

Харьковский национальный университет им. В. Н. Каразина
Кафедра внутренней медицины медицинского факультета
Центральная клиническая больница УЗ

Боковой амиотрофический склероз на примере клинического случая (по результатам клинического консилиума)

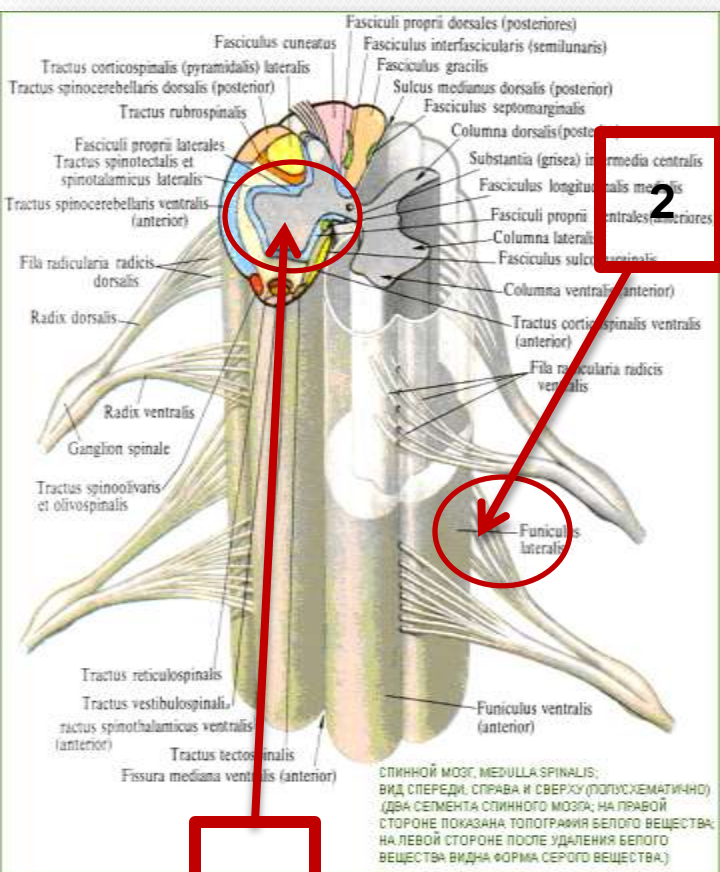
Студенты VI курса гр. ВИ-62 Тимохин А. В., Зарицкая Н. А.

Врачи: з.о. з н/о Пасюра И. Н., з.о. 1 н/о Лебединец В.В.,
Шевченко Л. М., Якубенко Ю. В.

Преподаватели: проф. Литовченко Т. А., проф. Яблучанский Н.И.,
доц. Лысенко Н. В. , доц. Мартимьянова Л. А.

Анатомия спинного мозга

- 1. Боковой канатик
- 2. Мотонейроны переднего рога



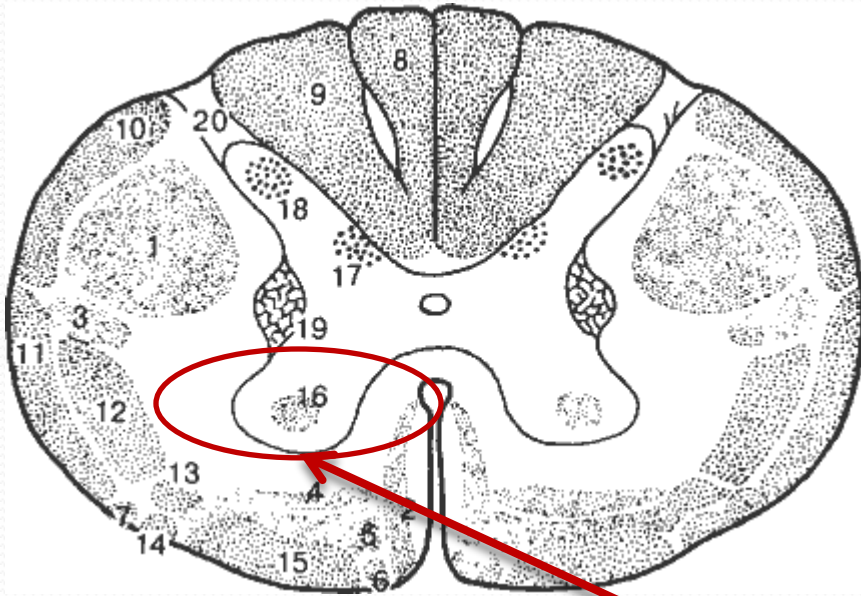
Спинальный мозг, medulla spinalis (греч. Myelos у взрослых длинный 40-45 см, краниально переходит в продолговатый мозг, каудально оканчивается коническим заострением на уровне II поясничного позвонка.

Боковые рога: В боковых рогах C8-L3 сегментов спинного мозга располагаются нейроны симпатической нервной системы, S2-S4 сегментов спинного мозга располагаются нейроны парасимпатической нервной системы (центр регуляции функции тазовых органов)

Передние рога: Содержат двигательные нейроны (альфа-большие мотонейроны), а так же альфа-малые мотонейроны экстрапирамидной системы и гамма-нейроны (тормозные)

(Неврология. Справочник практического врача. Штульман Д. Р. 2008)

Спинной мозг в разрезе: место болезни



- 1 - латеральный пирамидный пучок;
- 2 - прямой пирамидный пучок;
- 3 - красномышечный-спинномозговой и ретикуло-спинномозговой пути;
- 4 - ретикуло-спинномозговой путь;
- 5 - вестибуло-спинномозговой путь;
- 6 - покрывающе-спинномозговой путь;
- 7 - оливо-спинномозговой путь;
- 8 - нежный пучок Голля;
- 9 - клиновидный пучок Бурдаха;
- 10 - задний спинно-мозжечковый путь Флексига;
- 11 - передний спинно-мозжечковый путь Говерса;
- 12 - латеральный спинно-таламический путь;
- 13 - спинно-тектальный путь;
- 14 - спинно-оливарный путь;
- 15 - передний спинно-таламический путь;
- **16 - мотонейроны переднего рога;**
- 17 - клетки мозжечковых проприорецепторов;
- 18 - чувствительные клетки заднего рога;
- 19 - клетки бокового рога; 20 желатинозная субстанция.

Боковой амиотрофический склероз: определение

Болезнь (болезнь Шарко, болезнь Герига, болезнь двигательных нейронов – идиопатическое нейродегенеративное прогрессирующее заболевание с избирательным поражением периферических двигательных нейронов передних рогов спинного мозга, двигательных ядер ствола мозга, корковых (центральных) мотонейронов и боковых столбов спинного мозга.

Синдром - поражение периферических двигательных нейронов передних рогов спинного мозга, двигательных ядер ствола мозга, корковых (центральных) мотонейронов и боковых столбов спинного мозга.

(Топический диагноз в неврологии. Петер Луус. Практическое руководство. 1997)

МКБ-10 G12.2 Болезнь двигательного нейрона

Боковой амиотрофический склероз: эпидемиология

- Дебют в 40 – 60 лет
- Спорадическое заболевание: частота 1,5 – 5 случая на 100000 населения
- Возраст -основной фактор риска

*(Неврология. Справочник практического врача. Штульман Д. Р.
2008)*

Боковой амиотрофический склероз:

ЭТИОЛОГИЯ

Структурные поражения:

- парасagitтальные опухоли
- опухоли большого затылочного отверстия
- спондилез шейного отдела позвоночника
- синдром Арнольда-Киари
- гидромиелия
- артериовенозная аномалия спинного мозга

Инфекции:

- бактериальные - столбняк, болезнь Лайма
- вирусные - полиомиелит, опоясывающий лишай
- ретровирусная миелопатия

Интоксикации, физические агенты:

- токсины - свинец, алюминий, другие металлы.
- медикаменты - стрихнин, фенитоин
- электрошок
- рентгеновское излучение

Иммунологические механизмы:

- дискразия плазмоцитов
- аутоиммунная полирадикулоневропатия

Паранеопластические процессы:

- паракарциноматозные
- паралимфоматозные

Метаболические нарушения:

- гипогликемия
- гиперпаратиреоз
- тиреотоксикоз
- дефицит фолиевой кислоты,
- витаминов B₁₂, E
- мальабсорбция

Наследственные биохимические нарушения:

- дефект андроген-рецепторов - болезнь Кеннеди
- недостаточность гексозаминидазы
- недостаточность α-глюкозидазы - болезнь Помпе
- гиперлипидемия
- гиперглицинурия
- метилкротонилглицинурия

Боковой амиотрофический склероз: североамериканская классификация (Hudson A.J. 1990)

Спорадический БАС

1. Классический БАС

- бульбарный
- шейный
- грудной
- поясничный
- **диффузный**
- респираторный

2. Прогрессирующий бульбарный паралич

3. Прогрессирующая мышечная атрофия

4. Первичный боковой склероз

Семейный БАС

1. Аутосомно-доминантный

- ассоциированный с мутациями СОД-1
- без мутации СОД-1 (мутации других генов, генетический дефект не известен)

2. Аутосомно-рецессивный

- ассоциированный с мутациями СОД-1
- другие формы (всего известно 10 локусов сцепления)

3. Западно-тихоокеанский комплекс БАС-паркинсонизм-деменция

(<http://neurology.com.ua/2011/02/03/archives-of-neurology.html>)

Бульбарный и псевдобульбарный синдромы:

ОТЛИЧИЯ

- Бульбарный паралич при поражении ядер IX, X и XII пар черепных нервов в области продолговатого мозга или их корешков на основании мозга, или самих нервов
- В клинике паралич мягкого неба, надгортанника, гортани. Голос гнусавый, глухой и хриплый (афония), речь – невнятная (дизартрия) или невозможная (анартрия), нарушения глотания (дисфагия), отсутствуют глоточный и небный рефлекс. Расстройства глотания, фонации и артикуляции речи возникают, когда поражаются корково ядерные пути, соединяющие кору с ядрами черепных нервов.
- Продолговатый мозг непосредственно не поражается, и синдром получил название «сложный бульбарный паралич» (псевдобульбарный синдром).

Диагностические критерии БАС всемирной организации 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

Неврологические синдромы. Голубев В. Л. Руководство для врачей.

2002

Боковой амиотрофический склероз: дифференциальный диагноз

- Спондилогенная шейная миелопатия
- Опухоли краниовертебральной области и спинного мозга
- Краниовертебральные аномалии
- Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга при недостаточности витамина В12.
- Семейный спастический паразет Штрюмпеля
- Прогрессирующие спинальные амиотрофии
- Постполиомиелитический синдром
- Интоксикации свинцом, ртутью, марганцем
- 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 невропатия при болезни Лайма (Лайм-боррелиозе)
- Синдром Гийена-Барре.
- Миастения
- Рассеянный склероз
- ОНМК
- Синдром мальабсорбции
- Доброкачественные фасцикуляции
- Нейроинфекции (полиомиелит, бруцеллез, эпидемический энцефалит, клещевой энцефалит, нейросифилис, болезнь Лайма)
- Первичный боковой склероз

Боковой амиотрофический склероз: осложнения

- 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

*(Неврологические синдромы. Голубев В. Л. Руководство для врачей.
2002)*

Пациент

паспортные данные

- К В Н
- Дата рождения 08.09.1951 г.
- Возраст – 60 лет 11 месяцев
- Пол – мужской
- Место работы – не работает. В прошлом – шахтер (стаж работы – 20 лет)

Пациент

неврологические жалобы

- Головная боль (непостоянная), головокружение, мелькание мушек перед глазами
 - Чувство тяжести в голове
 - Слабость в левых конечностях и правой ноге, онемение в них
 - Боль в левой руке, ограничение движения пальцев
 - Нарушение ходьбы из-за слабости в ногах и шаткости, «подтягивание за собой» левой ноги во время ходьбы
 - Учащенное мочеиспускание в ночное время
-

Пациент

иные жалобы

- Симметричные высыпания на обеих голених до 0,2 см в диаметре бледно-кофейного цвета, не зудящие, не шелушащиеся
- Периодические ноющие боли в мелких суставах стоп
- Слабость, недомогание

Анамнез заболевания-1

- С 2005 г. - систематическое повышение АД до 160/120, за помощью не обращался, самостоятельно принимал блокаторы Ca^{2+} каналов бесконтрольно в неизвестных дозах
- Ноябрь 2010 –геморрагическая сыпь на левых стопе и голени, распространение на правую конечность, боли в нижних конечностях, преимущественно в коленных суставах. Д-з: геморрагический васкулит. Преднизолон
- Февраль 2011 – ощущение ватности, слабость в ногах и левой руке, спустя 2-3 недели – регрессия в правой ноге, в левых конечностях – без изменений. Д-з: Левосторонний гемипарез, правосторонняя рефлекторная пирамидная недостаточность. Направлен на лечение в неврологическое отделение Красноармейской ЦРБ Донецкой области
- Апрель 2011 – госпитализация в кожно-венерологический диспансер. Д-з: геморрагический васкулит. Дексаметазон, вит. С, тиосульфат натрия, эриус, трентал, ung. Элоком. Выписан с незначительным улучшением

Анамнез заболевания-2

- **6.05.11** – МРТ: признаки множественных очаговых изменений в белом веществе с 2-х сторон, базальных ядер справа. Рекомендовано МРТ в динамике
- **10.05-26.05** – стационарное лечение, гор. больница г. Красноармейск Донецкой области. Диагноз: Состояние после ишемического инсульта в бассейне ПСМА (февраль 2011) как следствие системного васкулита, левосторонний гемипарез, правосторонняя рефлекторная пирамидная недостаточность, умеренный атаксический синдром. Актовегин, цераксон нейробион, престариум, арифон, кардиомагнил, атосерерк, нейромедин
- **7.06-21.06** – стационарное лечение в областной клинической больнице г. Донецка. Д-з: **геморрагический васкулит, кожно-суставная форма**. Дексаметазон, вит. С, тиосульфат натрия, эриус, трентал, инг. Элоком. Слабость и онемение в правой ноге усилились. Ухудшилась ходьба

Анамнез заболевания-3

- 19.07.-5.08 – стационарное лечение в неврологическом отделении Красноармейской ЦБ Д-3: инфекционно-аллергический васкулит с преимущественным поражением головного мозга с образованием ишемических очагов в обоих гемисферах ГМ и субкортикальных отделов ГМ с трипарезом , умеренно выраженным в левых конечностях и частично в правой ноге.
- Солумедром в/в капельно, плазмафераз
- 2 сеанса МРТ с ангиорежимом: изменения в ГМ имеют сосудистый генез с умеренно выраженной сосудистой динамикой за счет увеличения очагов
- Направлен в ЦКБ УЗ (Харьков) для уточнения диагноза и лечения. Госпитализирован в 3 неврологическое отделение

Пациент

анамнез жизни

- Болезнь Рейтера – 1986; 1991 гг
- Перенесенные в детстве инфекции отрицает
- Наследственные заболевания не установлены
- Вирусные заболевания – гепатиты отрицает, ВИЧ, СПИД отрицает
- Аллергологический анамнез не отягощен
- Гемотрансфузии не проводились
- Лекарственный анамнез – бесконтрольный прием блокаторов Ca^{2+} каналов по поводу высоких цифр АД, за помощью не обращался

Объективный осмотр

- Общее состояние – удовлетворительное
- На голенях пигментация после геморагических высыпаний, постинъекционных уплотнений не выявлено
- Деятельность сердца – ритмичная, тоны приглушены, АД 140/85 мм. рт. ст. ЧСС 78/мин
- Живот мягкий, безболезненный. Отеков нет
- Стул и мочеиспускание контролирует. С-м поколачивания отрицательный с обеих сторон

Неврологический статус

- Сознание ясное. Менингеальных знаков нет (наклонение головы на 4-5 пальца)
- Глазные щели D=S, объем движений глазных яблок – полный. Нистагма и диплопии нет. Чувствительность на лице сохранена
- Сглажена левая носогубная складка
- Фасцикуляции мышц левого плеча и предплечья
- Бульбарных нарушений нет
- Язык при высовывании – по средней линии
- Тонус мышц левых конечностей и правой ноги – по спастическому типу. Сила мышц: по левой ноге – 2-3 б, по правой ноге – 3-4 б. Гипотрофии мышц нет
- Сухожильные глубокие и периостальные рефлексы с конечностей: руки – $D < S$, высокие, коленные D высокие, ахилловы выше слева, кистевой с-м Россолимо + с двух сторон, клонусы стоп, четче слева, брюшные рефлексы не вызываются, сенсорных нарушений не выявлено.
- Походка паретическая, в позе Ромберга – неустойчив. Выполнение пальце-носовой, коленно-пяточной пробы затруднено слева, возможно, из-за пареза

Диагноз при поступлении

Основное заболевание:

- Инфекционно-аллергический васкулит с преимущественным поражением головного мозга с образованием ишемических очагов в обеих гемисферах головного мозга и субкортикальных отделах головного мозга с трипарезом, умеренно выраженным в левых конечностях и правой ноге

Сопутствующие заболевания:

- Артериальная гипертензия – I-II ст

План обследования

Рекомендовано по результатам консилиума:

- Электромиографическое исследование
- Биопсия кожно-мышечного лоскута

Инструментальные:

- Магнитно-резонансная томография с МР-ангиографией артерий головного мозга.
- Эхо-Кг исследование
- ЭКГ

Лабораторные:

- Общий анализ крови
- Исследование креатинина, азота мочевины, С-реактивного белка, ревматоидного фактора, антистрептолизина-О.
- Гликемическая кривая
- Общий анализ мочи
- Иммунологическое исследование
- Исследование ANCA-клеток

МРТ головного мозга (05.2011)

- МР-признаки множественных очаговых изменений в белом веществе с двух сторон, базальных ядер справа.
 - Рекомендовано проведение МРТ в динамике.
-

МРТ головного мозга с МР-ангиографией артерий ГМ

- Умеренно выраженная сосудистая динамика изменений по сравнению с исследованием в 05.2011 за счет увеличения количества очагов.
- Расширение боковых желудочков мозга.
- Умеренное расширение подболочечных пространств.
- Угловые извитости обеих внутренних сонных артерий с признаками изменения кровотока в области извитости.

MPT (08.2011)

- Постсегментарные остеохондроз шейного и верхнегрудного отделов позвоночника с протрузиями в сегментах: C2-C3, Th1-Th2.
- Изменение структуры спинного мозга на видимом протяжении грудного отдела позвоночника.

MPT (08.2011)

- Очаговое поражение вещества головного мозга
- Формирующееся «пустое» турецкое седло

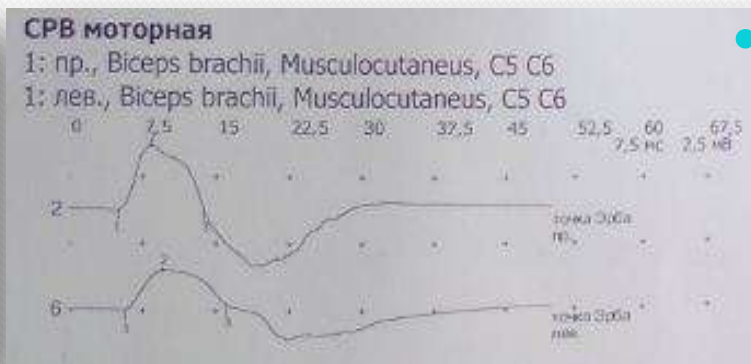
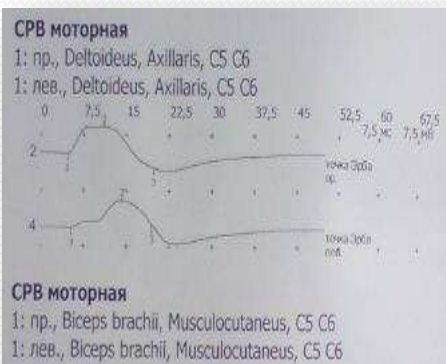
Ультразвуковое ангиосканирование

Исследуемый сегмент	V max (см/с)	V min (см/с)	IR	РИМ
ПВСА	50,1	11,8	0,69	
ПОСА	61	18,7	0,66	0,9
ЛВСА	45,2	18,7	0,57	
Исследуемый сегмент	V max (см/с)	V min (см/с)	IR	d (мм)
ППЗА(V ₂)	74,1	34,8	0,53	(V ₂) 3,3
Поворот головы вправо	43,6	21,8	0,5	
Поворот головы влево	54,5	26,1	0,52	
ЛПЗА (V ₂)	47,9	21,8	0,41	(V ₂) 3,2
Поворот головы вправо	61	30,5	0,5	
Поворот головы влево	41,1	18,1	0,55	
ОА	82,2	43,6	0,47	
Границы возрастной нормы: ОА= 41-81 (см/с), ПЗА=40-62 (см/с)				

Атеросклероз сонных артерий.

Гемодинамически значимых нарушений кровотока по экстракраниальному сегменту каротидного бассейна с обеих сторон не выявлено. S-образная извитость ЛОСА. С-образный изгиб ЛВСА. Усиление кровотока по обеим ПЗА-ям при проведении ротационных проб.

Электромиография. Результаты и их трактовка



- Проведение нервных импульсов и иннервация сохранены в полном объеме.

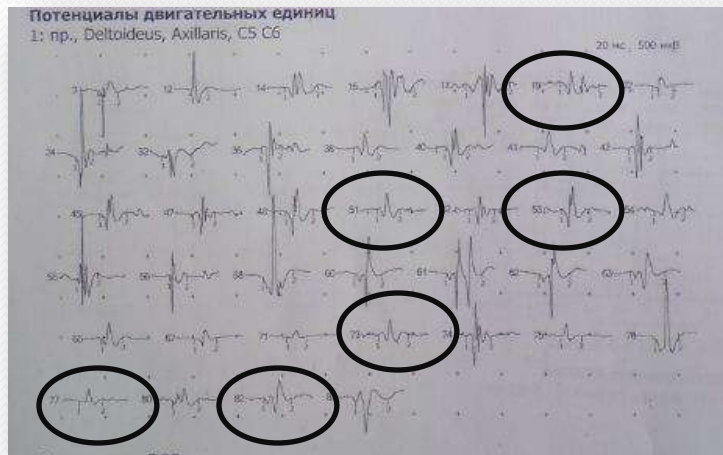


- Нарушение сенсорной проводимости по:
- N. Ulnaris (лев.)
- N. Ulnaris (прав.)

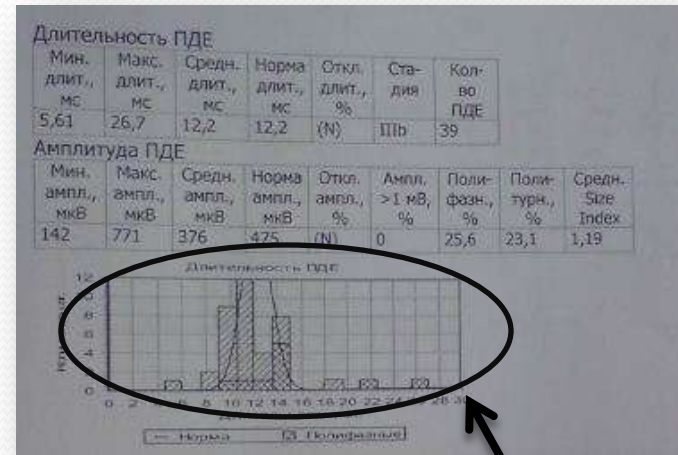
[illegible]

- Снижение потенциала времени ответа в указанных мышцах.

Электромиография: Двигательная активность



- Потенциалы двигательных единиц умеренно снижены.



Патологическая двигательная активность в нижних конечностях.
График: амплитуда ответа, патология – заштриховано.

Электромиография

Пр о ба	Отведение	Феномен	Ампл., МкВ	Кол- во
2	Пр., Deltoideus, Axillaris, C5 C6	Потенциалы фибрилляций	287	8
		Фасцикуляции	3447,8	66
		Позитивные острые волны	2212	32
7	Пр., Extensor indicis, Radialis, C6 C7 C8	Потенциалы фибрилляций	242,3	11
		Фасцикуляции	1288	31
		Позитивные острые волны	161,7	17
21	Пр., Biceps femoris brevis, Peroneus, L5-S2 S3	Потенциалы фибрилляций	437,8	5
		Фасцикуляции	568,9	29
		Позитивные острые волны	437,6	15
		Псевдомиотонические разряды	103,8	8
		Фасцикуляции	1668,4	20
		Позитивные острые волны	169,9	33

Пр о ба	Отведение	Феномен	Ампл., МкВ	Кол- во
11	Лев., Rectus femoris, Femoralis, L2-L4	Потенциалы фибрилляций	237,2	1
		Фасцикуляции	1771	12
18	Лев., Gastrocnemius, Tibialis, S1-S2	Потенциалы фибрилляций	167,4	12
		Фасцикуляции	430	20
		Позитивные острые волны	142,8	10
14	Лев., Tibialis anterior, Peroneus, L4 L5 S1	Потенциалы фибрилляций	669,4	8
		Фасцикуляции	1668,4	20
		Позитивные острые волны	169,9	33

Денервационный процесс с поражением двигательных нейронов шейного и пояснично-крестцового отделов спинного мозга и полиневропатией на фоне пирамидной недостаточности.
Нарушение проведения по кортико-спинальным трактам, выраженное в нижних конечностях.

Эхокардиография

	Результат	Норма
АКУСТИЧЕСКОЕ ОКНО	плохое	
АОРТА	d=34,8 Стенки аорты повышенной эхоплотности, уплощены	20-37 мм
КЛАПАНЫ АОРТЫ открытие створок регургитация	18,8 Следы (физиолог.)	17-26мм
ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ Передне задний размер	40,3мм	
МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН амплит открытия Створки МК Движения Скорость диастолического прикрытия Регургитация	29,8 Повышенной эхоплотности,уплощены Разнонаправленные 78,0 I ст. (физиолог.)	26-35мм 50- 180мм/с
ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК КДД КСД ЗСЛЖ Фракция изгнания Фракция укорочения Амплитуда движения ЗСЛЖ Полость ЛЖ Сократимость ЛЖ Наличие аневризмы	56,3 42,2 13,8 EF % 49 FS % 25 7,8 Расширение Гипокинезия диффузная нет	35-55мм 23-38мм 6-11мм 55-78 % 28-44 % 7-13мм

Эхокардография, продолжение

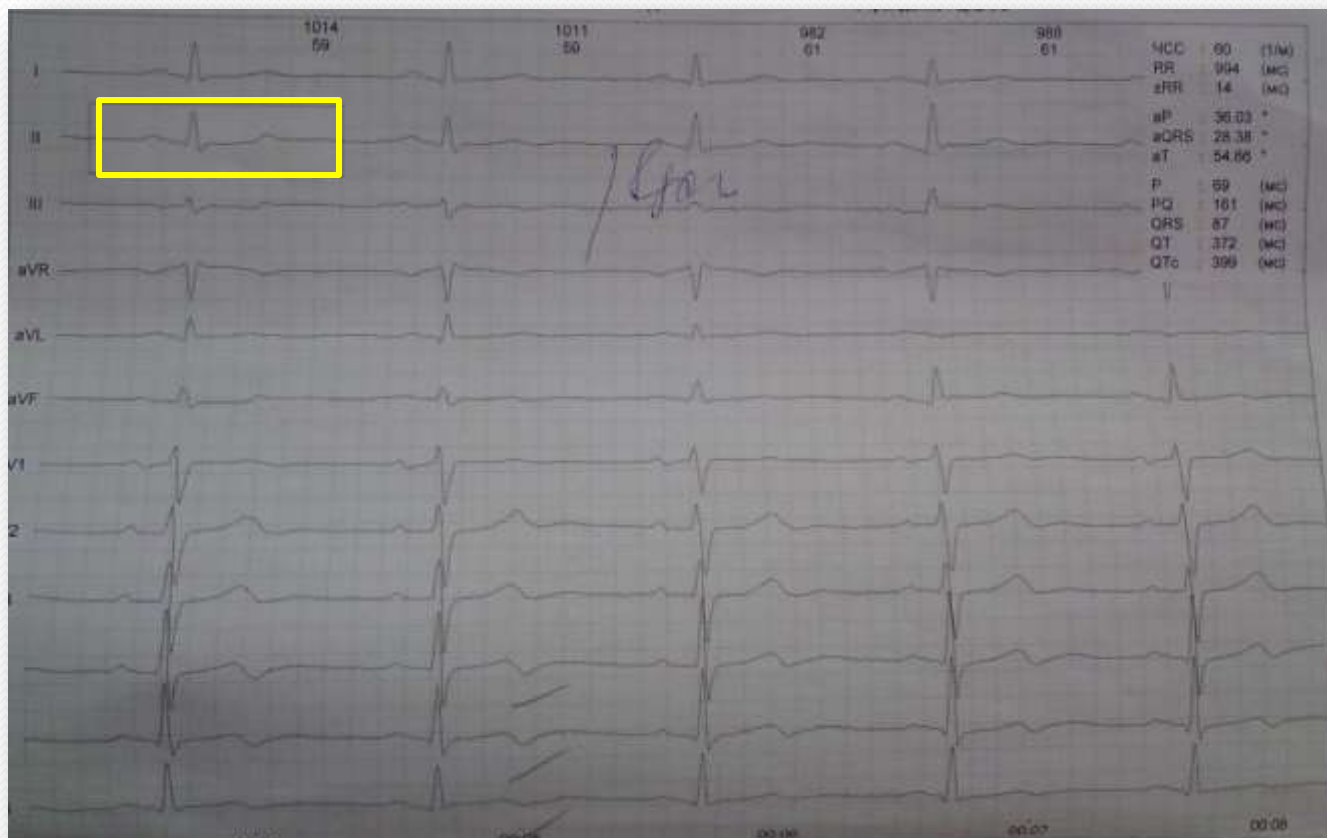
	Результат	Норма
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВАЯ ПЕРЕГОРОДКА Амплитуда движения МЖП	13,5 3,9мм	6-11мм 4-10мм
ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ	d=40,5мм	
ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК Толщина стенки	d=31,3мм 6,2мм	3-6мм
МЕЖПРЕДСЕРДНАЯ ПЕРЕГОРОДКА	норма	
ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН Движение створок Регургитация	Разнонаправленное I ст. (физиолог.)	
КЛАПАН ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ Движение створок Амплитуда волны «а»	Разнонаправленное 3,9мм	4-10мм

Особенности : Частые экстрасистолы.

Заключение: Склеротические изменения стенок аорты, створок аортального и митрального клапанов.. Гипертрофия миокарда левого желудочка. ерезкая дилатация всех полостей сердца. Снижение сократимости миокарда.

ЭКГ (от 08.2011)

- ЧСС-60
- Синусовая брадикардия
- Нормальное положение ЭОС
- T+ в V4-V6
- Нарушение процессов реполяризации в передне-верхушечной боковой области



Биопсия кожно-мышечного лоскута

- Ромбовидный лоскут кожи 1,3 x 5 см с подкожно-жировой клетчаткой (далее – «ПЖК») толщиной 1 см с прилежащим фрагментом апоневроза. (нижняя треть левой голени)
- Фрагмент мышечной ткани 2,8 x 1,5 x 0,8 см
- Микро: в препаратах - отек основы ПЖК, единичные периваскулярные инфильтраты, состоящие из лимфоцитов, с очаговыми кровоизлияниями
- В прилежащих участках поперечно-полосатой мышечной ткани – гипертрофия мышечных волокон, полнокровие сосудов
- **Заключение: признаки аллергического васкулита**

Клинический анализ крови

Показатель	Результат	Норма
Гемоглобин	146 г/л	130-160 г/л
Эритроциты	4,81 Т/л	4,0-5,0 Т/л
ЦП	1,01	0,85-1,15
Тромбоциты	131 г/л	180,0-320,0 г/л
Лейкоциты	8,8 г/л	4,0-9,0 г/л
СОЭ	5 мм/час	1-10 мм/час
ПЯ нейтрофилы	4 %	1,06-6,0 %
СЯ нейтрофилы	71%	47,0-72,0 %
<u>Эозинофилы</u>	<u>5%</u>	<u>0,5-5,0 %</u>
Лимфоциты	15%	19,0-37,0 %
Моноциты	5%	3,0-11,0 %
Гематокрит	43,1 %	40-48 %
Р-я Вассермана	Отрицательная	

Биохимический анализ крови

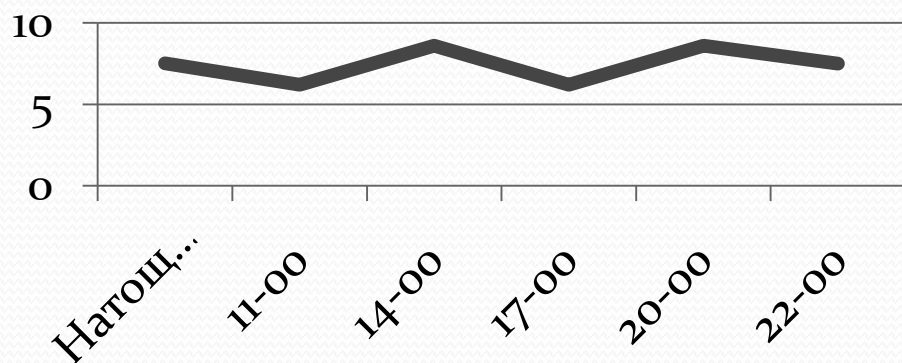
Показатель	Результат	Норма
<u>Креатинин</u>	<u>116,82 мкмоль/л</u>	<u>80-115 мкмоль/л</u>
Азот мочевины	6,6 мкмоль/л	2,8-7,2 мкмоль/л
С-реактивный белок	Отр.	До 6 мг/мл
Ревматоидный фактор	Отр.	До 12 ui/ml
Антистрептолизин-О	Отр.	До 200

Причины повышенного креатинина:

- Неконтролируемый прием препаратов
- ОПН/ХПН
- Гипертиреоз
- Обезвоживание
- Повышенное потребление мясных продуктов

Гликемическая кривая

Норма: 7,53



Наименование/ время	Результат
<u>Глюкоза</u> <u>натощак</u>	<u>7,53 (норма –</u> <u>4,2-6,1)</u>
<u>11-00</u>	<u>6,2</u>
<u>14-00</u>	<u>7,6</u>
<u>17-00</u>	<u>6,2</u>
<u>20-00</u>	<u>8,6</u>
<u>23-00</u>	<u>7,5</u>

Заключение:

- Гипергликемия низкой степени выраженности

Клинический анализ мочи

Показатель-	Результат	Норма
Количество	60,0	-
Цвет	Светло-желтый	Светло-желтый
Прозрачность	Прозрачн.	Прозрачн.
Удельный вес	1,010	1,001-1,040
Белок	Не выявлено	-
Глюкоза	Не выявлено	-
Лейкоциты	Не выявлено	-
Эритроциты	Не выявлено	-
Эпителий (переходный)	Единичный	-
Слизь	Небольшое кол-во	-
Соли	Небольшое кол-во	-

Иммунологическое исследование

Показатель	Результат	Норма
Антитела IgG к цитомегаловирусу (CMV)	8 МЕ/мл	>0,6 положительный результат
Антитела IgM к цитомегаловирусу (CMV)	<8	>30 положительный результат
<u>Антитела к IgG к HSV 1/2</u>	<u>24,7 (индекс)</u>	<u>>1,1 положительный результат</u>
Антитела к IgM к HSV 1/2	<0,5 (индекс)	>1,1 положительный результат
Простат-специфический антиген общий (ПСА) ECLIA	0,57 нг/мл	До 4,1
<u>Процентное отношение ПСА свободного к общему</u>	<u>31,57 %</u>	<u>> 25</u>

Иммунологическое исследование (продолжение)

Показатель	Результат	Норма
Общее кол-во лейкоцитов	6,15	4,0-9,0 x 10 ⁹ /л
Общее кол-во нейтрофилов	4200	2000-5000
Общее кол-во лимфоцитов	1950	1200-3000
Т-лимфоциты	1033	650-2000
CD-4	29	41+/-4
CD-8	18	28+/-4
Теофиллинчувствительные к т-резистентным лимфоцитам	1 : 1,61	1 : 2
В-лимфоциты	15	10-20%
Фагоцитоз	76	70-90
Микробное число	4,3	4,0-6,0

Иммунологическое исследование (продолжение)

Показатель	Результат	Норма
IgA	2,58 мг/мл	1,2-2,6 мг/мл
IgG	12,11 мг/мл	7,2-16,2 мг/мл
IgM	1,38 мг/мл	0,71-1,80 мг/мл
ЦИК: с 3,5% ПЭГ	0,04	Не > 0,06
<u>Лимфоцитотоксические аутоантитела</u>	<u>17</u>	<u>До 10%</u>
<u>Комплемент</u>	<u>65</u>	<u>40-60</u>
Гемолизины	0,3	0,2-0,6
<u>Проба с реополиглюкином</u>	<u>13</u>	<u>До 10%</u>
<u>ImE</u>	<u>159,29 ME/мл</u>	<u>15,0-120 ME/мл</u>

Показатель клеток ANCA

Показатель	Результат	Ед.	+/-
c-ANCA	<1/10	Титр	Отрицательный
p-ANCA	<1/10	Титр	Отрицательный

- c-ANCA и p-ANCA – соответв. перинуклеарные и цитоплазматические.

Синдромный диагноз

- Синдром бокового амиотрофического склероза
- Синдром артериальной гипертензии
- Синдром васкулита, кожная форма
- Мышечно-суставной синдром
- Синдром иммунологической недостаточности

Клинический диагноз:

КОНСИЛИУМ

Основное заболевание

- Классический спорадический боковой амиотрофический склероз, диффузная форма, с прогрессирующей мышечной атрофией и псевдобульбарным синдромом.

Сопутствующие заболевания

- Аллергический васкулит (кожная форма)
- Артериальная гипертензия – I-II ст

Лечение

- Модификация образа жизни – отказ от тяжелой работы, применение функциональных кроватей, трости, кресла с фиксацией шейно-воротниковой зоны.
- Диета
 - Исключить кофе, шоколад, какое, острые кетчупы, соусы, майонез, копченые продукты
 - Предпочтения: кисломолочные продукты и растительная пища
- Медикаментозные вмешательства
 - Рилузол 50 мг 2 р/день (эффективность не достигает 100%)
 - Атихолинэстеразные препараты (прозерин – неостигмин 0,5 мг)
 - Лосартан 50 мг 1 р/сут+гидрохлортиазид 12,5 мг 1 р/сут
- Терапия гипергликемии
 - Прероральная регидратация
 - Диета с низким количеством углеводов.
- Физиотерапевтические процедуры
- Электромиостимуляция
 - Ионофорез с диклофенаком
 - Нижние конечности
 - Верхние конечности
 - Шейно-воротниковая зона

Рилузол

Информация о препарате

- Единственный препарат, способность которого влиять на течение заболевания к настоящему времени доказана, - **риллузол: увеличивает выживаемость больных в среднем на 3 месяца**
- Препарат назначают по 50 мг 2 раза в день
- Механизм его действия связан с торможением высвобождения из нейронов возбуждающей аминокислоты глутамата, которая запускает процесс дегенерации нейронов

Возможное альтернативное лечение

- Трансплантация стволовых клеток (пуповинная кровь человека) - медленное прогрессирование заболевания в 70% исследованных случаев
- Доказанные преимущества – в течение 3 месяцев замедление прогрессирования заболевания, сохранение остаточной силы в конечностях.

<http://www.kletca.ru/diseases/nervous/bas.htm>

Прогноз

- Для жизни – неблагоприятный
- Для работы – неблагоприятный



«Человек не является венцом эволюции и должен совершенствоваться с помощью научно-технических средств»

Ст. Хоккинг

(один из наиболее влиятельных физиков-теоретиков нашего времени, диагноз БАС – с 1962 г.)

Список литературы

- Неврология, проблемы неврологии. Штульман Д. Р., Левин О. С 2010
- Топический диагноз в неврологии. Петерс Луус. Практическое руководство. 1997.
- Анатомия человека. Том 2. Сапин Б. А. 1997.
- Клиническая анатомия мозгового отдела головного мозга. Учебное пособие 2002.
- Диагностика нервных болезней. Улицкий Л. А. – руководство для врачей. 2001 г.
- Общая неврология. Яхно Н. Н. Учебное пособие. 2006.
- Клиническая неврология. Гринберг Н. Н. Учебное пособие. 2006
- Молекулярная неврология. Горбунова В. М. Том-заболевания нервно-мышечной системы. 2006.
- Неврологические синдромы. Голубев В. Л. Руководство для врачей. 2002
- Анатомо-клинический атлас по неврологии. Сандригайло Л. И. Учебное пособие
- Нервные болезни. Е. И. Гусев Учебник. 1998
- Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы. Шток В. И. 2006
- Advances and Technical Standards in Neurology 2002
- Neurology Mumenthaler 2005
- Uncommon Causes of Stroke Louis R. Caplan 2007

Благодарим за внимание!

