ПЕРМСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ

Кафедра нервных болезней

Зав. кафедрой: профессор Шутов А. А.

Преподаватель: профессор Байдина Т. В.

### ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

Больная: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, 39 лет.

Диагноз: Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма

Куратор - студентка 410 группы

лечебного факультета IV курса

Тарасова Л. А.

г. Пермь, 2013г.

ПАСПОРТНЫЕ ДАННЫЕ

Ф. И. О:

Пол: женский

Национальность: русская

Дата рождения: 16. 12. 73г.

Возраст: 39 лет

Место работы: зам. начальника «ООО Ноябрьская ПГЭ»

Дата госпитализации: 4. 02. 13 г.

Диагноз направившего учреждения: болезнь моторного неврона (БАС), бульбарный синдром.

###### ЖАЛОБЫ БОЛЬНОЙ

На момент курации больная предъявляет жалобы на затруднение глотания в виде поперхивания (пациентка долго жует твердую пищу, проглатывая ее малыми порциями; жидкая пища проходит свободно). Также пациентка предъявляет жалобы на нарушение речи в виде затруднения произношения слов, слюнотечение.

###### АНАМНЕЗ

Anamnesis morbi.

Считает себя больной с января 2012 года, заболевание началось постепенно, когда после посещения стоматолога впервые появилось затруднение речи в виде сложности проговаривания слов и слюнотечение. Пациентка также связывает свое заболевание с перенесенным стрессом (около года назад умерла мать, полгода назад умер отец). Поставлен диагноз лицевая нейропатия, в процессе лечения положительной динамики не было. В ноябре проведена ЭМГ, был поставлен диагноз боковой амиотрофический склероз. Была госпитализирована в отделение неврологии ПККБ с 30. 11. 12 г. по 07. 12. 12 г. для лечения и дообследования. Проводилось 3-х кратное серологическое исследование на КЭ и ИКБ методом ИФА (10, 12, 12, г. , 26, 12, 12 г. , 22, 01, 13 г.), в результате которого обнаружены антитела к вирусу клещевого энцефалита класса М и G. В течение последнего месяца появилось нарушение глотания в виде поперхивания при проглатывании твердой пищи. Повторно поступила 4. 02. 13 г. в отделение неврологии для дообследования и лечения.

Anamnesis vitae.

Семейный анамнез: родилась в г. Добрянка. Возраст родителей при рождении пациентки: отец -20 лет, мать- 20 лет, в семье трое детей, данный ребенок-2-й. Психически и физически развивалась соответственно возрасту.

Гинекологический анамнез: менструации с 13 лет. В анамнезе -1 беременность (самопроизвольный выкидыш в раннем сроке), родов и абортов нет.

Трудовой анамнез: начала работать с 23 лет, профессиональных вредностей нет.

Из перенесённых заболеваний отмечает детские вирусные инфекции (ветряная оспа), простудные заболевания.

Операции: полтора года назад - аппендэктомия, лапароскопия малого таза по поводу бесплодия (2001 год), оперированная киста яичника.

Наличие сахарного диабета, сифилиса, туберкулёза, вирусного гепатита, психические заболевания отрицает. Хронических заболеваний нет. Травм, гемотрансфузий не было.

Вредные привычки отрицает.

Отмечает аллергическую реакцию в виде появления красных пятен на коже на препараты от бесплодия (пациентка точно препараты назвать не может), никотиновую кислоту и витамины группы В.

Отмечает контакт с клещом: примерно 5-6 лет назад пациентка сняла клеща с волос, против клещевого энцефалита никогда не прививалась.

Наследственно-дегенеративных заболеваний в семье и у родственников нет.

STATUS PRAESENS ОBJECTIVUS

Общее состояние удовлетворительное. Выражение лица спокойное. Тип телосложения - нормостенический. Внешний вид соответствует возрасту. Кожные покровы и слизистые оболочки бледные, сухие. Язв, пролежней, шелушения, «сосудистых звездочек», ксантом, липом, участков гиперпигментации, геморрагических высыпаний нет. Затылочные, околоушные, шейные, над- и подключичные, подмышечные, кубитальные, паховые и подколенные лимфатические узлы не пальпируются. Температура тела 36, 70С. Вес 60 кг, рост 165 см.

Исследование органов дыхания.

Пальпация грудной клетки безболезненна, резистентность сохранена. Голосовое дрожание симметричное, не изменено. Над всеми аускультативными точками выслушивается везикулярное дыхание, одинаковое над симметричными участками. Хрипов, крепитации, шума трения плевры нет.

Исследование органов кровообращения.

Пульс на лучевых артериях симметричный, с частотой 80 ударов в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, равномерный.

Выпячиваний в области сердца и крупных сосудов нет. Сердечный и верхушечный толчок визуально не определяются. Пульсация сосудов яремной ямки, сосудов шеи, над- и подключичных артерий, пульсация в эпигастральной области отсутствует.

Границы относительной и абсолютной сердечной тупости в пределах нормы.

Сердце имеет нормальную конфигурацию.

Над всеми точками проекции клапанов и в точке Боткина-Эрба выслушиваются два тона - ритм двучленный, правильный. Тоны сердца ясные, звучные. Добавочных тонов, расщепления, шумов нет.

Артериальное давление 120/80 мм рт. ст.

Исследование органов пищеварения.

Слизистая полости рта, зева бледно-розовая, влажная, чистая. Миндалины не выходят за пределы небных дужек, налета нет. Десны не изменены. Язык влажный, чистый, мышцы языка атрофированы, поверхность его бугристая. Живот овальной формы, участвует в акте дыхания, видимой перистальтики нет, не вздут. Имеется рубец от аппендэктомии и после лапароскопии. Пигментных пятен, подкожной венозной сети не наблюдается. Грыж нет. При опросе: аппетит нормальный, насыщаемость хорошая, стул самостоятельный, 1 раз в день, мягкой консистенции, светло-коричневого цвета.

При поверхностной и глубокой пальпации живота патологических изменений не выявлено.

Исследование мочевыделительной системы.

Осмотр: поясничная область симметричная, сглаживания контуров, выбухания, припухлости почечной области, гиперемии кожи не отмечается.

Пальпация: В положении больного лежа и стоя почки не пальпируются, болезненности при пальпации не выявлено. При пальпации по ходу мочеточников болевых точек не выявлено.

Мочевой пузырь над лобком не определяется. Форма и размеры наружных половых органов обычные, без патологии.

Неврологический статус

Общемозговые симптомы. Сознание ясное, больная ориентируется во времени и пространстве. Головных болей, тошноты, рвоты и головокружения нет.

Менингеальные симптомы. Светобоязни, ригидности затылочных мышц нет. Симптомы Кернига, Брудзинского (нижний и верхний) не определяются.

Черепные нервы

I пара. Обонятельный нерв

Обоняние обеими половинами носа при исследовании набором ароматических веществ не нарушено. Обонятельных галлюцинаций нет.

II пара. Зрительный нерв.

Острота зрения для каждого глаза=1. Скотом, концентрического сужения полей зрения, гемианопсии в поле зрения каждого глаза не определяется. Цветоощущение не изменено. При исследовании глазного дна признаки отёка диска зрительного нерва, неврита, атрофии зрительных нервов, ретинита, наличия милиарных туберкулов, цистицерков отсутствуют.

III, IV, VI пары. Глазодвигательный, блоковидный, отводящий нервы.

Диплопия отсутствует. Ширина глазных щелей справа и слева одинакова. Оси глазных яблок симметричны. Расходящегося или сходящегося стробизма нет. Нарушений выстояния глазных яблок (энофтальма и экзофтальма), нистагма не отмечается. Объём движений глазных яблок не изменён. Зрачки округлой формы, равного диаметра в 6 мм. Реакция зрачков на свет (прямая и содружественная), аккомодацию, конвергенцию не изменена. Акт конвергенции глазных яблок без патологических изменений.

V пара. Тройничный нерв.

Акт жевания не нарушен. Жевательные мышцы симметричны, тонус их сохранён, нет признаков атрофии. Объём движений нижней челюсти не ограничен. Невралгических болей, равно как и болезненности в точках выхода кожных ветвей тройничного нерва нет. Тактильная, температурная и болевая чувствительность сохранены. Трофических нарушений - гипергидроза, кератита - не определяется. Корнеальный, конъюнктивальный, надбровный рефлексы сохранены с обеих сторон. Вкусовая чувствительность передних 2/3 языка не изменена.

VII пара. Лицевой нерв.

Асимметрии, сглаженности лобных и носовых складок не отмечается. Произвольные мимические движения - поднятие бровей, зажмуривание глаз, нахмуривание лба, показывание зубов - симметричны и сохранены. Отмечается слабость мышц лица: \_пациентка плохо надувает щеки. Движение мышц лица при плаче, смехе также не выявляет признаков асимметрии и нарушения работы мимической мускулатуры. Тиков, контрактур, слезотечения не определяется.

VIII пара. Преддверно-улитковый нерв.

Острота слуха сохранена. Шума в ушах, вестибулярного головокружения нет.

IX, X пары. Языкоглоточный и блуждающий нервы.

Речь не четкая, гнусавый оттенок речи. Отмечается выраженная дизартрия. При проглатывании твердой пищи-поперхивание. Вкусовая чувствительность задней 1/3 языка не изменена. Сердцебиение ритмичное, 80 ударов в минуту, грудной тип дыхания, частота дыхания - 17 дыхательных движений в минуту. Свисание мягкого неба, глоточный и небный рефлексы оживлены. Симптомы орального автоматизма: ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи больше выражен справа, хоботковый рефлекс положительный.

XI пара. Добавочный нерв.

Трофика трапециевидных, также как и грудинно-ключично-сосцевидных мышц не нарушена. Голова в прямом положении, повороты её свободны. Поднимание плеч симметрично, не выявляет патологических изменений в мышцах плечевого пояса.

XII пара. Подъязычный нерв.

Мышцы языка атрофированы, в полости рта располагается по средней линии, и движение его вперёд не вызывает отклонения от средней линии, имеются единичные фибриллярные подергивания мышц языка. Гиперкинезов нет.

Двигательная функция.

Положение тела активное. Походка без особенностей. Объём движений полный во всех суставах верхних и нижних конечностей. Объём пассивных движений конечностей не ограничен. Мышечная сила правой верхней конечности равна 4 баллам по пятибалльной шкале, мышечная сила нижних конечностей и левой верхней конечности-5 баллов. Мышцы без признаков нарушений питания, мышечный тонус в нижних конечностях достаточный, в верхних конечностях-снижен. Элементов гиперкинезов не отмечается. Клонус коленных чашечек, стоп, защитные рефлексы не выявлены.

Физиологические рефлексы: глубокие (карпо-радиальный, сгибательно-локтевой, разгибательно-локтевой, коленный, ахиллов) - оживлены, симметричны;поверхностные (брюшные, подошвенные) - снижены, симметричные. Патологические кистевые рефлексы (Россолимо), стопные разгибательного (Бабинского), и сгибательного (Россолимо) типов не вызываются.

Координаторная сфера: походка без особенностей. В позе Ромберга устойчива. Пальце-носовую и пяточно-коленную пробы выполняет правильно. Проба для выявления адиадохокинеза не выявляет отклонений от нормы.

Чувствительная функция.

Субъективные ощущения по типу парестезий и болей, равно как и чувствительные припадки больная отрицает. Пальпация точек лестничной и грушевидной мышц, нервных стволов и корешков безболезненна. Болевые симптомы натяжения не вызываются. Тактильная, болевая и температурная чувствительность дерматомов конечностей и туловища не изменена. Двумерно-пространственная, дискриминационная, вибрационная чувствительность хорошо выражена. Стереогностическоре чувство сохранено.

Вегетативная нервная система.

Трофика кожи и её придатков не нарушена. Сальные и потовые железы без признаков патологических процессов. Оволосение по женскомутипу. Ногти правильной формы, розовой окраски. Ломкости, поперечной исчерченности нет. Участков пигментации, стрий нет. Отмечается местный красный дермографизм. Акроцианоза нет. Слюноотделение повышенное. Глазосердечный рефлекс Ашнера нормального типа - отмечается уменьшение частоты сердечных сокращений на 6/мин. Орто- и клиностатическая пробы вызвали соответствующие физиологичные адаптационные изменения параметров сердечно-сосудистой системы. Температура кожных покровов 36, 70С. Жажда не беспокоит. Аппетит сохранён. Расстройств актов дефекации и мочеиспускания нет.

Исследование высших корковых функций.

Элементы нарушений сенсорной речи: нарушение понимания смысла обычных слов в своей и чужой речи, смысла целевых фраз, пословиц и метафор, смысловых отношений, рассказа, улавливания умышленно извращённых слов не прослеживаются.

Речь больной: нарушение произношения слов в виде сложности проговаривания. Функция мнестической речи не нарушена.

Чтение печатного и письменного текста, пересказывание прочитанного не вызывает затруднений.

Почерк мелкий, отдельные буквы сливаются друг с другом, скорость письма в пределах нормы.

Нарушений операций сложения, вычитания, умножения и деления с двузначными числами нет.

Выполнение повседневных действий (одевание, умывание), действий с реальными и воображаемыми предметами, выполнение жестов, подражание действиям исследующего, конструктивный праксис - не нарушены.

Зрительной, слуховой, обонятельной, вкусовой агнозии, анозогнозии, амузии нет. Представление о схеме собственного тела не нарушено. Интеллект не страдает, память на события ближайшего прошлого незначительно снижена. Восприятие, усвоение, осмысливание информации извне, комбинированное и сопоставленное соображение, ассоциативное мышление не нарушено. Сон спокойный, засыпание свободное. Продолжительность ночного сна 9 часов.

ДАННЫЕ ЛАБОРАТОРНЫХ, ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ, И ДРУГИХ СПЕЦИАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

05. 02. 13 г. Общий анализ крови:

|  |  |
| --- | --- |
| Показатели | Результат |
| Эритроциты | 4, 21\*1012/л |
| Гемоглобин | 124 г/л |
| Лейкоциты | 6, 8\*109/л |
| Эозинофилы | 1% |
| Палочкоядерные | 6% |
| Сегментоядерные | 46% |
| Лимфоциты | 49% |
| Моноциты | 2% |
| СОЭ | 22 мм/ч |

. 02. 2013. Микрореакция на сифилис: Отрицательная.

05. 02. 13 Биохимический анализ крови:

|  |  |
| --- | --- |
| Показатель | Результат |
| Общий белок | 84, 0 г/л |
| Глюкоза | 4, 9 ммоль/л |
| Креатинин | 0, 082 |
| Билирубин общий | 9, 0 мкмоль/л |
| СРП | 5 мг/л |
| АлАТ | 17 ед/л |
| АсАТ | 20 ед/л |
| АлАТ | 10, 9 ед/л |

05. 22. 2013 Общий анализ мочи:

|  |  |
| --- | --- |
| Показатели | Результат |
| Цвет | Соломенно-желтый |
| Прозрачность | Прозрачная |
| Реакция | Кислая |
| Белок | Отсутствует |
| Лейкоциты | 1-2 поле зрения |
| Эпителий | 0-1 |
| Эритроциты | 0-1 |
| Слизь | + |
| Удельный вес | 1016 |

19 июня 2012 года. МРТ головног мозга.

Заключение: МР-картина фокальных глиозных изменений левой лобной доли.

Заключение: полученные изменения свидетельствуют о заинтересованности переднероговых моторных структур в области шейного утолщения, преимущественно проксимальных отделов и стволовых структур. Единичные патологические осцилляции в проксимальных отделах ног.

. 11. 12г. Серологическое исследование на клещевой энцефалит и ИКБ: антитела класса М, титр антител 1: 200

. 12. 12г. Серологическое исследование на клещевой энцефалит и ИКБ: антитела класса М, титр антител 1: 200

. 02. 13 г. Исследование спинномозговой жидкости:

количественное определение белка в ликворе- 0, 45;

цитоз ликвора-1 лимфоцит

СИНДРОМОЛОГИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

Поражение ядер IХ, Х, ХII

Дизартрия, дисфагия, дисфония,

Бульбарный синдром

Снижение силы правой руки-4 балла

Монопарез

Рефлексы орального автоматизма: положительный

хоботковый рефлекс, Псевдобульбарный синдром

положительный рефлекс Маринеску -Родовичи

ТОПИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

При обследовании выявлено:

. Бульбарный синдром (дизартрия, дисфония, дисфагия, фибриллярное подергивание языка);

. Псевдобульбарный синдром (положительные рефлексы орального автоматизма-хоботковый, Маринеску-Родовичи.

. Монопарез (снижение мышечной силы правой руки-4 балла.)

Сопоставление полученных данных позволяет локализовать патологический процесс в задних рогах спинного мозга (С5, С6, С7), в продолговатом мозге (так как присутствуют элементы бульбарного паралича: затронуты ядра IX, X, XII пар черепно-мозговых нервов), -это и будет ведущим синдромом.

Подтверждение топического диагноза данными инструментальных методов исследования:

июня 2012 года. МРТ головног мозга.

Заключение: МР-картина фокальных глиозных изменений левой лобной доли.

ЭМГ от 01. 11. 2012 г.

Заключение: полученные изменения свидетельствуют о заинтересованности переднероговых моторных структур в области шейного утолщения, преимущественно проксимальных отделов и стволовых структур. Единичные патологические осцилляции в проксимальных отделах ног.

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ И ЕГО ОБОСНОВАНИЕ

Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма.

Данный клинический диагноз выставлен на основании:

. Жалоб пациентки: на затруднение глотания в виде поперхивания (пациентка долго жует твердую пищу, проглатывая ее малыми порциями; жидкая пища проходит свободно). Также пациентка предъявляет жалобы на нарушение речи в виде затруднения произношения слов, слюнотечение.

. Анамнеза заболевания: Считает себя больной с января 2012 года, начало болезни постепенное, когда после посещения стоматолога впервые появилось затруднение речи в виде сложности проговаривания слов и слюнотечение. Пациентка также связывает свое заболевание с перенесенным стрессом (около года назад умерла мать, полгода назад умер отец). Поставлен диагноз лицевая нейропатия, в процессе лечения положительной динамики не было. В ноябре проведена ЭМГ, был поставлен диагноз боковой амиотрофический склероз. Была госпитализирована в отделение неврологии ПККБ с 30. 11. 12 г. по 07. 12. 12 г. для лечения и дообследования. Проводилось 3-х кратное серологическое исследование на КЭ и ИКБ методом ИФА (10, 12, 12, г. , 26, 12, 12 г. , 22, 01, 13 г.), в результате которого обнаружены антитела к вирусу клещевого энцефалита класса М и G. В течение последнего месяца появилось нарушение глотания в виде поперхивания при проглатывании твердой пищи. Повторно поступила 4. 02. 13 г. в отделение неврологии для дообследования и лечения.

. Данных объективного обследования:

при исследовании ЧМН: речь не четкая, гнусавый оттенок речи. Отмечается выраженная дизартрия. При проглатывании твердой пищи-поперхивание. Свисание мягкого неба, глоточный и небный рефлексы оживлены. Симптомы орального автоматизма: ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи больше выражен справа, хоботковый рефлекс положительный, единичные фибриллярные подергивания мышц

при исследовании двигательной сферы: мышечная сила правой верхней конечности равна 4 баллам по пятибальной шкале, мышечная сила нижних конечностей и левой верхней конечности-5 баллов. Мышцы без признаков нарушений питания, мышечный тонус в нижних конечностях достаточный, в верхних конечностях-снижен.

физиологические рефлексы: глубокие (карпо-радиальный, сгибательно-локтевой, разгибательно-локтевой, коленный, ахиллов) - оживлены, симметричны; поверхностные (брюшные, подошвенные) - снижены, симметричные.

. Данных инструментальных методов исследования:

июня 2012 года. МРТ головного мозга.

Заключение: МР-картина фокальных глиозных изменений левой лобной доли.

ЭМГ от 01. 11. 2012 г.

Заключение: полученные изменения свидетельствуют о заинтересованности переднероговых моторных структур в области шейного утолщения, преимущественно проксимальных отделов и стволовых структур. Единичные патологические осцилляции в проксимальных отделах ног.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Дифференциальную диагностику следует проводить с сирингомиелией и полиэнцефаломиелитической формой клещевого энцефалита.

. Сирингомиелия.

У данной больной имеются симптомы, характерные для сирингомиелии и бокового амиотрофического склероза: атрофический монопорез правой руки, дисфония, дизартрия, дисфагия. И для сирингомиелии, и для бокового амиотрофического склероза характерно медленно прогрессирующее течение. Но при боковом амиотрофическом склерозе наряду с признаками поражения периферического двигательного нейрона выявляются признаки центрального пареза (или паралича): высокие сухожильные и периостальные рефлексы, оральные рефлексы, как у данной пациентки-хоботковый и Маринеску-Родовичи. При сирингомиелии, в отличие от бокового амиотрофического склероза, присутствует снижение болевой и температурной чувствительности.

. Полиэнцефаломиелитическая форма клещевого энцефалита.

У данной больной имеются симптомы, сходные для бокового амиотрофического склероза и полиэнцефаломиелитической формы клещевого энцефалита: атрофический монопорез, дисфония, дизартрия, дисфагия. Но у данной больной отсутствуют анамнестические данные, характерные для полиэнцефаломиелитической формы клещевого энцефалита (пребывание в эндемическом очаге, заболевание в весенне-летний период, укус клеща, наличие острой фазы), нет нарушения чувствительности, атрофии мышц верхнеплечевого пояса и отсутствие лабораторных данных, подтверждающих клещевой энцефалит.

# ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез бокового амиотрофического склероза до конца не установлен.

Однако было обнаружено, что дегенерация двигательных нейронов начинается с нервных окончаний аксона - основного отростка нервной клетки, и далее процесс распространяется на всю клетку вплоть до ее тела.

«Амиотрофический» состоит из трех греческих слов. «А» - отрицание, «мио» - относящийся к мышцам, «трофика» - питание. Таким образом, мышцы у больных БАС испытывают дефицит питательных веществ, а потому атрофируются. Слово «боковой» указывает на область спинного мозга, в которой располагаются погибшие участки нервных клеток. С дегенерацией данной области происходит ее уплотнение («склероз» как раз и означает «затвердевание»). Возможно, самой ужасной особенностью заболевания является то, что больной не утрачивает умственных способностей и осознает все, что с ним происходит.

Наиболее распространена спорадическая форма БАС. Кажется, что болезнь может настичь кого угодно и в любое время. Наследственная форма встречается лишь у 5-10% больных. Ранние проявления заболевания у разных пациентов могут быть неодинаковы, но обычно все начинается со слабости в руках и ногах, речевых расстройств, мышечных судорог, ограниченности движений. Как только затрагиваются дыхательные мышцы, больного помещают в стационар и переводят на искусственную вентиляцию легких.

При БАС поражаются только двигательные нейроны, а чувствительность, слух, вкусовые ощущения и обоняние сохраняются. Однако мотонейроны, ответственные за произвольные движения глаз и мочеиспускание, по неизвестным причинам долгое время остаются интактными.

Что же нам известно о происхождении заболевания? Существует множество гипотез, в их числе - инфекции, влияние наследственных факторов, нарушение работы иммунной системы и химического равновесия в организме, действие токсичных веществ, недостаточное питание. Что именно запускает патологический процесс, остается загадкой. Некоторый прогресс наметился в 1993 г. , когда группа генетиков и клиницистов обнаружила ген, ассоциированный с одной из форм наследственного БАС. Он кодирует фермент супероксид-дисмутазу (8СЮ1), защищающий клетки от свободных радикалов (высоко реакционноспособных веществ, образующихся, в частности, в ходе нормальных метаболических процессов). Затем было идентифицировано более 100 мутаций в гене фермента, приводящих к развитию БАС. Не понятно только, почему изменения в структуре этого вездесущего белка приводят к специфическим повреждениям единственного типа клеток нервной системы. В последнее время появился целый ряд свидетельств в пользу того, что мутации в гене SOD1 обусловливают появление у кодируемого им фермента деструктивных свойств.

Становится все более очевидно, что дегенерация двигательных нейронов протекает по особому механизму, отличному от такового у других нейронов. У этих нервных клеток необычайно длинный аксон - основной отросток, отходящий от тела мультиполярного нейрона; у людей высокого роста он достигает длины в один метр (рис. внизу). На самом конце аксон разветвляется, и каждая «веточка» присоединяется к мышечной клетке. Структура, обеспечивающая функциональную связь нервных клеток между собой и с другими клетками (в нашем случае - мышечными), называется синапсом. Связь устанавливается с помощью высвобождаемых в синаптическую щель веществ - нейро-медиаторов.

Долгое время считалось, что разные составляющие двигательных нейронов отмирают одновременно и одинаковым способом. Выяснилось, однако, что гибель каждой из них происходит по своему, отличному от других, механизму. Тело нейрона (структура, содержащая ядро) подвергается саморазрушению (апоптозу). Оно распадается на части, которые обволакиваются мембранами и удаляются из организма. Аксон разрушается другим способом, а синапс - третьим. По имеющимся данным, в случае БАС отмирание нервных клеток начинается в области синапсов, поэтому все усилия ученых направлены сейчас на поиски средств, которые могли бы защитить от разрушения именно эти структуры, а не только тела клеток.

Механизмы разрушения.

Одни двигательные нейроны повреждаются при БАС в большей степени, чем другие. Нейроны, соединяющиеся с мышцами конечностей, подразделяются на три типа. Первые иннервируют быстро сокращающиеся и быстро утомляющиеся (РР) мышечные волокна, ответственные за энергичные движения рук и ног. Вторые контролируют работу быстро сокращающихся и устойчивых (РК) волокон, образующих меньшие по размерам мышцы конечностей, а третьи - медленно сокращающихся волокон, которые постоянно находятся в тонусе и обеспечивают, например, вертикальное положение головы.

Механизмы дегенерации двигательных нейронов у больных боковым амиотрофическим склерозом весьма многообразны. Каждый участок нейрона (тело, аксон и т. д.) «умирает» по-своему. Свой вклад в патологический процесс вносят и окружающие нейрон глиальные клетки, которые в обычных условиях служат ему опорой. Их подразделить на две группы: одни при БАС фрагментируются настолько, что их связь с мышцами полностью утрачивается, другие пытаются образовать новые ответвления. Выяснив, почему нейронам второй группы удается компенсировать дефект и в результате выжить, можно будет попытаться найти новые способы борьбы с БАС.

Таким образом, я придерживаюсь следующих пусковых механизмов БАС у данной пациентки:

инфекции, влияние наследственных факторов, нарушение работы иммунной системы и химического равновесия в организме, действие токсичных веществ, недостаточное питание; метаболические нарушения.

возможны генные мутации (обнаружен ген, ассоциированный с одной из форм наследственного БАС)

# ЛЕЧЕНИЕ

В связи с тем, что эффективной патогенетической терапии не разработано, данной пациентке рекомендована поддерживающая терапия:

раннее обращение за медицинской помощью при нарушении витальных функций (гастростомия, трахеостомия);

лечебная гимнастика, лечебное питание; психотерапия.

- в перспективе-пересаживание стволовых клеток, инъекции ботулотоксина.

. При эмоциональной лабильности-антидепрессанты. У амитриптиллина побочное действие-снижение секреции слюнных желез. Применение препарата длительно, в течение года.

Rp. Tab. Amitriptillini 75 mg № 30

D. S. По 1 таб. на ночь

. Для уменьшения гиперсаливации-атропин.

Rp. Tab. Atropini 25 mg № 30

D. S. По 1 таб. 3 раза в день.

. В качестве этиотропной терапии, препарат продлевает продолжительность жизни пациентов на несколько лет.

Rp. Tab. Riluzoli 100 mg № 30

D. S. По 50 мг. каждые 12 часов.

. В качестве симптоматической, поддерживающей терапии

Rp. Sol. Acidi Ascorbinici 5%-2 ml.

D. S. В/м по 2 мл. 1 раз в день.

# ПРОГНОЗ

Для жизни - неблагоприятный, для общего состояния здоровья и для трудоспособности - прогноз также неблагоприятный. Средняя продолжительность жизни 2-5 лет.

# ПРОФИЛАКТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ

Специфической профилактики нет.

ДНЕВНИК

. 02. 13 год.

Состояние удовлетворительное, отрицательной динамики не прослеживается. Жалобы на нарушение речи и глотания. Объективно: артериальное давление 120/80 мм. рт. ст. , т=36, 5 С.

Неврологический статус: бульбарный синдром с выраженной атрофией мышц языка, дизартрией, дисфагией и дисфонией. Повышение сухожильных рефлексов ног без субъективной слабости. В позе Ромберга устойчива, походка без особенностей. Пальце-носовую пробу выполняет.

. 02. 12 год.

Состояние удовлетворительное. Жалобы на нарушение речи и глотания. Объективно: артериальное давление 110/80 мм. рт. ст. , т=36, 7 С.

Неврологический статус: бульбарный синдром с выраженной атрофией мышц языка, дизартрией, дисфагией и дисфонией. Повышение сухожильных рефлексов ног без субъективной слабости. В позе Ромберга устойчива, походка без особенностей. Пальце-носовую пробу выполняет. Лечение получает.

амиотрофический склероз патогенез бульбарный

# ЭПИКРИЗ

Больная \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, 16. 12. 73 г. р. -39-ти лет, находилась на стационарном лечении в неврологическом отделении ПККБ с 4 февраля по 15 февраля 2013 года. При поступлении предъявляла жалобы на затруднение глотания в виде поперхивания (пациентка долго жует твердую пищу, проглатывая ее малыми порциями; жидкая пища проходит свободно). Также пациентка предъявляла жалобы на нарушение речи в виде затруднения произношения слов, слюнотечение.

Из анамнеза заболевания: читает себя больной с января 2012 года, начало болезни постепенное, когда после посещения стоматолога впервые появилось затруднение речи в виде сложности проговаривания слов и слюнотечение. Пациентка также связывает свое заболевание с перенесенным стрессом (около года назад умерла мать, полгода назад умер отец). Поставлен диагноз лицевая нейропатия, в процессе лечения положительной динамики не было. В ноябре проведена ЭМГ, был поставлен диагноз боковой амиотрофический склероз. Была госпитализирована в отделение неврологии ПККБ с 30. 11. 12 г. по 07. 12. 12 г. для лечения и дообследования. Проводилось 3-х кратное серологическое исследование на КЭ и ИКБ методом ИФА (10, 12, 12, г. , 26, 12, 12 г. , 22, 01, 13 г.), в результате которого обнаружены антитела к вирусу клещевого энцефалита класса М и G. В течение последнего месяца появилось нарушение глотания в виде поперхивания при проглатывании твердой пищи. Повторно поступила 4. 02. 13 г. в отделение неврологии для дообследования и лечения.

Объективно:

при исследовании ЧМН: речь не четкая, гнусавый оттенок речи. Отмечается выраженная дизартрия. При проглатывании твердой пищи-поперхивание. Свисание мягкого неба, глоточный и небный рефлексы оживлены. Симптомы орального автоматизма: ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску-Радовичи больше выражен справа, хоботковый рефлекс положительный, единичные фибриллярные подергивания мышц

при исследовании двигательной сферы: мышечная сила правой верхней конечности равна 4 баллам по пятибальной шкале, мышечная сила нижних конечностей и левой верхней конечности-5 баллов. Мышцы без признаков нарушений питания, мышечный тонус в нижних конечностях достаточный, в верхних конечностях-снижен.

физиологические рефлексы: глубокие (карпо-радиальный, сгибательно-локтевой, разгибательно-локтевой, коленный, ахиллов) - оживлены, симметричны;поверхностные (брюшные, подошвенные) - снижены, симметричны.

Таким образом, выделены следующие неврологические синдромы:

. Бульбарный синдром (дизартрия, дисфония, дисфагия, фибриллярное подергивание языка);

. Псевдобульбарный синдром (положительные рефлексы орального автоматизма-хоботковый, Маринеску-Родовичи.

. Монопарез (снижение мышечной силы правой руки-4 балла.)

Проведено обследование:

июня 2012 года. МРТ головног мозга.

Заключение: МР-картина фокальных глиозных изменений левой лобной доли.

ЭМГ от 01. 11. 2012 г.

Заключение: полученные изменения свидетельствуют о заинтересованности переднероговых моторных структур в области шейного утолщения, преимущественно проксимальных отделов и стволовых структур. Единичные патологические осцилляции в проксимальных отделах ног.

. 11. 12г. Серологическое исследование на клещевой энцефалит и ИКБ: антитела класса М, титр антител 1: 200

. 12. 12г. Серологическое исследование на клещевой энцефалит и ИКБ: антитела класса М, титр антител 1: 200

. 02. 13 г. Исследование спинномозговой жидкости:

количественное определение белка в ликворе- 0, 45;

цитоз ликвора-1 лимфоцит

Проведено лечение: амитриптиллин 75 мг- 1 таб. на ночь, рилузол 100 мг- по 50 мг каждые 12 часов, атропин 0, 25 мг-по 1 таб. 3 раза в сутки, аскорбиновая кислота 5%-2, 0 внутримышечно 1 раз в день.

Учитывая тяжесть заболевания, во время нахождения пациентки в неврологическом отделении, можно проследить незначительную положительную динамику заболевания. Цели госпитализации - дообследование и симптоматическое лечение были достигнуты, при выписке пациентке даны рекомендации по лечению и реабилитации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гусев Е. И. «Нервные болезни», М; Медицина. 1988г.

. Haverkamp LJ и другие. Естествознание амиотрофического бокового склероза в совокупности базы данных. Признание выборки беспристрастной (утверждение) оценочной системы и модели для предсказания выживания. Мозг 1995; 118 (3): 707-719

Turner Г. , Партон MJ, Ли PN. Клинические испытания в БАС: краткий обзор. Semin Neurol 2001.

Bensimon Г и другие. Управляемый суд над riluzole в амиотрофическом боковом склерозе. ALS/Riluzole. Медиана 1994; 330 (9): 585-591стр.

. Фармакологический справочник ВИДАЛЬ, 2001.