

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

Кафедра нервных болезней и медицинской реабилитации с курсом ПО

Реферат на тему:

Боковой амиотрофический склероз (БАС)

Работу выполнил
ординатор 2-го года
Родина Христина
Александровна

Боковой амиотрофический склероз (БАС)

Боковой амиотрофический склероз (БАС, или «болезнь Шарко», или "болезнь Герига", или «болезнь двигательных нейронов») – идиопатическое нейродегенеративное прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии, обусловленное избирательным поражением периферических двигательных нейронов передних рогов спинного мозга и двигательных ядер ствола мозга, а также корковых (центральных) мотонейронов и боковых столбов спинного мозга.

• Классификация

По преимущественной локализации поражения различных мышечных групп выделяют следующие формы бокового амиотрофического склероза:

- Шейно-грудная форма (50% случаев).
- Бульбарная форма (25% случаев).
- Пояснично-крестцовая форма (20 – 25% случаев).
- Высокая (церебральная) форма (1 – 2%).

Этиология и патогенез

Этиология заболевания не ясна. Обсуждается роль вирусов, иммунологических и метаболических нарушений. В развитии семейной формы БАС показана роль мутации в гене супероксиддисмутазы-1 (SOD1).

На сегодня не существует общепризнанной гипотезы патогенеза бокового амиотрофического склероза.

При патоморфологическом исследовании находят избирательную атрофию передних двигательных корешков и клеток передних рогов спинного мозга, при этом задние чувствительные корешки остаются нормальными. В нервных волокнах боковых кортикоспинальных трактов спинного мозга наблюдается демиелинизация, неравномерное набухание с последующим распадом и гибелью осевых цилиндров, что обычно распространяется и на периферические нервы. В некоторых случаях отмечается атрофия прецеребральной извилины большого мозга, иногда атрофия захватывает VIII, X и XII пары черепных нервов.

Клиника

- **Начальные проявления заболевания** Первыми проявлениями заболевания часто бывают:
 - Слабость в дистальных отделах рук, неловкость при выполнении тонких движений пальцами, похудание в кистях и фасцикуляции (мышечные подергивания).
 - Реже заболевание дебютирует слабостью в проксимальных отделах рук и плечевом поясе, атрофиями в мышцах ног в сочетании с нижним спастическим парапарезом.

- Возможно также начало заболевания с бульбарных расстройств – дизартрии и дисфагии (25% случаев).
- Крампи (болезненные сокращения, спазмы мышц), нередко генерализованные, встречаются практически у всех больных БАС, и нередко являются первым признаком заболевания.

- **Характерные клинические проявления**

- Для бокового амиотрофического склероза характерно сочетанное поражение нижнего мотонейрона (периферического), что проявляется вялым параличом и такими признаками, как:
 - Мышечная слабость (парезы).
 - Гипорефлексия (снижение рефлексов).
 - Мышечные атрофии.
 - Фасцикуляции (спонтанные, быстрые, неритмичные сокращения пучков мышечных волокон).

И поражением верхнего мотонейрона (пирамидных путей и/или пирамидных клеток двигательной коры головного мозга), что проявляется спастическим параличом, и такими признаками, как:

- Мышечная слабость (парезы).
- Спастичность (повышение мышечного тонуса).
- Гиперрефлексия (повышение рефлексов).
- Патологические стопные и кистевые знаки.

Клиника основных форм заболевания

- Шейно-грудная форма (50% случаев). Характерны атрофические и спастико-атрофические парезы рук и спастические парезы ног.
- Бульбарная форма. Встречается в 25% случаев БАС. Преобладают бульбарные нарушения (паралич мягкого неба, языка, слабость жевательных мышц, нарушения речи, глотания, непрерывное истечение слюны, на поздних стадиях дыхательные расстройства), возможно присоединение псевдобульбарных проявлений в виде насильственного смеха и плача, оживления нижнечелюстного рефлекса. Позднее присоединяются признаки поражения конечностей. При этой форме самая короткая продолжительность жизни: больные умирают от бульбарных нарушений (вследствие аспирационной пневмонии, дыхательной недостаточности), при этом нередко оставаясь способны к самостоятельному передвижению.
- Пояснично-крестцовая форма (20 – 25% случаев). Развиваются атрофические парезы ног при нерезко выраженных пирамидных симптомах. На поздних этапах вовлекаются мышцы рук и краниальная мускулатура.
- Высокая (церебральная) форма (1 – 2%). Проявляется спастическим тетрапарезом (или нижним парапарезом), псевдобульбарным синдромом (насильственный смех и плач, оживление нижнечелюстного рефлекса) при минимальных признаках поражения периферических мотонейронов.

- **Осложнения БАС**

- Парезы и параличи конечностей, мышц шеи (невозможность держать голову).
- Нарушения глотания.
- Нарушения дыхания, дыхательная недостаточность.
- Аспирационная пневмония.
- Контрактуры конечностей.
- Уросепсис.
- Депрессия.
- Множественные крампи (болезненные мышечные спазмы).
- Кахексия.

Диагностика

Диагностика бокового амиотрофического склероза в первую очередь базируется на тщательном анализе клинической картины заболевания. ЭМГ исследование (электромиография) подтверждает диагноз болезни мотонейрона.

- **Когда необходимо заподозрить БАС**
 - Боковой амиотрофический склероз нужно заподозрить при развитии слабости и атрофий, а возможно и фасцикуляций (мышечных подергиваний) в мышцах кисти, в частности, при похудания мышц тенара одной из кистей с развитием слабости аддукции (приведения) и оппозиции большого пальца (обычно асимметрично). При этом наблюдается затруднение при схватывании большим и указательным пальцами, затруднения при подбирании мелких предметов, при застегивании пуговиц, при письме.
 - При развитии слабости в проксимальных отделах рук и плечевом поясе, атрофий в мышцах ног в сочетании с нижним спастическим паразетозом.
 - При развитии у пациента дизартрии (нарушений речи) и дисфагии (нарушений глотания).
 - При появлении у пациента крампи (болезненных мышечных сокращений).

- **Критерии диагноза БАС Всемирной федерации неврологов (1998)**
 - Поражение (дегенерация) нижнего мотонейрона, доказанное клинически, электрофизиологически или морфологически.
 - Поражение (дегенерация) верхнего мотонейрона по данным клинической картины.
 - Прогрессирующее развитие субъективных и объективных признаков заболевания на одном уровне поражения центральной нервной системы или распространение их на другие уровни, определяемое по данным анамнеза или обследования.

При этом необходимо исключить иные возможные причины дегенерации нижнего и верхнего мотонейронов.

- **Диагностические категории БАС**
 - Клинически достоверный БАС диагностируется:

- При наличии клинических признаков поражения верхнего мотонейрона (например, спастический парапарез) и нижнего мотонейрона на бульбарном и, как минимум, на двух спинальных уровнях (поражение рук, ног), или
- При наличии клинических признаков поражения верхнего мотонейрона на двух спинальных уровнях и нижнего на трех спинальных уровнях.
- Клинически вероятный БАС диагностируется:
 - При поражении верхнего и нижнего мотонейронов как минимум на двух уровнях центральной нервной системы, и
 - При наличии симптомов поражения верхнего мотонейрона выше уровней поражения нижнего мотонейрона.
- Возможный БАС:
 - Симптомы нижнего мотонейрона плюс симптомы верхнего мотонейрона в 1 регионе тела, или
 - Симптомы верхнего мотонейрона в 2 или 3 регионах тела, такие как мономелический БАС (проявления БАС в одной конечности), прогрессирующий бульбарный паралич.
- Подозрение на БАС:
 - При наличии симптомов поражения нижнего мотонейрона в 2 или 3 регионах, таких как прогрессирующая мышечная атрофия или другие двигательные симптомы.

При этом регионы тела подразделяются на орально-лицевой, брахиальный, краниальный, торакальный и туловищный.

- **Диагноз БАС подтверждается признаками (критерии подтверждения БАС)**
 - Фасцикуляциями в одной или более областях.
 - Сочетанием признаков бульбарного и псевдобульбарного паралича.
 - Быстрым прогрессированием с развитием летального исхода в течение нескольких лет.
 - Отсутствием глазодвигательных, тазовых, зрительных нарушений, падений чувствительности.
 - Немиотомным распределением мышечной слабости. Например, одновременное развитие слабости в двуглавой мышце плеча и дельтовидной мышце. Обе иннервируются одним спинномозговым сегментом, хотя и различными двигательными нервами.
 - Отсутствием признаков одновременного поражения верхнего и нижнего мотонейронов в одном спинномозговом сегменте.
 - Нерегиональным распределением мышечной слабости. Например, если сначала парез развился в правой руке, обычно в дальнейшем вовлекается в процесс правая нога или левая рука, но не левая нога.
 - Необычное течение заболевания во времени. Для БАС не характерно начало до 35 лет, продолжительность более 5 лет, отсутствие бульбарных нарушений после одного года болезни, указания на ремиссии.

-
-
- **Критерии исключения БАС**

Для диагностики бокового амиотрофического склероза необходимо отсутствие:

- Сенсорных расстройств, в первую очередь выпадений чувствительности. Возможны парестезии и боли.
- Тазовых расстройств (нарушений мочеиспускания и дефекации). Их присоединение возможно на конечных стадиях заболевания.
- Зрительных нарушений.
- Вегетативных нарушений.
- Болезни Паркинсона.
- Деменции альцгеймеровского типа.
- Синдромов, похожих на БАС.

- **Электромиографическое исследование (ЭМГ)**

ЭМГ помогает в подтверждении клинических данных и находок. Характерные изменения и находки на ЭМГ при БАС:

- Фибрилляции и фасцикуляции в мышцах верхних и нижних конечностей, или в конечностях и области головы.
- Уменьшение количества двигательных единиц и увеличение амплитуды и длительности потенциала действия двигательных единиц.
- Нормальная скорость проведения в нервах, иннервирующих мало пораженные мышцы, и снижения скорости проведения в нервах, иннервирующих тяжело пораженные мышцы (скорость должна быть не менее 70% от нормальной величины).
- Нормальная электрическая возбудимость и скорость проведения импульса по волокнам чувствительных нервов.

Дифференциальный диагноз (синдромы, похожие на БАС)

- Спондилогенная шейная миелопатия.
- Опухоли краниовертебральной области и спинного мозга.
- Краниовертебральные аномалии.
- Сирингомиелия.
- Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга при недостаточности витамина В12.
- Семейный спастический парапарез Штрюмпеля.
- Прогрессирующие спинальные амиотрофии.
- Постполиомиелитический синдром.
- Интоксикации свинцом, ртутью, марганцем.
- Недостаточность гексозаминидазы типа А у взрослых при ганглиозидозе GM2.
- Диабетическая амиотрофия.
- Мультифокальная моторная невропатия с блоками проведения.
- Болезнь Крейтцфельда-Якоба.

- Паранеопластический синдром, в частности при лимфогранулематозе и злокачественной лимфоме.
- Синдром БАС при парапротеинемии.
- Аксональная нейропатия при болезни Лайма (Лайм-боррелиозе).
- Лучевая миопатия.
- Синдром Гийена-Барре.
- Миастения.
- Рассеянный склероз.
- ОНМК.
- Эндокринопатии (тиреотоксикоз, гиперпаратиреоз, диабетическая амиотрофия).
- Синдром мальабсорбции.
- Доброкачественные фасцикуляции, т.е. фасцикуляции, продолжающиеся годами без признаков поражения двигательной системы.
- Нейроинфекции (полиомиелит, бруцеллез, эпидемический энцефалит, клещевой энцефалит, нейросифилис, болезнь Лайма).
- Первичный боковой склероз.

Лечение

Эффективного лечения заболевания не существует. Единственный препарат, ингибитор высвобождения глутамата рилузол (Рилутек), отодвигает летальный исход на 2 – 4 месяца. Его назначают по 50 мг два раза в день.

- Основу лечения составляет симптоматическая терапия.
 - Лечебная гимнастика.
 - Применение ортопедических приспособлений: шейного воротника, различных шин, устройств для захвата предметов.
 - При крампи (болезненным мышечных спазмах): хинина сульфат 200 мг два раза в день, или фенитоин (Дифенин) 200–300 мг/сут, или карбамазепин (Финлепсин, Тегретол, Карбамазепин табл.) 200–400 мг/сут, и/или витамин Е 400 мг два раза в день, а также препараты магния, верапамил (Изоптин, Верапамил табл.).
 - При спастичности: баклофен (Баклосан) 10 – 80 мг/сут, или tizанидин (Сирдалуд) 6 – 24 мг/сут, а также клоназепам 1 – 4 мг/сут, или мемантин (Акатинол Мемантин) 10 – 60 мг/сут.
 - При слюнотечении атропин 0,25 – 0,75 мг три раза в день, или гиосцин (Бускопан) 10 мг три раза в день.
 - При невозможности приема пищи вследствие нарушения глотания накладывают гастростому или вводят назогастральный зонд. Раннее проведение чрезкожной эндоскопической гастростомии продлевает жизнь пациентов в среднем на 6 месяцев.
 - При болевых синдромах используют весь арсенал анальгетиков. В том числе на конечных стадиях наркотические анальгетики.
 - Иногда некоторое временное улучшение приносят антихолинэстеразные препараты (неостигмина метилсульфат (Прозерин)

Список литературы:

ВЕСТНИК СОВРЕМЕННОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ МЕДИЦИНЫ 2010 ТОМ 3, ПРИЛОЖЕНИЕ 2 СТАТЬЯ 84
 1. Боковой амиотрофический склероз / под ред. И.А. Завалишина — М.:

ГЭОТАРМедиа, 2009. 2. Al-Chalabi, Ammar; P. Nigel Leigh (August 2000).
“Amyotrophic lateral sclerosis”. *Current Opinion in Neurology* 13 (4): 397–405.

Рецензия:

Заболевание проявляется неуклонно нарастающими парезами (слабостью), мышечными атрофиями, фасцикуляциями (быстрыми, неритмичными сокращениями пучков мышечных волокон) и пирамидным синдромом (гиперрефлексия, спастичность, патологические знаки) в бульбарных мышцах и мышцах конечностей. Преобладание бульбарной формы заболевания с атрофиями и фасцикуляциями в мышцах языка и нарушениями речи и глотания обычно ведет к более быстрому нарастанию симптоматики и смерти. В конечностях преобладают атрофические парезы в дистальных отделах, в частности характерны атрофические парезы мышц кисти. Слабость в кистях нарастает и распространяется с вовлечением мышц предплечий, плечевого пояса и ног, причем характерно развитие как периферических, так и центральных, спастических парезов. В большинстве случаев наблюдается прогрессирование заболевания в течение 2 – 3 лет с вовлечением всех конечностей и бульбарной мускулатуры.

Боковой амиотрофический склероз дебютирует в возрасте 40 – 60 лет. Средний возраст начала заболевания 56 лет. БАС - болезнь взрослых, и не наблюдается у лиц моложе 16 лет. Несколько чаще заболевают мужчины (отношение мужчины-женщины 1,6-3,0 : 1).

БАС является sporadическим заболеванием и встречается с частотой 1,5 – 5 случая на 100 000 населения. В 5 – 10% случаев боковой амиотрофический склероз имеет семейный характер (передается по аутосомно-доминантному типу).