости от преимущественной локализации патологического процесса выделяют шейно-грудную, пояснично-крестцовую, бульбарную формы, а также формы БАС, ассоциированные с деменцией или, что редко, с экстрапирамидным синдромом. При **шейно-грудной форме** поражаются мышцы дистальных отделов верхних конечностей - атрофии кисти по типу «обезьяньей лапы». Атрофии и парезы верхних конечностей нарастают, захватывают мышцы плечевого пояса, спины, грудной клетки. Брюшные рефлексы сохранены длительно. При **пояснично-крестцовой** форме БАС нарастает слабость в дистальных отделах нижних конечностей, с фасцикуляциями и атрофиями мышц, появляется неустойчивость, нетвердость при ходьбе; позднее присоединяется ступпаж (петушиная походка). При **бульбарной форме** типичны фибриллярные подергивания и атрофии языка, расстройства глотания, артикуляции, фонации. Движения языка ограничены, голос приобретает гнусавый оттенок, больные поперхиваются при еде, голова часто свисает, движения ее ограничены, лицо становится амимичным, нижняя челюсть отвисает, жевание затруднено. Часто присоединяются псевдобульбарные симптомы в виде рефлексов орального автоматизма, насильственного плача, смеха.

ДИАГНОСТИКА

- ⦿ Активность КФК умеренно повышена
- ⦿ ЭМГ позволяет выявить уменьшение количества двигательных единиц, фасцикуляции и потенциалы денервации
- ⦿ Лабораторные методы: ОАК, СОЭ, ревматоидный фактор

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Спинальные амиотрофии
- Краниовертебральные аномалии
- Сирингомиелия
- Спондилогенная шейная миопатия
- Лучевая миелопатия
- Миозит с включениями
- Паранеопластический синдром
- Диабетическая амиотрофия

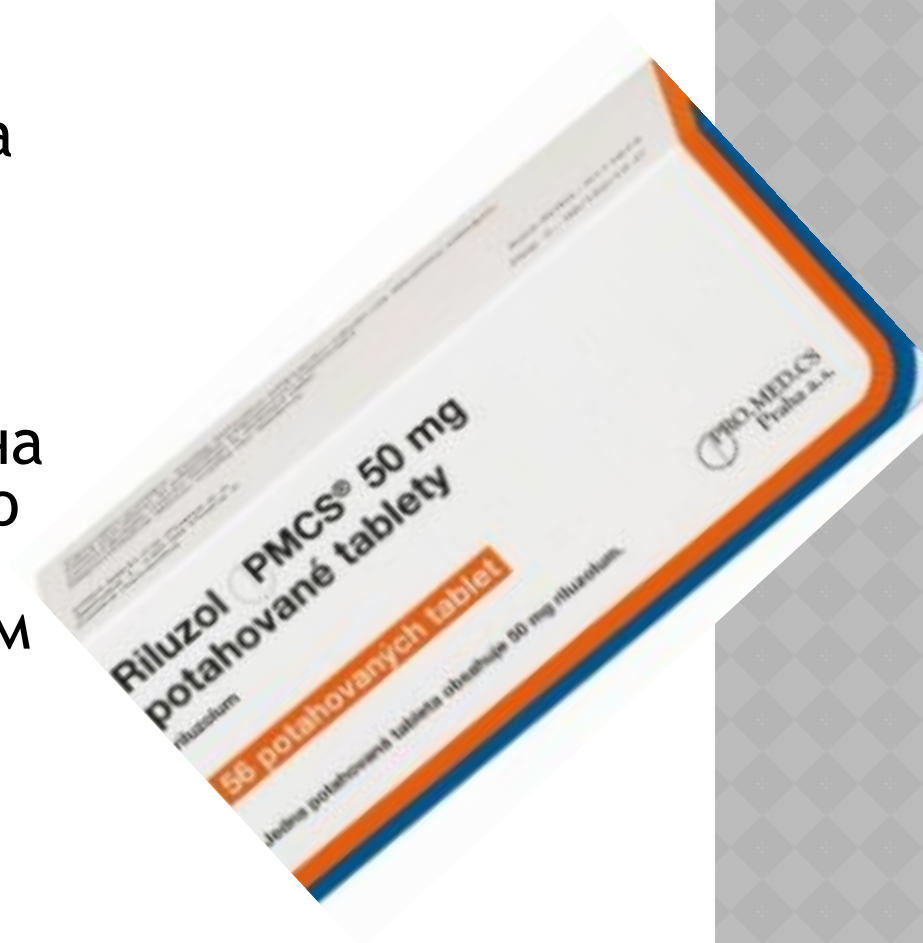
ДИАГНОСТИКА БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА:

- На электромиограмме отмечают ритмичные потенциалы фасцикуляций с амплитудой до 300 мкВ и частотой 5-35 Гц (ритм «частотокола»), скорость проведения не изменена, нет «блоков проведения». Цереброспинальная жидкость, как правило, не изменена. МРТ нормальна. Для постановки диагноза БАС необходимым является сочетание симптомов центрального и периферического паралича на уровне шейно-грудного, пояснично-крестцового и/или латеральных отделов спинного мозга и(или) бульбарного отдела ствола мозга. Диагноз определяется как возможный - при поражении одного отдела из трех, как вероятный - при поражении двух, как достоверный, если поражены все три отдела.
- Боковой амиотрофический склероз необходимо дифференцировать от синингомиелии, при которой выявляют изолированное сегментарное поражение поверхностной чувствительности. Опухоли спинного мозга, краниовертебральной области выявляются при компьютерной и МР-томографии. При спондилогенной шейной миелопатии наблюдаются нарушения глубокой чувствительности. Сходная с БАС клиническая картина встречается при полиневропатии с «блоками» проведения, гиперпаратиреозе, тиреотоксикозе, полимиозите, глиоме ствола, полиомиелите. Иногда встречается синдром доброкачественных фасцикуляций (миокимии) у молодых людей при отсутствии какой-либо другой неврологической симптоматики.

ЛЕЧЕНИЕ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА:

- Эффективного лечения не существует. Основой является симптоматическая терапия. Депрессия наблюдается часто и снимается транквилизаторами или трициклическими антидепрессантами, уменьшающими также саливацию. Нарушения сна корректируют бензодиазепинами. При болезненных мышечных сокращениях (крампи) назначают финлепсин, миорелаксанты. При спастичности применяют миорелаксанты (лиорезал, мидокалм). Боли, часто суставные, могут быть купированы нестероидными противовоспалительными препаратами. В терминальной стадии применяют опиаты.
- Бронхолегочная инфекция, часто протекающая асимптомно, требует применения антибиотиков широкого спектра действия.
- Саливацию могут уменьшить препараты атропина.
- Применяют специальные приспособления для облегчения движений больного (трости, кресла, функциональные кровати), воротники для фиксации шеи.
- При выраженных нарушениях бульбарных функций целесообразно применение назогастрального зонда или наложение гастростомы. Вопрос об искусственной вентиляции легких решается в каждом случае индивидуально
-
-

- Лечение направлено на устранение вторичных проявлений заболевания. Специфического лечения самого бокового амиотрофического склероза не существуют. Показана щадящая физическая нагрузка, применение ортопедических средств (воротники, шины). Доказана эффективность лишь одного препарата - рилузола, он продлевает жизнь в среднем на 3 месяца, но способствовать устранению патологии не в силах. Дозировка по 50 мг 2 раза в день.



ПРОГНОЗ

- Для заболевания характерно прогрессирующее течение. Процесс неуклонно распространяется и приводит к летальному исходу на фоне бульбарных расстройств. Продолжительность жизни больных в зависимости от формы заболевания составляет от 2 до 12 лет, в среднем 3-4 года.

- Зависит от формы. В большинстве случаев заканчивается летально. Однако известен случай, когда Стивен Хокинг уже долгое время живёт с диагнозом «боковой амиотрофический склероз».

