

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения и социального развития РФ

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

«Боковой амиотрофический склероз»

Выполнила:

Ординатор кафедры нервных болезней  
с курсом ПО 2-го года обучения

Плетнева Е.С.

Красноярск, 2020

## Содержание:

1. Определение.
2. Патогенез.
3. Классификация.
4. Симптомы БАС.
5. Осложнения.
6. Диагностика
7. Дифференциальная диагностика.
8. Лечение БАС.
9. Экспериментальное лечение.
10. Прогноз.
11. Профилактика.

## ***1. Определение.***

**Боковой амиотрофический склероз (БАС)** - нейродегенеративное заболевание нервной системы из группы болезни двигательного нейрона (БДН) с поражением моторных нейронов коры, мозгового ствола, передних рогов спинного мозга, характеризующееся неуклонным прогрессирующим и развитием мышечных атрофий, спастичности, пирамидных знаков. Болезнь поражает лиц трудоспособного и зрелого возраста, приводя в конечном итоге к гибели больных и чаще всего от дыхательной недостаточности.

Распространенность заболевания в среднем составляет 2-5 случаев на 100 000 населения, в 90% это спорадические случаи. Лишь наследственные формы, из них у 1/5 больных выявлена доминантная мутация фермента супероксид-дисмутазы (СОД-1), который играет важную роль в поддержании нормального уровня свободных радикалов. Клинических и патоморфологических различий в течение заболевания среди семейных и спорадических случаев не выявлено. К достоверным факторам риска развития БАС относят: возраст старше 50 лет, мужской пол, наследственную предрасположенность, проживание в сельской местности, курение.

## ***2. Патогенез.***

На сегодняшний день неизвестны точные патогенетические механизмы развития бокового амиотрофического склероза. Существует несколько теорий: теория нарушений транспорта возбуждающих аминокислот (глутамата и аспартата) в двигательных областях центральной нервной системы; теория образований аутоантител к различным типам Ca-каналов, что приводит к гибели нейронов; теория недостатка нейротрофического фактора.

В последнее время в научно-исследовательской среде наиболее популярной является гипотеза митохондриальной дисфункции, которая заключается в том, что вследствие повышенной проницаемости митохондрий происходит «утечка» свободных радикалов, повреждающих мотонейроны, клетки микроглии и астроглии с последующим развитием нейродегенерации.

## ***3. Классификация.***

*По преимущественному поражению отдела ЦНС выделяют следующие формы БАС:*

Высокая (церебральная);

Шейно-бульбарная;

Грудная;

Пояснично-крестцовая.

*По темпу прогрессирования клинической симптоматики различают 3 типа БАС:*

Быстро прогрессирующий;

Средне-прогрессирующий;

Медленно прогрессирующий.

#### **4. Симптомы БАС.**

##### *БАС с шейным дебютом*

В классическом варианте бокового амиотрофического склероза с шейным дебютом в начале заболевания формируется ассиметричный верхний вялый парапарез с гиперрефлексией и патологическими пирамидными знаками одновременно. Наряду с этим развивается ассиметричный нижний спастический парапарез с гиперрефлексией и патологическими знаками. В дальнейшем присоединяется сочетание бульбарного и псевдобульбарного синдромов, еще позднее в большей степени проявляются амиотрофии нижних конечностей, преобладающие в разгибательной группе мышц.

В сегментоядерном варианте бокового амиотрофического склероза с шейным дебютом в начале заболевания формируется ассиметричный верхний вялый парапарез, которому сопутствуют гипорефлексия и патологические пирамидные знаки в нижних конечностях (без гипертонуса). На момент развития пареза в проксимальных конечностях минимальная пирамидная симптоматика в руках угасает, пациенты в это время сохраняют способность передвигаться самостоятельно. С развитием заболевания присоединяется и бульбарный синдром, еще позднее возникают отчетливые амиотрофии и парезы в нижних конечностях.

В классическом варианте бокового амиотрофического склероза с диффузным дебютом заболевание стартует с развития вялого ассиметричного тетрапареза. Наряду с этим развивается бульбарный синдром в виде дисфонии и дисфагии. Наблюдается быстрая утомляемость, выраженное снижение массы тела, инспираторная одышка.

##### *БАС с поясничным дебютом*

В классическом варианте бокового амиотрофического склероза с поясничным дебютом в начале заболевания формируется ассиметричный нижний вялый парапарез с гиперрефлексией и патологическими пирамидными знаками. Вместе с этим наблюдается ассиметричный верхний парапарез с амиотрофиями, гипертонус мышц, гиперрефлексия и патологические пирамидные знаки. На момент развития вялой параплегии пациенты сохраняют способность пользоваться руками. Позднее присоединяются бульбарный и псевдобульбарный синдромы.

В сегментоядерном варианте бокового амиотрофического склероза с поясничным дебютом заболевание стартует с формирования нижнего вялого асимметричного парапареза с атрофиями и ранним угасанием сухожильных рефлексов. В дальнейшем присоединяется верхний вялый асимметричный парапарез с ранним угасанием сухожильных рефлексов. Развивающийся впоследствии бульбарный синдром проявляется в виде дисфонии и дисфагии. Наблюдается выраженная инспираторная одышка по причине раннего вовлечения в патологический процесс вспомогательной дыхательной мускулатуры, а также выраженное снижение массы тела.

В пирамидном варианте бокового амиотрофического склероза с поясничным дебютом заболевание манифестирует с формирования нижнего спастического асимметричного парапареза с гиперрефлексией, амиотрофиями и патологическими пирамидными знаками; в дальнейшем к нему присоединяется и верхний спастический парапарез с такими же признаками, после чего развивается псевдобульбарный синдром.

#### *БАС с прогрессирующим бульбарным параличом*

В классическом варианте бокового амиотрофического склероза с прогрессирующим бульбарным параличом в начале заболевания развиваются дизартрия, дисфагия, назофония, атрофия и фасцикуляции языка. В последствии развивается верхний вялый асимметричный парапарез с гиперрефлексией, атрофиями и патологическими пирамидными знаками. Затем присоединяется нижний спастический асимметричный парапарез с гиперрефлексией и патологическими пирамидными знаками. Наблюдается выраженное снижение массы тела, а в поздней стадии болезни присоединяются дыхательные нарушения.

В сегментоядерном варианте бокового амиотрофического склероза с прогрессирующим бульбарным параличом заболевание стартует с развития дисфонии, дисфагии, дизартрии, выпадения глоточного и мандибулярного рефлексов. Далее развивается верхний вялый асимметричный парапарез с гиперрефлексией, атрофиями и патологическими пирамидными знаками. Позднее присоединяется нижний спастический асимметричный парапарез с гиперрефлексией и патологическим знаками. В связи с дисфагией существенно снижается масса тела. В поздней стадии болезни присоединяются дыхательные нарушения.

## ***5. Осложнения.***

Из-за выраженного ослабления тонуса мышц возникают контрактуры суставов. Практически у всех пациентов в исходе постепенно развивается полный паралич пораженной части тела (верхних, нижних конечностей, шеи) с утратой способности к ходьбе и самообслуживанию. К наиболее серьезным осложнениям следует отнести аспирационные пневмонии, которые вызваны бульбарными и псевдобульбарными нарушениями, встречающимися у 67% пациентов.

Для половины больных характерны снижение памяти и умственной работоспособности. У 5% пациентов деменция сочетается с паркинсоническим синдромом (ригидность мышц, скованность походки, мелкоразмахистый тремор). Расстройства тазовых функций, такие как недержание мочи и непроизвольная дефекация, нетипичны для бокового амиотрофического склероза и возникают только на поздних этапах заболевания.

## ***6. Диагностика.***

Курацией пациентов, страдающих боковым амиотрофическим склерозом, занимаются врачи-неврологи. У некоторых больных удается выявить положительный семейный анамнез (близкий родственник с данным заболеванием). При осмотре пациента отмечаются снижение мышечного тонуса, бульбарные нарушения, наличие крампи – болезненных мышечных сокращений. Для уточнения диагноза назначается дополнительное обследование, включающее:

ЭМГ. При выполнении игольчатой электромиографии отмечается снижение скорости проведения импульса, увеличение амплитуды и длительности потенциала действия двигательных единиц, эпизоды спонтанной электрической активности (фибрилляции, фасцикуляции).

Биопсия мышц. Гистологическая картина биоптата нерва показывает признаки демиелинизации, набухание, распад и гибель осевых цилиндров.

МРТ. МРТ головного мозга проводится с целью исключения других нейродегенеративных заболеваний, имеющих сходную клиническую картину. В редких случаях у больных БАС обнаруживается усиление сигнала от кортико-спинальных трактов.

ДНК-анализ. Методом полимеразной цепной реакции у части пациентов удается выявить мутации в генах супероксиддисмутазы-1 (SOD1) и C9orf72. В случаях семейной формы бокового амиотрофического склероза находят мутации генов FUS, TARDBP.

### ***7. Дифференциальная диагностика.***

Для дифференциации бокового амиотрофического склероза от потенциально излечимых и/или имеющих доброкачественный прогноз заболеваний проводится МРТ позвоночника и головного мозга. С ее помощью выявляют признаки дегенерации пирамидных трактов, которые характерны для пирамидного и классического вариантов БАС.

Кроме того, в связи со схожими симптомами и клинической картиной боковой амиотрофический склероз необходимо дифференцировать от:

заболеваний мышц (миозит с клеточными отклонениями, дистрофическая миотония Россолимо-Штейнерга-Куршмана, окулофаренгиальная миодистрофия);

заболеваний с поражением нервно-мышечного синапса (миастения, синдром Ламберта-Итона);

заболеваний периферических нервов (мультифокальная моторная невропатия с блоками проведения, синдром Персонейджа-Тернера, изолированные моторные полиневропатии, проксимальная диабетическая моторная полиневропатия, нейромиотония Исаакса);

заболеваний спинного мозга (бульбоспинальная амиотрофия Кеннеди, а также иные спинальные амиотрофии взрослых, хроническая вертеброгенная ишемическая миелопатия, сирингомиелия, опухоли спинного мозга, семейная спастическая параплегия, дефицит гексозаминидазы, хронический лимфолейкоз или лимфома с поражением периферических мотонейронов);

заболеваний головного мозга (дисциркуляторная энцефалопатия, мультисистемная атрофия, сирингобульбия, опухоли задней черепной ямки и краниоспинального перехода);

системных заболеваний.

## **8. Лечение БАС.**

### *Немедикаментозная терапия*

Всех больных с данным диагнозом необходимо госпитализировать в неврологическое отделение. Эффективного лечения, способного остановить прогрессирование заболевания, не существует. Единственным лекарственным средством, влияющим на патогенез бокового амиотрофического склероза, является рилузол.

Этот препарат тормозит высвобождение из нейронов глутамата – аминокислоты, запускающей процесс дегенерации нервных клеток. Его применение позволяет продлить жизнь больного в среднем на 3 месяца. Все лечебные мероприятия направлены на купирование или облегчение основных симптомов БАС – бульбарных нарушений и спастичности:

ЛФК. Для поддержания мышечного тонуса рекомендуются регулярные физические нагрузки. На начальных этапах заболевания выполняются активные упражнения, на более поздних стадиях, когда самостоятельные движения затруднены – пассивные.

Ортопедические приспособления. Для фиксации различных частей тела с целью предупреждения костных деформаций и суставных контрактур используются ортезы, корсеты, иммобилизирующие шины.

Питание. При развитии бульбарных нарушений вследствие ослабления мышц глотки и языка появляется опасность попадания пищи в дыхательные пути. Поэтому рекомендуется питание полутвердыми продуктами (каши, пюре), прием пищи следует выполнять в вертикальном положении. При тяжелой дисфагии проводится эндоскопическая гастростомия.

Поддержание дыхательной функции. Очень важный аспект в лечении больных боковым амиотрофическим склерозом. В зависимости от тяжести кислородной недостаточности назначаются ингаляции кислорода через назальную канюлю или лицевую маску, неинвазивная вентиляция легких через портативные аппараты ИВЛ.

Обеспечение коммуникации. У тяжелых больных с выраженной мышечной атрофией и дизартрией для облегчения общения с окружающими применяются различные электронные или механические коммуникативные устройства.

## *Медикаментозная терапия*

Все вышеперечисленные мероприятия будут иметь максимальный терапевтический эффект только в случае их совместного и регулярного применения, а также дополнения фармакотерапией. Для лечения больных БАС назначаются следующие лекарственные препараты:

Миорелаксанты и антиконвульсанты. Для борьбы с мышечной спастичностью и болезненными судорогами эффективны препараты, расслабляющие мускулатуру (баклофен, толперизон) и противосудорожные средства (карбамазепин, фенитоин).

Холиноблокаторы. При выраженном слюнотечении используются медикаменты, подавляющие выработку слюны – блокаторы м-холинорецепторов (атропин, гиосцин).

Декстрометорфан и хинидин. Данные препараты хорошо зарекомендовали себя для коррекции бульбарных нарушений.

Муколитики и отхаркивающие средства. У больных со слабостью дыхательной мускулатуры для устранения таких проблем как слабое отхаркивание и скопление в дыхательных путях густой мокроты, применяются препараты, разжижающие мокроту (ацетилцистеин) и стимулирующие ее отхаркивание (терпингидрат).

## ***9. Экспериментальное лечение.***

Непрерывно ведутся клинические исследования по поиску и разработке эффективного метода лечения БАС. Наиболее перспективным направлением на данный момент считаются клеточные технологии, а именно – интраспинальное введение мезенхимальных стволовых клеток. Попадая в полость спинного мозга, стволовые клетки способны дифференцироваться в нейроны и постепенно заместить погибшую нервную ткань.

Также некоторые успехи в виде увеличения продолжительности жизни больных БАС продемонстрировали исследования, в которых применялись рекомбинантный человеческий эритропоэтин, цилиарный нейротропный фактор и инсулиноподобный фактор-1. Небольшую эффективность показал препарат эдаравон.

## ***10. Прогноз.***

При боковом амиотрофическом склерозе прогноз всегда неблагоприятен. Исключение могут составлять наследственные случаи БАС, ассоциирующиеся с определенными мутациями в гене супероксиддисмутазы-1. Продолжительность болезни при поясничном дебюте — около 2,5 лет, при бульбарном — около 3.5 лет. Не более 7% пациентов с диагнозом БАС живут более 5 лет.

## ***11. Профилактика.***

Методов специфической профилактики бокового амиотрофического склероза не существует. Единственный эффективный способ предотвратить развитие заболевания – пренатальная диагностика (выявление мутаций в амниотической жидкости или ворсинах хориона) и прерывание беременности. Вторичная профилактика заключается в предупреждении осложнений.

### ***Список литературы:***

1. Боковой амиотрофический склероз – современные перспективы лечения/ Лихачев С. А., Рушкевич Ю.Н., Корбут Т.В., Войтов В.В.// Медицинский журнал БГМУ. – 2009. - № 1(27).
2. Боковой амиотрофический склероз (описание клинического случая)/ Д.Р. Закирова, М.И Гуркина, К.Г. Валеева// Вестник современной клинической медицины. – 2010.
3. Боковой амиотрофический склероз (клинико-электронейромиографический и нейропсихологический анализ). Автореферат диссертации/ Моткова И.В. – 2008.

Рецензия на реферат ординатора второго года обучения  
Кафедры нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Плетневой Екатерины Сергеевны

«Боковой амиотрофический склероз».

Боковой амиотрофический склероз — нейродегенеративное заболевание, которому сопутствует гибель центральных и периферических мотонейронов. Основные проявления заболевания: атрофия скелетных мышц, фасцикуляции, спастичность, гиперрефлексия, патологические пирамидные знаки в отсутствии тазовых и глазодвигательных расстройств.

Характеризуется неуклонным прогрессирующим течением, приводящим к летальному исходу. Заболевание диагностируется на основании данных неврологического статуса, ЭНГ, ЭМГ, МРТ позвоночника и головного мозга, анализа цереброспинальной жидкости и генетических исследований. К сожалению, на сегодняшний день медицина не располагает эффективной патогенетической терапией БАС.

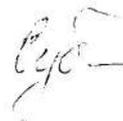
В работе подробно рассмотрены: этиология, патогенез, классификация, симптомы, диагностика и лечение БАС.

Реферат имеет хорошую логическую структуру. Все понятия описаны и хорошо раскрыты. Структура реферата четкая, без лишних описаний.

Основной задачей исследования являлось изучение имеющейся по данному вопросу научной и методической литературы.

Таким образом, можно рекомендовать данный реферат как настоящие методические указания для работы ординаторов и неврологов.

Ассистент кафедры нервных болезней  
с курсом медицинской реабилитации ПО



Субочева С.А