

**КЛИНИКО-НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ БОКОВОГО
АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА
/ВОПРОСЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ/**

В.Н.Авакян

*/Кафедра неврологии и нейрохирургии Российского медицинского государственного
университета, кафедра традиционной медицины НИЗ МЗ РА/
375051 Ереван, ул. Комитаса 49/4*

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, дифференциальная диагностика, сенсорная миелинопатия

Боковой амиотрофический склероз (БАС) – хроническое прогрессирующее заболевание центральной нервной системы неясной этиологии, избирательно поражающее двигательные нейроны коры, ствола и спинного мозга. Распространенность заболевания – 4-6 случаев на 100 000 жителей. Чаще поражаются мужчины, чем женщины (3:2).

В клинической практике диагноз БАС весьма сложен. Опыт показывает, что встречается синдром БАС в генезе которого может лежать целый ряд заболеваний и поражений спинного мозга. Причинами его возникновения могут быть травматические, вертеброгенные (спондилогенные), демиелинизирующие, дисметаболические; редко встречаются атипичные опухоли – последствия различных лучевых поражений, инфекции. В ряде случаев этиология остается неясной.

Признанными диагностическими критериями БАС в настоящее время являются признаки, установленные Международным неврологическим сообществом в 1990г. (Эль-Эскуриал).

- поражения центрального мотонейрона;
- поражения периферического мотонейрона;
- прогрессирующее течение заболевания не менее 6 месяцев.

Критерием, позволяющим исключить наличие БАС, является отсутствие расстройств поверхностной и глубокой чувствительности, тазовых, глазодвигательных нарушений, деменции, болезни Паркинсона и значимых вегетативных расстройств.

Существенным является и отсутствие в динамике БАС достоверного эффекта от любого вида медикаментозной и немедикаментозной терапии. Особую сложность представляет диагностика БАС в начальных стадиях заболевания. Клинические признаки поражения периферического мотонейрона в двух или трех отделах ЦНС расцениваются как «подозреваемый» БАС; «вероятный» БАС подразумевает признаки сочетанного поражения центрального и периферического мотонейронов в одном отделе или признаки поражения центрального мотонейрона в двух или трех отделах ЦНС. Наконец, под «достоверным» БАС мы понимаем признаки поражения как центрального, так и периферического мотонейронов в трех различных отделах (ствол головного мозга, шейный и поясничный отделы спинного мозга).

Целью работы был поиск критериев, на основании которых можно было бы с более высокой достоверностью судить о наличии у больных болезни или синдрома БАС в начале заболевания и/или при первом осмотре и разработка дифференциально-диагностических критериев, основываясь на тестовой и нейрофизиологической оценке уровня и степени поражения, а также на содержании микроэлементов в плазме крови.

Материал и методы

Из обследованных 52 больных, направленных в нашу клинику, у 27 больных с диагнозом БАС на фоне проводимой сосудистой и метаболической терапии была выявлена положительная динамика заболевания, выражавшаяся в регрессе неврологического дефекта и/или стойком неврологическом дефекте без прогрессирования. При углубленном обследовании и наблюдении в динамике этой группы больных был поставлен диагноз – дисциркуляторная миелопатия с синдромом БАС. В процессе обследования у этих пациентов были исключены такие причины синдрома БАС, как травматические, вертеброгенные, инфекционные, метаболические, интоксикационные и нейродегенеративные. МРТ-исследование позволило исключить наличие опухоли, рассеянного склероза, сирингомиелии.

Всем больным были проведены электромиографические (ЭМГ) и электронейромиографические (ЭНМГ) исследования на аппаратах Sapphire-4 ME фирмы «Medelec» (Англия) и фирмы «МБН» (Россия) [1-3, 5].

Результаты и обсуждение

У больных в начале БАС в покое при тонических реакциях и максимальных произвольных сокращениях, по данным глобального ЭМГ-исследования, регистрировался «интерференционный» – I тип ЭМГ с отдельными дизритмическими осцилляциями центрального генеза (Ib подтип кривой ЭМГ). При выраженной стадии БАС на всех уровнях записи ЭМГ отмечались синхронизированные миопотенциалы – «ритм частоты» (IIa тип ЭМГ) с указанием на заинтересованность мотонейронов передних рогов спинного мозга. В группе больных БАС отмечалось снижение амплитуды миопотенциалов до 459 ± 117 мкВ при регистрации с мышцы возвышения большого пальца кисти и до 221 ± 56 мкВ – с передней большеберцовой мышцы (2250 ± 205 мкВ и 1710 ± 230 мкВ в контрольной группе; $p < 0,05$). У больных синдромом БАС снижение амплитуды миопотенциалов определялось только в передней большеберцовой мышце (708 ± 210 мкВ, в контрольной группе 1710 ± 230 мкВ; $p < 0,05$). В покое при тонических реакциях и при максимальном произвольном сокращении определялся IIa («нейрональный») тип ЭМГ; регистрировались синхронизированные потенциалы фасцикуляций. Отмечалось статистически значимое увеличение амплитуды потенциалов при функциональных пробах – тонических реакциях (ближние, дальние и дыхательные синергии).

Как при болезни, так и при синдроме БАС определялись односторонние изменения характеристики электрически вызванного мышечного М-ответа. Регистрировалось увеличение латентных периодов, длительности М-ответа и статистически значимое уменьшение амплитуд мышечного М-ответа как при исследовании срединного, так и малоберцового нервов. Важнейшими при дифференциальной диагностике болезни и синдрома БАС оказались ЭНМГ характеристики ПД-нерва и

определение скорости проведения импульса по афферентным и эфферентным волокнам (СПИа и СПИэ) верхних и нижних конечностей. У больных БАС отмечалось достоверное снижение только скоростей проведения по эфферентным (двигательным) волокнам периферических нервов. Отмечалось достоверное снижение СПИэ по срединному ($50,5 \pm 1,2$ м/с) и малоберцовому нервам ($40,3 \pm 1,8$ м/с), в контрольной группе – $55,7 \pm 1,6$ и $47,4 \pm 1,7$ м/с, соответственно. При синдроме БАС: СПИэ $52,8 \pm 1,5$ м/с по срединному и $40,5 \pm 1,6$ м/с – по малоберцовому нервам.

Информативными оказались значения скоростей проведения по чувствительным волокнам периферических нервов. Отмечалось выраженное снижение скорости проведения по афферентным волокнам в группе больных синдромом БАС (по срединному нерву $40,5 \pm 2,3$ м/с, в контрольной группе $61,1 \pm 1,9$ м/с; $p < 0,01$). Между тем, на фоне относительно сохранной скорости проведения по афферентным волокнам у больных болезнью БАС ($58,6 \pm 2,1$ м/с) отмечалось не снижение, как ожидалось, а повышение амплитуды ПД-нерва ($39,8 \pm 3,0$ мкВ; в контрольной группе – $25,7 \pm 3,1$ мкВ). Латентный период ПД-нерва был в пределах нормы.

Данные ЭМГ и ЭНМГ исследований, сопоставленные с результатами клинического обследования больных в динамике позволили выделить следующие группы больных БАС в зависимости от стадии заболевания:

- I – стадия начальных проявлений;
- II – стадия развернутой клинической картины;
- III – терминальная стадия.

При глобальном ЭМГ исследовании в покое, тонических реакциях и максимальных произвольных сокращениях регистрировались дизритмические потенциалы осцилляций и минимальные признаки сегментарного поражения в виде «ритма частотола». При этом признаки сегментарного поражения определились на двух или трех уровнях ЦНС – регистрировались синхронизированные, ритмические потенциалы фасцикуляций (IIa тип ЭМГ). В стадии начальных проявлений (I стадия заболевания) выявлены минимальные изменения ЭНМГ-характеристик: отмечалось увеличение амплитуды ПД-нерва до $43,6 \pm 3,9$ мкВ; увеличение длительности вызванного М-ответа до $11,13 \pm 0,4$ м/с по локтевому нерву ($p < 0,05$). Отмечалось даже повышение СПИэ по малоберцовому нерву до $54,5 \pm 1,8$ м/с.

В стадии развернутой клинической картины на фоне сочетанного поражения центрального и периферического мотонейронов выявлялась различная степень слабости мышц верхних и нижних конечностей в виде парезов и параличей, отмечались бульбарные нарушения. Результаты ЭНМГ-исследования выявили признаки грубого поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга. Регистрировался «ритм частотола» на трех уровнях ЦНС. Для этой группы в целом отмечено прогрессирующее снижение амплитуды электрически вызванного мышечного ответа и умеренное снижение скорости проведения импульса по двигательным волокнам. Эту группу больных по степени изменения количественных ЭМГ и ЭНМГ характеристик мы разделили на две подгруппы – II.1 и II.2.

В подгруппе II.2 отмечались более грубые изменения ЭНМГ-характеристик, в частности, снижение амплитуды М-ответа до 746 ± 190 мкВ (в контрольной группе – 3500 ± 220 мкВ); снижение СПИэ до $49,0 \pm 1,0$ м/с по срединному и $38,2 \pm 1,3$ м/с по малоберцовому нервам.

В терминальной стадии заболевания на фоне практически полной обездвиженности больных и выраженной атрофии верхних и нижних конечностей, грубых нарушений бульбарных функций, вплоть до их утраты, при глобальном ЭМГ регистрировалась низко амплитудная кривая; потенциалы фасцикуляций нивелировались. В этой группе больных отмечалось еще более выраженное снижение амплитуды М-ответа до 585 ± 169 мкВ и снижение СПИЭ до $45,1 \pm 1,2$ м/с по срединному нерву. Аналогичные данные получены и по малоберцовому нерву: снижение амплитуды М-ответа до 781 ± 111 мкВ и СПИЭ до $35,8 \pm 1,1$ м/с.

Вышеизложенные исследования позволили выделить следующие клинические и нейрофизиологические критерии стадий БАС:

I. В стадии начальных проявлений клинически наблюдаются признаки поражения периферического мотонейрона не менее чем в 2–3 отделах ЦНС в виде снижения мышечной силы (парезы) в сочетании с атрофиями мышц или фасцикуляциями и фибрилляциями. Отмечались высокие и патологические рефлексы. При ЭМГ регистрировались дизритмические потенциалы фасцикуляций и минимальные признаки сегментарного поражения в 2–3 уровнях ЦНС.

II. Для развернутой клинической картины БАС характерно сочетание поражения центрального и периферического мотонейронов, проявляющееся различной степенью слабости верхних и нижних конечностей (парезы, параличи) и бульбарными нарушениями. При ЭМГ регистрируются признаки грубого переднерогового поражения в виде характерного «ритма частотола» на 3 уровнях ЦНС: бульбарном, шейном, поясничном. При нейромиографии отмечалось прогрессирующее снижение амплитуды вызванного мышечного потенциала и умеренное снижение скорости проведения импульса по двигательным волокнам.

III. Терминальная стадия клинически характеризуется практически полной обездвиженностью больного в сочетании с выраженной атрофией мышц и грубыми нарушениями бульбарных функций вплоть до их утраты. При ЭМГ исследовании регистрируется низкоамплитудная кривая без потенциалов фасцикуляций.

При ЭНМГ исследовании отмечаются признаки моторной миелінопатии в виде резкого снижения скорости проведения импульса по двигательным волокнам.

При исследовании больных БАС в динамике с различной выраженностью заболевания ни в одном случае не было отмечено снижения скорости проведения импульса по чувствительным волокнам, т. е. сенсорной миелінопатии.

Выделены клинико-нейрофизиологические характеристики дисциркуляторной миелінопатии, проявляющейся синдромом БАС: поражение, как правило, одного (поясничного) и реже 2 уровней (поясничного и шейного). Прогрессиентность может имитировать истинную болезнь БАС. Выявлена сенсорная миелінопатия, выраженность которой коррелировала с длительностью заболевания и степенью неврологического дефицита.

Поступила 03.03.01

**ԿՈՂՄՆԱՅԻՆ ԱՄԻՈՏՐՈՖԻԿ ՍԿԼԵՐՈԶԻ ԿԼԻՆԻԿԱ-ՆՅԱՐԴԱՅԻՆ ԶԻՈԼՈԳԻԱԿԱՆ
ՀԵՏԱԶՈՏՈՒԹՅՈՒՆՆԵՐ
/ՏԱՐԲԵՐԱԿԻՉ ԱՆՏՈՐՈՇՄԱՆ ԽՆԴԻՐՆԵՐ/
Վ.Ն. Ավագյան**

Ներկայացված են կողմնային ամիոտրոֆիկ սկլերոզի (ԿԱՍ) փոփոխական նյարդաֆիզիոլոգիական չափանիշները: Քննարկվում են այդ ախտաբանության փարբերակիչ ախտորոշման խնդիրները:

Համալիր կլինիկական, էլեկտրամիոգրաֆիկ և կենսաքիմիական ուսումնասիրության արդյունքում հաստատվել են ԿԱՍ հիվանդության և համախորանիշի հետևյալ չափանիշները. զգայական միելինոպաթիայի բացակայություն սպորադիկ ԿԱՍ-ի ժամանակ, զգայական միելինոպաթիայի առկայություն դիսցիրկուլյատոր միելոպաթիայի և ԿԱՍ համախորանիշի ժամանակ:

**CLINICO-NEUROPHYSIOLOGICAL STUDY OF LATERAL AMYOTROPHIC SCLEROSIS
/QUESTIONS OF DIFFERENTIAL DIAGNOSIS/**

V.N. Avakyan

The informative neurophysiological criteria of lateral amyotrophic sclerosis (LAS) are brought in the paper. The aspects of differential diagnosis of this pathology are discussed.

A complex clinical, electromyographic and biochemical investigation has been carried out, owing to which the following neurophysiological criteria of LAS and LAS syndrome are established: absence of sensory myelinopathy at sporadic LAS, presence of sensory myelinopathy at dyscirculatory myelopathy with LAS syndrome.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Авакян Г.Н.* Структурно-функциональная организация двигательных нарушений при заболеваниях нервной и нервно-мышечной систем. Докт. дисс. М., 1985.
2. *Бадалян Л.О., Скворцов И.А.* Клиническая электронейромиография. М., 1986.
3. *Гехт Б.М., Касаткина Л.Ф., Самойлов М.И., Санадзе А.Г.* Электромиография в диагностике нервно-мышечных заболеваний. Т., 1997.
4. *Гусев Е.И., Бурд Г.С., Никифоров А.С.* Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни. М., 1999.
5. *Юсевич Ю.С.* Очерки по клинической миографии. М., 1972.