

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования "Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат на тему:
«Боковой амиотрофический склероз»

Выполнил:
Ординатор 2ого
года обучения
Абдуллаев М.Б.

Красноярск
2023

Введение

Боковой амиотрофический склероз – нейродегенеративное заболевание, относящееся к группе болезней двигательного мотонейрона, в результате которого происходит гибель преимущественно центральных и периферических мотонейронов, ответственных за произвольные движения.

Этиология

В настоящее время доказано, что БАС является мультифакториальным заболеванием, в развитии которого играют роль как экзогенные воздействия, так и генетическая предрасположенность.

Факторы риска БАС: металлы (свинец, ртуть), служба в армии с участием в военных действиях, пестициды и инсектициды, курение

Генетическая предрасположенность, по мнению многих экспертов, является обязательным условием развития заболевания, однако не все гены, повреждение которых повышает риск БАС, на сегодняшний день известны.

Мультифакториальная природа заболевания объясняет отсутствие в настоящее время специфической этиотропной терапии при БАС. Экзогенный или эндогенный фактор инициирует развитие целого каскада патологических реакций, приводящих к гибели мотонейрона. К ним относятся: эксайтотоксичность, окислительный стресс, нарушение процессинга РНК, митохондриальная дисфункция и нарушение кальциевого гомеостаза, конформационные изменения белков и их агрегирование, дисбаланс протеолитической системы, нарушение функции белков цитоскелета и аксонального транспорта, дефицит нейротрофических факторов, активация микроглии и др.

Эпидемиология

Эпидемиологические исследования демонстрируют значение различных внешних факторов. Например, среди офицеров и солдат армии США – участников активных боевых действий в войне в Ираке заболеваемость в 2,5 раза выше, чем в общей популяции.

На роль повторных травм и высоких физических нагрузок указывает высокая

заболеваемость среди спортсменов, особенно футболистов, лётчиков.

БАС — самый частый вариант болезни двигательного нейрона и встречается у 80% всех пациентов с БДН.

Соотношение мужчин и женщин при классической форме БАС составляет 1,5:1, однако может отличаться при разных клинических вариантах заболевания. Возраст начала болезни — 20–80 лет (чаще всего — 50–65 лет). Длительность заболевания в среднем составляет 30 месяцев, но может варьироваться и достигать более 10 лет при наиболее доброкачественном течении.

Согласно отдельным эпидемиологическим исследованиям, в РФ заболеваемость БАС составляет 2,5–2,9 на 100000 населения в год. По оценкам экспертов, в РФ насчитывается до 8000 больных БАС.

Классификация

Локализация дебюта БАС:

- бульбарная форма — 30% случаев;
- шейно-грудная форма — 35% случаев;
- пояснично-крестцовая форма — 30–35 % случаев.

Степень вовлечения центрального и периферического мотонейрона

- классический вариант БАС — 80% случаев;
- пирамидный вариант и его крайнее проявление ПБС (окончательный диагноз ПБС устанавливается при отсутствии признаков вовлечения нижнего мотонейрона через 4 года от начала заболевания) — 2–3% случаев;
- сегментарно-ядерный вариант и его крайнее проявление ПМА — 5–15% случаев.

Скорость прогрессирования

- быстрое прогрессирование (длительность жизни менее 2 лет от начала симптомов);
- медленное прогрессирование (длительность жизни более 10 лет от начала симптомов).

Семейные и спорадические случаи:

- спорадический — 90 %;

- семейный — 10 %

Клиническая картина

Клиническая картина определяется поражением верхнего и нижнего мотонейрона на всех уровнях пирамидного тракта, при этом на пораженных уровнях сочетаются признаки поражения центральных мотонейронов — спастичность, оживление рефлексов, клonusy — и периферических мотонейронов — гипотрофии и фасцикуляции. У пациента развивается смешанный парез мышц конечностей, туловища и дыхательных мышц, а также бульбарный или псевдобульбарный синдром.

В 35 % случаев пациенты жалуются на появление первых симптомов в виде слабости в руках, в 30 % — в ногах, в 30 % — бульбарной мускулатуре, в 2 % случаев болезнь дебютирует со слабости в мышцах туловища и шеи, в 1–2% — с изолированного нарушения дыхания.

Отсутствуют жалобы на чувствительные и тазовые нарушения.

При шейно-грудном дебюте в первую очередь появляется слабость мышц кисти и гипотрофия мышц тенара, при пояснично-крестцовом — слабость в тыльных сгибателях стопы с одной стороны. При вовлечении бульбарной мускулатуры пациенты жалуются на нарушение речи и глотания, причем в подавляющем большинстве случаев речь нарушается прежде глотания. Речь становится невнятной, растянутой, с гнусавым оттенком, при приеме пищи пациенту сложно жевать и проглатывать, пища и жидкость попадают в дыхательные пути, вызывая кашель. Бульбарные нарушения развиваются за все время течения болезни у 80 % больных БАС.

Заболевание проявляется неуклонно нарастающей мышечной слабостью, которая по мере течения БАС неизбежно распространяется на всю поперечнополосатую мускулатуру за исключением глазодвигательных мышц.

Диагностика

Лабораторная: РАК с СОЭ, СРБ, БХАК (глюкоза, общий белок, АЛТ, АСТ, ЛДГ, креатинин, мочевины), КФК, свТЗ, свТ4, ТТГ, Электрофорез белков сыворотки, натрий, калий, хлориды, кальций, ВИЧ, гепатиты В и С, сифилис

Дополнительно: B12, B9, антитела к ганглиозидам GM1, РФ, АНА, Ат к двуспиральной ДНК, антинейрональные антитела, ПТГ, анти-GAD, онкопоиск, биопсия мышц.

Игольчатая ЭНМГ: Даже в исполнении экспертов ЭНМГ в отрыве от клинических проявлений обладает лишь 60 % чувствительностью при диагностике БАС

МРТ ГМ и СМ: в 17–67 % случаев выявляют признаки дегенерации пирамидных трактов, что более характерно для классического и пирамидного вариантов БАС

Рентгенография органов грудной клетки

Спирометрия с определением ЖЕЛ

Лечение

Рекомендуется обсуждать с больным возможные способы коррекции дыхательных нарушений и тактику ведения, определить цель проводимой терапии: продление жизни с использованием НИВЛ (предпочтительнее) или инвазивной вентиляции легких (ИВЛ), купирование симптомов одышки, сочетание методик.

Рекомендуется с целью увеличения продолжительности жизни начинать НИВЛ при первых симптомах дыхательных нарушений и проводить не менее 4–6 часов в ночное время

Рекомендуется использовать морфин парентерально в дозе от 10 мг в сутки с последующей титрацией доз для купирования постоянной одышки согласно имеющимся рекомендациям по паллиативной помощи

Рекомендуется использовать лоразепам для лечения ларингоспазма и купирования приступов удушья. При частых ларингоспазмах лоразепам можно использовать на регулярной основе для профилактики. Терапию лоразепамом следует начинать с дозы 0,25–0,5 мг однократно, при наличии показаний постепенно увеличивая дозу до 1–2,5 мг до максимальной суточной дозы 10 мг.

Препараты первого ряда для купирования нейропатической боли: ▪ Габапентин 900–2400 мг в сутки; ▪ Прегабалин 150–600 мг в сутки; ▪

Амитриптилин (трициклические антидепрессанты) 50–100 мг в сутки. Препарат первого ряда для купирования спастической боли: ▪ Леветирацетам – 1500–3000 мг в сутки. Препараты второго ряда для купирования спастической боли: ▪ Баклофен 25–50 мг в сутки интратекально; ▪ Тизанидин до 8 мг/сут; ▪ Диазепам 2,5–5 мг 3 раза в день; ▪ Габапентин 900–2400 мг/сут. Препараты первого ряда для купирования ноцицептивной боли, связанной со снижением или полным отсутствием подвижности: ▪ НПВС и парацетамол (доза подбирается индивидуально), трамадол. Препараты второго ряда: ▪ Наркотические анальгетики, начальная доза 30 мг морфина перорально или другая эквивалентная доза.

Рекомендуется использовать амитриптилин (50–150 мг в сутки) и другие трициклические антидепрессанты, ингибиторы обратного захвата серотонина (циталопрам, флувоксамин) в стандартных дозах [12] для уменьшения эмоциональной лабильности

Рекомендуется использовать антидепрессанты из группы обратного захвата серотонина (эсциталопрам, флуоксетин), мirtазапин, трициклические антидепрессанты при отсутствии противопоказаний, бензодиазепины в стандартных терапевтических дозах при наличии тревожности и депрессии

Рекомендуется использовать амитриптилин, мirtазапин и золпидем, а также бензодиазепины (лоразепам, диазепам) в стандартных терапевтических дозах при нарушениях сна.

Рекомендуется использование упражнений и методов физической реабилитации для уменьшения проявлений таких симптомов заболевания, как боль, скованность мышц, мышечная слабость, высокая утомляемость, ограниченность движений, дыхательная недостаточность, трудности выполнения бытовых навыков и самообслуживания.