Коми Филиал Кировской Государственной Медицинской Академии

Кафедра Внутренних Болезней – 2

Зав. Кафедрой: д.м.н. проф. Баженов А.Н.

Курс Неврологии

Зав. Курсом: к.м.н. доц. Пенина Г.О.

История болезни

\*\*\*\*\*\*\*\*\*\* \*\*\*\*\*\*\*\* \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

***ДИАГНОЗ***

*Основной*: Боковой амиотрофический склероз ,шейно-грудная форма. Спастический тетрапарез

*Сопутствующий*: Остеохондроз шейного отдела позвоночника, деформирующий спондилоартроз. Состояние после дискэктомии C5-C6, C6-C7.

Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса

Нормохромная анемия неясного генеза

Куратор

Студент 407 группы

*Стариков*

*Александр*

*Сергеевич*

Сыктывкар

2005

Паспортная часть

Фамилия: \*

Имя: \*

Отчество: \*

Возраст: 54 года

Пол : женский

Семейное положение : замужем

Образование : среднее .

Место работы: Инавлид II группы

Место жительства : г. Сыктывкар

Дата поступления в клинику : 28.03.2005

Дата курации: 30.03.05-06.04.05

Жалобы.

Больная предъявляет жалобы на:

-постоянную слабость в мышцах рук , ног и тела, невозможность двигать левой рукой

- постоянную сухость во рту

Анамнез заболевания.

Считает себя больной июня 2003 года, когда впервые отметила появившиеся слабость , быструю утомляемость в верхних и нижних конечностях, мышечные подергивания в руках и ногах. Вызывала невропатолога на дом, было назначено лечение, не принесшее улучшения. 4 января 2004 состояние пациентки ухудшилось – появилась асимметрия носогубных складок, фасцикулярные подергивания в мышцах языка, снижение тонуса мышц конечностей, неустойчивость и пошатывание в позе Ромберга. С 11 по 23 января 2003 лечилась в нейрохирургическом отделении КРБ с диагнозом «Шейный остеохондроз, спондилез C5-C6 со стенозом шейного канала. Прогрессирующая шейная миелопатия с тетрапарезом и атактическими нарушениями». В сентябре 2004 была прооперирована в нейрохирургическом отделении: дискэктомия С5-С6, С6-С7, межтеловой спондилодез аутокостью и пластиной С5-С7. После выписки из стационара состояние улучшилось, уменьшилась слабость в руках, пациентка передвигалась сама, хромая на левую ногу. Сохранялся небольшой гемипарез. В январе 2005 снова перестала ходить сама, усилилась слабость в руках, вплоть до невозможности шевелить левой рукой, появилась дизартрия. 28 марта 2005 больная планово поступила в неврологическое отделение КРБ для обследования, дифференциальной диагностики и лечения.

Анамнез жизни.

\*\*\*\*\*\*\* \*\*\*\*\*\* \*\*\*\*\*\*\* родилась 15 сентября 1951 в Ивано-Франковской области Украины первым ребенком в семье рабочих. В физическом и интеллектуальном развитии от сверстников не отставала. В 7 лет пошла в школу, в 10 лет с семьей переехала в Сыктывкар. Закончила 10 классов, затем пошла работать на трикотажную фабрику, где проработала 35 лет.

Проживает в 3-х комнатной благоустроенной квартире в Сыктывкаре. Замужем. Имеет 2-х дочерей 1971 и 1980 г.р.Особых пищевых привычек не имеет, Физическая активность минимальна.

Не курит, алкоголем не злоупотребляет, наркотики не употребляет.

Из перенесенных заболеваний припоминает неоднократные ОРЗ и грипп, фолликулярную ангину в детстве. Гемотрансфузии отрицает.

Гинекологический анамнез: Менархе в 13 лет. Цикл установился сразу. Mensis обильные, безболезненные. 6 беременностей: 2 закончились срочными родами, 1 аборт и 3 выкидыша (резус-конфликт). Менопауза с 50 лет.

Наследственность: У матери в 64 года выставлен диагноз «болезнь Паркинсона», со слов пациентки также наблюдался левый гемипарез. У дяди по материнской линии – бронхиальная астма.

Наличие аллергии отрицает, все лекарственные препараты переносит хорошо.

ЗППП, туберкулез, гепатит отрицает.

Общий осмотр

Состояние больной средней тяжести, сознание ясное, положение вынужденное.Телосложение нормостеническое. Оценить походку и осанку не представляется возможным.

Антропометрия: рост – 160 см, вес- 60кг (на кресле) Индекс Брока – 51 кг, индекс Кетле – 23,4 кг/м2. (Вывод: масса тела в пределах нормы)

Кожные покровы физиологической окраски, повышенной влажности, тургор их несколько снижен, высыпания отсутствуют. Волосы и ногти не изменены. Видимые слизистые –бледно-розовые, чистые, влажные. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно - толщина кожной складки на боковой поверхности брюшной стенки – 2 см. Из лимфатических узлов пальпируются одиночные лимфатические узлы задней нижнечелюстной группы справа и слева – округлые безболезненные, размером до 0,5 см, эластичные, не спаянные с окружающими тканями. Остальные группы лимфатических узлов не пальпируются

Голова правильной, округлой формы, выражение лица спокойное. При осмотре шеи отмечается послеоперационный рубец по переднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Щитовидная железа не пальпируется, набухание шейных вен отсутствует. При осмотре верхних конечностей отмечается выраженная атрофия мышц плеча и, особенно, предплечья. Наблюдаются фасцикулярные подергивания, наиболее выраженные в мышцах предплечья. При осмотре нижних конечностей – стопы в положении тыльного разгибания. Суставы не изменены, пассивные движения совершаются в них в полном объеме, выполнение активных движений практически невозможно за счет мышечной слабости. (см.неврологический статус)

Осмотр по системам

Система дыхания.

*Верхние дыхательные пути*: Дыхание через нос свободное, слизистых выделений нет.

*Осмотр грудной клетки:* Грудная клетка нормостенической формы (соотношение поперечного и грудино-позвоночного размеров – 2:1, над- и подключичные ямки выражены умеренно, угол Людовика выражен умеренно, эпигастральный угол = 900, направление ребер в боковых отдела – косо-нисходящее, межреберные промежутки шириной 1см, лопатки плотно прилегают к грудной клетке)

Грудная клетка симметрично, равномерно участвует в акте дыхания. Тип дыхания – брюшной, ритм правильный, ЧДД – 17 мин-1

*Пальпация грудной клетки*: грудная клетка при пальпации безболезненна, резистентная, эластичная, голосовое дрожание не изменено.

*Сравнительная перкуссия*: при сравнительной перкуссии над всей поверхность легких отмечается ясный легочный звук.

*Топографическая перкуссия*: Высота стояния верхушек легких: спереди - 3 см над уровнем первого ребра с обеих сторон, сзади – на уровне остистого отростка VII шейного позвонка. Ширина полей Кренига – 7 см с обеих сторон

 *Нижняя граница легких*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| топографическая линия | Правое легкое | Левое легкое |
| окологрудинная | Пятое межреберье | - |
| среднеключичная | VI ребро | - |
| передняя подмышечная | VII ребро | VII ребро |
| средняя подмышечная | VIII ребро | VIII ребро |
| задняя подмышечная | IX ребро | IX ребро |
| лопаточная | X ребро | X ребро |
| паравертебральная | Остистый отросток XI грудного позвонка |

*Подвижность нижнего края легких*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Топографическая линия | Правое легкое | Левое легкое |
| Вдох (см) | Выдох (см) | Сумма (см) | Вдох (см) | Выдох (см) | Сумма (см) |
| Среднеключичная | 2 | 2 | 4 | - | - | - |
| Средняя подмышечная | 3 | 3 | 6 | 3 | 3 | 6 |
| Лопаточная | 2 | 2 | 4 | 2 | 2 | 4 |

Вывод: Границы легких и подвижность нижнего края не изменены.

*Аускультация легких***:** Над всей поверхностью легких выслушивается везикулярное дыхание. Патологические шумы отсутствуют.

Сердечно-сосудистая система.

*Периферический пульс*: При пальпации пульс на лучевых артериях симметричный, ритмичный, равномерный умеренного наполнения и напряжения, частотой 68 мин-1. Сосудистая стенка эластичная

При пальпации сонных артерий, артерий нижних конечностей пульс на них ритмичный, умеренного наполнения и напряжения.

При осмотре яремных вен набухание и пульсация их отсутствует.

При аускультации аорты, сонных, подключичных, почечных, бедренных артерий шумы отсутствуют. АД на обеих плечевых артериях 120\80 mm Hg.

*Осмотр области сердца*: Область сердца не изменена, видимые пульсации отсутствуют.

*Пальпация области сердца*: Верхушечный толчок в 5 межреберье на 1 см кнутри от среднеключичной линии. Сердечный толчок отсутствует.

*Перкуссия сердца*: Границы относительной тупости - Левая граница сердца – по среднеключичной линии, правая – на 1 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – 3 ребро

 Границы абсолютной тупости – Левая граница – на 2,5 см кнутри от среднеключичной линии, правая – по левому краю грудины, верхняя – по 3 межреберью. Сосудистый пучок – во втором межреберье по краям грудины.

Вывод: граница сердца увеличена влево.

*Аускультация сердца*: Во всех точках аускультации сохранено нормальное соотношение тонов, патологические шумы отсутствуют.

Пищеварительная система

*Осмотр полости рта*: Язык влажный, обложен по краям беловатым налетом, десны розовые, не кровоточат, без воспалительных явлений. Миндалины не выступают за небные дужки. Слизистая глотки влажная, розовая, чистая.

*Осмотр живота*: В положении лежа - живот цилиндрический, брюшная стенка участвует в акте дыхания, видимых выпячиваний нет.

*Поверхностная пальпация*: При пальпации брюшная стенка мягкая, безблезненная, мышцы ее не напряжены, Расхождения прямых мышц живота нет, симптом Щеткина-Блюмберга – отрицательный.

*Глубокая пальпация*: При глубокой пальпации в левой подвздошной области пальпируется сигмовидная кишка в виде гладкого, эластичного, безболезненного, смещаемого, не урчащего цилиндра диаметром 2 см.

В правой подвздошной области пальпируется слепая кишка в виде эластичного, ровного, безболезненного, смещаемого, не урчащего цилиндра диаметром 2-3 см.

Восходящая, нисходящая, поперечная ободочная кишка не пальпируются.

Большая кривизна желудка и привратник не пальпируются.

При *перкуссии* живота свободные газ и жидкость в животе не определяются.

При *аускультации* живота выслушиваются нормальные перистальтические кишечные шумы.

*Размеры печени* по Курлову 9\*8\*8. (Вывод - не увеличена)

*Пальпация печени*: передний край печени не выходит из под края реберной дуги, печень не пальпируется.

*Желчный пузырь*: Не пальпируется, болезненность при пальпации в точке желчного пузыря отсутствует. Болезненность в точках Макензи, Боаса, Бергмана отсутствует. Симптом Мюсси-Георгиевского – отрицательный.

*Поджелудочная железа*: болезненность в зоне Шоффара, точках Губергрица, Мейо-Робсон II, Дежардена отсутствует. Симптомы Кера, Грота, Грея-Тернера – отрицательные.

Мочевыделительная система.

При осмотре поясничной области патологических изменений нет. Почки лежа и стоя не пальпируются. При аускультации почечных артерий шумов не выявляется. Симптом поколачивания – отрицательный.

***Неврологический статус.***

Сознание ясное, общемозговые и менингеальные симптомы отсутствуют.

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ НЕРВЫ.

***N.Olfactorius*** - Обоняние сохранено, обонятельные галлюцинации отсутствуют.

***N.Opticus*** – Острота зрения O.D. – 0.5,O.S.- 0.5. Наличие зрительных галлюцинаций, мелькания мушек, сужения полей зрения отрицает. Пробу с делением полотенца выполняет правильно.

***Nn. Occulomotorii, trochlearis et abducens***. – зрачки D=S, прямая и содружественная реакции на свет, конвергенцию и аккомодацию сохранены. Глазные щели одинаковой ширины.. Косоглазие и парезы глазодвигательных мышц отсутствуют. Обьем движений глазных яблок: слабость конвергенции слева. Нистагм отсутствует.

***N. Trigeminus*** – Боли и парестезии в лице отсутствуют. Точки выхода ветвей тройничного нерва при пальпации безболезненны, чувствительность лица сохранена и передних 2/3 языка сохранена. Жевательная мускулатура не изменена, корнеальный и конъюнктивальный рефлексы сохранены.

***N. Facialis*** – Наблюдается небольшая асимметрия лица слева, при наморщивании лба, подъеме бровей, оскаливании зубов, надувании щек, улыбке асимметрия не усиливается.

Лагофтальм, симптомы Белла, Ревийо и «паруса» отсутствуют. Вкус не изменен. Гипераккузия отсутствует.

***N.Vestibulocochlearis (r. cochlearis)–*** Слух не изменен, шум в ушах отсутствует.

***N. glossopharingeus et Vagus*** – Голос не изменен. Наблюдается бульбарная дизартрия, парез правой половины мягкого неба слева, глоточный и небный рефлексы сохранены. Глотание сохранено, при быстром кормлении отмечается поперхивание. Чувствительность глотки и вкусовая чувствительность задних 2/3 языка сохранена. Глоссалгии отсутствуют. Висцеральные функции N.Vagus не изменены.

***N.Accessorius***. – объем движений при вращении головы и пожатии плечами сохранен, сила снижена. Атрофии трапециевидных и грудино-ключично-сосцевидных мышц не наблюдается. Кривошея отсутствует.

***N. Hypoglossus*** – Язык по средней линии, наблюдается атрофия и фибриллярные подергивания в нем.

ДВИГАТЕЛЬНЫЕ ФУНКЦИИ КОНЕЧНОСТЕЙ И ТУЛОВИЩА

**Активные движения.** Объем движений головы сохранен, объем движения верхних конечностей: справа – снижен, слева – активные движение невозможны. Объем активных движений в нижних конечностях снижен. Брадикинезия. Исследование походки невозможно.

**Сила мышц.** В дистальных отделах верхних конечностей слева – 0 баллов, справа – 3 балла. Проведение проб Барре, «Будды», Мангацини невозможно из-за слабости в конечностях.

**Трофика мышц.** Атрофии мышц рук и ног, больше выраженные в дистальных отделах. (объем предплечья в верхней трети – 19 см. с двух сторон, объем голени в верхней трети – 31 см.)

**Пассивные движения.** Выполняются в полном объеме.

**Мышечный тонус** – гипертония во всех группах мышц конечностей и туловища, сильнее выраженная слева. Положительный симптом «складного ножа». Периодические изменения тонуса отсутствуют.

**Подергивания мышц**. Наблюдаются фасцикулярные подергивания мышц верхних и нижних конечностей, более выраженные в дистальных отделах .

**Гиперкинезы** отсутствуют. **Судорожные припадки** и другие **пароксизмальные двигательные синдромы** отсутствуют

**Координация движений.** Выполнение координационных проб невозможно в связи с выраженной слабостью в мышцах. Нистагм и скандированная речь отсутствуют.

**Синкинезии** – отсутствуют или выявление их невозможно.

РЕФЛЕКСЫ

**Сухожильные и периостальные рефлексы:** с сухожилий бицепса, трицепса, периоста шиловидного отростка лучевой кости, коленные, с ахилловых сухожилий, медиоплантарные оживлены, высокие, D>S, наблюдается расширение рефлексогенных зон (для биципитального рефлекса – до границы между средней и нижней третями плеча, для коленного – до середины верхней трети бедра).

**Кожные рефлексы:** верхние, средние, нижние брюшные рефлексы торпидны с обеих сторон, подошвенный рефлекс сохранен (D=S).

**Клонусы:** вызывается пателлярный клонус, клонусы стопы и кисти не определяются.

**Стопные патологические рефлексы.** Экстензорные: Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера, Пуссепа, Штрюмпеля – отрицательные. Флексорные: Жуковского, Бехтерева-1, Бехтерева-II, - отрицательные. Положительный рефлекс Россолимо справа.

**Аддукторные и ротаторные рефлексы** Раздольского и Платонова – отрицательные

**Оральные патологические рефлексы**: губной (Тулуза-Вюрпа), назолабиальный, назоментальный, дистансоральный (Карчикяна) рефлексы – отрицательные, хоботковый рефлекс положительный. Ладонно-подбородочный рефлекс (Маринеску-Радовичи) положителен с обеих сторон.

**Кистевые патологические рефлексы**: верхний симптом .Россолимо, Бехтерева-Якобсона-Ласко, Жуковского, кистевой Бехтерева – отрицательные.

Защитные рефлекс Бехтерева-Мари-Фуа отрицательный. Симптом верхнего века отрицательный. Хватательные рефлексы (Янишевского) – отрицательные.

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

Жалобы на боли и парестезии отсутствуют. Болезненность при пальпации нервных стволов, остистых отростков позвонков, паравертебральных точек, мышц отсутствует.

**Перкуторная болезненность** остистых отростков позвонков, костей черепа отсутствует. Симптом Раздольского отрицательный.

**Шейно-плечевые болевые симптомы:** Спурлинга-Сковилля, Даунборна, Лежара – отрицательные.

**Симптомы натяжения:** Нери, Ласега, Бехтерева Бонне, Вассермана, Дежерина, Сикара, Розе - отрицательные.

**Болевая, термическая, тактильная и глубокая чувствительность** сохранены, не изменены.

**Сложные виды чувствительности:** стереогноз, двухмерно-пространственное чувство, чувство локализации – сохранены.

ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ

**Интеллект:** Внимание, память, сообразительность, связность и логичность мышления, темп мышления не изменены. Ориентировка в месте, времени, своем состоянии сохранена. Поведение адекватное. Изменений характера больная ичлены семьи не отмечают.

**Эмоциональное состояние.** Эмоционально лабильна. При беседе с больной выявляются насильственный смех и плач.

**Сон**. Отмечает ухудшение засыпания в течение последнего года. Снохождение и сноговорение отсутствует.

**Речь.** Понимание обращенной речи сохранено. Активная речь не изменена. Предъявляемые предметы узнает и называет.

**Праксис.** Сохранен. (Затруднения в выполнении повседневных действий за счет мышечной слабости)

**Письмо, чтение, счет** сохранены.

**Гнозис** сохранен. **Схема тела** сохранена

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Цвет радужек одинаковый. Окраска кожи не изменена, снижена температура стоп и кистей, повышенная влажность кистей. Симптомы Хвостека, Труссо отрицательные. Пальпация вегетативных точек безболезненна. Дермографизм белый.

ТАЗОВЫЕ ФУНКЦИИ

Со слов пациентки – контролирует.

ПЛАН ОБСЛЕДОВАНИЯ

1 Общий анализ крови – уточнение общего состояния больного

2 Общий анализ мочи

3 Кровь на RW

4 Биохимический анализ крови ( Электролиты, Общий белок и его фракции, ЛДГ, КФК, миоглобин в крови)

5 Иммунограмма – выявление аутоиммунного процесса.

6 ЭКГ – уточнение поражения миокарда.

7 Электромиография мышц конечностей

8 МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника – наличие тетрапареза и бульбарных нарушений позволяет заподозрить очаг в продолговатом мозге.

**Результаты обследования.**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | Ед.измерения | Результат | Отклонение |
| СОЭ | 2-15 | мм/час | 35 | ↑ |
| Лейкоформула |
| Палочкоядерные | 1,0-6,0 | % | 1 |  |
| Сегментоядерные | 47-72 | % | 65 |  |
| Эозинофилы | 0,5-5,0 | % | 4 |  |

1. Общий анализ крови от 23.03.05

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Лимфоциты | 17-37 | % | 24 |  |
| Моноциты | 3-11 | % | 6 |  |
| Гемоглобин | 120-150 | г/л | 114 | ↓ |
| Эритроциты | 3,7-4,7 | 1012/л | 3,4 | ↓ |
| Цветовой показатель | 0,8-1,05 | - | 0,9 |  |
| Лейкоциты (общ) | 4-9 | 109/л | 5,1 |  |

Выявлен анемический синдром

Повышение СОЭ можно объяснить наличием атрофии в мышцах, и выходом продуктов распада в кровь.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | Ед.измерения | Результат | Отклонение |
| цвет | солом |  | Солом-желтый |  |
| прозрачность | мутнов |  | мутнов |  |
| Реакция | кислая |  | нейтр | \* |
| Относительная плотность | 1015-1030 |  | 1022 |  |
| белок | - |  | - |  |
| глюкоза | - |  | - |  |
| Плоский эпителий | 0-5 | В п/зр | 12-14 | ↑ |
| Лейкоциты |  | В п/зр | 10-12 | ↑ |

1. Общий анализ мочи от 28.03.05
2. RW от 29.03.05

Реакция Вассермана отрицательная.

1. Биохимический анализ крови от 29.03.05

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Норма | Ед.измерения | Результат | Отклонение |
| Общий белок | 65-85 | г/л | 70 |  |
| Альбумины | 34-62 | % | 54 |  |
| Глобулины: альфа1 | 3-5 | % | 4 |  |
| Альфа2 | 7-10 | % | 7 |  |
| бета | 12-15 | % | 13 |  |
| гамма | 15-21 | % | 20 |  |
| Общий холестерин | 3,0-5,4 | ммоль/л | 4,4 |  |
| Бета-липопротеиды | 3500-5500 | мг/л | 4000 |  |
| Триглицериды | 0,6-1,86 | ммоль/л | 0,72 |  |
| Альфа-холестерин | 0,7-1,80 | ммоль/л | 2,12 |  |

Вывод – без патологических изменений.

1. ЭКГ от 29.03.05

Заключение: ритм синусовый. Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Гипертрофия левых отделов сердца

1. Рентгенография шейного отдела позвоночника

Признаки остеохондроза шейного отдела, имеется аутотрансплантант между С5-С6 и С6-С7

Клинические и клинико-лабораторные синдромы

***Ведущий синдром:*** синдром бокового амиотрофического склероза

Симптомы: *поражения центрального нейрона*

1. повышение тонуса мышц конечностей по спастическому типу
2. оживлении глубоких рефлексов
3. расширение рефлексогенных зон
4. клонусы коленной чашечки
5. наличие симптомов орального автоматизма

*поражения периферического нейрона*

1. Атрофия мышц верхних и нижних конечностей
2. Фасцикулярные подергивания мышц
3. Атрофия мышц языка и фибриллярные подергивания в нем

Патогенез синдрома недостаточно изучен. Предполагается экзогенная природа синдрома, влияние прионов, аутоиммунный фактор, генетическая детерминация. В последнее время ряд авторов связывает гибель мотонейронов с нарушение обмена аминокислот, медиаторов и нейропептидов, регулирующих апоптоз.

Также синдром может развиваться как результат другого заболевания. При этом имеют значение те же факторы, но особое значение приобретает аутоиммунный компонент и наследственность.

Синдром вегетативной дисфункции

Симптомы:

1. повышенная потливость со специфическим запахом пота, повышенная влажность кистей
2. зябкость и снижение температуры кистей и стоп

Синдром нарушения внутрисердечной проводимости

Данные ЭКГ-исследования

Анемический синдром

Снижение гемоглобина и эритроцитов в общем анализе крови

Предварительный диагноз

*Основной*: Боковой амиотрофический склероз ,шейно-грудная форма. Спастический тетрапарез

*Сопутствующий*: Остеохондроз шейного отдела позвоночника, деформирующий спондилоартроз. Состояние после дискэктомии C5-C6, C6-C7.

Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса

Нормохромная анемия неясного генеза

Диагноз бокового амиотрофического склероза выставлен на основании жалоб (слабость в конечностях, постепенное развитие заболевания), анамнеза (возраст дебюта 54 года, непрерывно-прогредиентное течение заболевания), данных физикального обследования больной. Наличие признаков поражения центрального (повышенный тонус мышц по спастическому типу, наличие симптома складного ножа, оживление глубоких рефлексов, расширение рефлексогенных зон, появление пателлярных клонусов, положительные хоботковый рефлекс и симптом Маринеско-Радовичи) и периферического (атрофия мышц верхних и нижних конечностей, фасцикулярные подергивания в них, атрофия и фибриллярные подергивания в языке, парез левой половины мягкого неба) мотонейронов, отсутствия признаков поражения чувствительной сферы, сохранность контроля тазовых функций позволяет думать об избирательном поражении пирамидного пути.

Шейно-грудная форма БАС выставлена на основании одновременного дебюта заболевания в верхних и нижних конечностях, что позволяет исключить пояснично-крестцовую форму БАС, и позднего присоединения бульбарных нарушений, что не характерно для бульбарной формы БАС.

Сопутствующий диагноз остеохондроза шейного отдела позвоночника и деформирующего спондилоартроза поставлен на основании данных анамнеза (дискэктомия в анамнезе)и данных рентгенологического исследования.

Сопутствующий диагноз неполной блокады передней ветви левой ножки пучка Гиса поставлен на основании данных ЭКГ исследования.

Нормохромная анемия сложного генеза выставлена на основании снижения уровня гемоглобина крови при нормальном цветовом показателе. При этом наиболее вероятные причины возникновения нормохромной анемии исключены (острая кровопотеря, гемоглобинопатии, мембранопатии эритроцитов)

Дифференциальный диагноз

Боковой амиотрофический склероз как самостоятельную нозологическую форму необходимо дифференцировать с синдромом БАС, т.е. синдромом поражения центрального и периферического нейронов, четко связанным с хорошо известным заболеванием, а также заболеваниями, сопровождающимися избирательным поражением пирамидного пути, например, со спастической семейной параплегией Штрюмпеля ,со спинальной юношеской амиотрофией , рассеянным склером , сирингомиелией.

Для **синдрома БАС**, как проявления *хронической формы клещевого энцефалита* характерна шейно плечевая локализация вялых парезов и шеи, может отличаться прогредиентным течением. В то же время у больной нет анамнестических данных об укусе клеща и об остром периоде заболевания, дебют заболевания постепенный. Также хроническая форма клещевого энцефалита (кожевниковская эпилепсия) сопровождается постоянными миоклоническими подергиваниями, которые напоминают фасцикулярные и как правило, не приводят к смещению конечностей. На этом фоне периодически возникают большие эпилептические припадки с клонико-тоническими судорогами и потерей сознания, чего у нашей пациентки, с ее слов и слов ее родственников никогда не наблюдалось.

Для **синдрома БАС**, как проявления *миелопатии сосудистого генеза* характерны симптомы, связанные с очаговым поражением спинного мозга сосудистого генеза. Природа сосудистых нарушений при этом может быть различной: атеросклеротической ( у нашей пациентки нет жалоб на боли стенокардитического характера, значения общего холестерина, бета-липопротеидов и коэффициента атерогенности находятся в пределах нормы), вследствие дегенеративно-дистрофических заболеваний позвоночника (по данным рентгенографии, у нашей пациентки имеется поражение шейного отдела позвоночника. То что дискэктомия привела к улучшению состояния больной, говорит о том, что данный механизм мог иметь место. Однако при этом должны были бы поражаться не только пирамидные пути, но и проводники поверхностной и глубокой чувствительности, а у нашей пациентки не определяются нарушения чувствительности. При сосудистом генезе синдрома, развившемся в шейном отделе по компрессионному типу должны определяться вялые парезы верхних конечностей и отсутствовать признаки поражения периферических нейронов в нижних, чего у нашей больной нет ).

**БАС-подобные синдромы** могут развиваться при *токсических миелорадикулопатиях*, но у нашей пациентки нет признаков интоксикации и, кроме того, отсутствуют признаки поражения периферических нервов (в т.ч. расстройства чувствительности и боли) и полирадикулоневритический характер расстройств.

В целом, необходимо отметить, что течение симптоматического синдрома БАС, как правило, более доброкачественное и в значительной степени определяется течением основного заболевания.

При **спастической семейной параплегии Штрюмпеля** начинается со слабости в ногах. Уже на начальных стадиях появляются усиление сухожильных рефлексов, патологические рефлексы, клонусы стоп и коленных чашечек. Кожные рефлексы сохраняются. Функции тазовых органов не нарушены.Расстройства чувствительности отсутствуют. Интеллект сохранен. В то же время у больной нет данных, говорящих об отягощенной наследственности (болезнь Штрюмпеля передается по аутосомно-доминантному, реже по аутосомно-рецессивному и сцепленному с Х-хромосомой типу).Заболевание, как правило, дебютирует в 20-летнем возрасте, и при нем отсутствуют признаки поражения периферического мотонейрона.

**Рассеянный склероз** может дебютировать, хотя и достаточно редко, с пирамидных нарушений, проявляющимся центральным моно-, геми- или парапарезом. Рассеяный склероз может проявляться синдромом «клинического расщепления», отражающим сочетание у одного больного симптомов разного уровня поражения. Но для рассеянного склероза характерен молодой возраст дебюта заболевания, характерно ремитирующее течение, клинический феномен колебания выраженности симптомов заболевания, часто возникают зрительные и глазодвигательные нарушения, рано выпадают брюшные рефлексы – все это отсутствует у больной.

При **спинальной юношеской псевдомиопатической атрофии Кугельберга-Веландера** заболевание также может дебютировать с патологической мышечной утомляемости в ногах, для заболевания характерно появление фасцикулярных подергиваний в мышцах, фибрилляции языка. Однако дебют этого заболевания происходит в возрасте 4-8 лет (описаны случаи до 30 лет), характерна отягощенная наследственность, атрофии при нем первоначально локализуются в проксимальных отделах мышц нижних конечностей, атрофии в проксимальных отделах мышц рук развиваются спустя несколько лет после дебюта заболевания. Мышечный тонус в проксимальных отделах конечностей снижается. Сухожильные рефлексы угасают, сначала на ногах, затем на руках. Отсутствие этих проявлений и возраст дебюта позволяют исключить заболевание.

**Несообщающаяся сирингомиелия** также может дебютировать со слабости в ногах и симптомов сдавления спинного мозга. Однако это заболевание характеризуется, в первую очередь, нарушениями болевой и температурной чувствительности в области груди, туловища и конечностей, значительными вегетотрофическими нарушениями. На основании отсутствия этих симптомов, болезнь также исключаем.

Окончательный диагноз

*Основной*: Боковой амиотрофический склероз ,шейно-грудная форма. Спастический тетрапарез

*Сопутствующий*: Остеохондроз шейного отдела позвоночника, деформирующий спондилоартроз. Состояние после дискэктомии C5-C6, C6-C7.

Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса

Нормохромная анемия неясного генеза

Лечение

Немедикаментозное лечение

1. Режим постельный
2. Диета: Общий стол. Прогрессирование бульбарных нарушений при БАС приводит к развитию алиментарной недостаточности , повышает риск развития аспирационной пневмонии и оппортунистических инфекций. На начальных этапах проводят частую санацию полости рта, в дальнейшем изменяют консистенцию пищи. Пациенту рекомендуем полутвердые продукты (протертые и промолотые блюда, пюре, суфле, студни, каши), исключаем из рациона первые блюда, в которых имеются контрастные по плотности жидкий и твердые компоненты. Пациенту объясняем, что пищу всегда следует принимать сидя при вертикальном положении головы, чтобы обеспечить наиболее физиологичный акт глотания и предотвратить развитие аспирационной пневмонии.
3. Лечебная физкультура. При отсутствии улучшений со стороны двигательной сферы применяют инвалидные коляски. Больным следует объяснять, что применение данных вспомогательных средств не "приклеивает" к ним ярлык "инвалида", а, напротив, способствует уменьшению трудностей, связанных с заболеванием, удержанию больных в кругу общественной жизни, а также улучшению качества жизни их родных и близких.

 Медикаментозное лечение

На сегодняшний день эффективного лечения БАС не существует. Основной является симптоматическая терапия

Единственным препаратом, который достоверно продлевает жизнь больным в среднем на 3 мес, является рилузол – пресинаптический ингибитор высвобождения глутамата, исходно предложенный как противосудорожный препарат. Исследования рилузола показали, что его протективное действие при БДН, по-видимому, связано не только с противосудорожными свойствами.

Препарат назначают в дозе 50 мг 2 раза в день вне зависимости от приема еды

Одним из симптомов БАС, требующим паллиативного лечения, являются фасцикуляции. По мере течения заболевания в тех мышцах, в которых отмечались фасцикуляции, впоследствии развиваются парезы и атрофии. Для уменьшения фасцикуляции назначаем карбамазепин по 0,2 г (1 табетка) 2 раза в день, с постепенным увеличением дозы до 0,4г 2 раза в день.

Так как повышенный тонус значительно затрудняет движения и является предпосылкой для развития контрактур назначаем мидокалм по 0,05г 3 раза в день

В качестве общеукрепляющего средства - Мильгамма, первые 5 дней в инъекционной форме, затем по 1 драже 3 раза в день.

Дневник курации

1.04.05

Жалобы на нарушения сна, першение в горле, плаксивость.

Соматическое состояние стабильное тяжелое, над легкими выслушивается везикулярное дыхание, хрипы отсутствуют. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 70/мин., AD 110/70 mm Hg, живот спокойный, печень не выступает за пределы реберной дуги. Неврологический статус без изменений,

В ОАМ лейкоциты, оксалаты, плоский эпителий.

Лечение продолжаем

4.04.05

Жалобы те же.

Соматическое состояние тяжелое, над легкими - везикулярное дыхание, хрипы отсутствуют. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 74/мин., AD 120/70 mm Hg, живот спокойный, печень не выступает за пределы реберной дуги. Неврологический статус без изменений

Лечение продолжаем

6.04.05

Соматическое состояние стабильное тяжелое, над легкими выслушивается везикулярное дыхание, хрипы отсутствуют. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 78/мин., AD 120/80 mm Hg, живот спокойный, печень не выступает за пределы реберной дуги. Неврологический статус без изменений,

Прогноз и рекомендации

Прогноз для выздоровления – неблагоприятный, учитывая отсутствие патогенетических и этиологических методов лечения заболевания

Прогноз для трудоспособности – неблагоприятный

Прогноз для жизни – неблагоприятный, учитывая прогрессирующий характер течения заболевания и присоединение бульбарных нарушений

Эпикриз

Больная \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ 1951 г.р. поступила 28 марта 2005 поступила на стационарное лечение в неврологическое отделение КРБ с жалобами на выраженную слабость в руках и ногах. Из данных анамнеза - имело место постепенное начало заболевания 2,5 года назад, постепенное нарастание симптоматики, ухудшение состояния больного. В ОАК: Эритроциты - 4,7\*1012/л, лейкоциты 5,1\*109/л (ПЯ-1, СЯ-65,Эо-4,Лф-24,Мо-6), СОЭ – 35 мм/час , в ОАМ: оксалаты, лейкциты 12-14 в п/зр, пл.эпителий -10-12 в п/зр). На рентгенограмме шейного отдела позвоночника – признаки шейного остеохондроза. По данным неврологического обследования, исследований функций черепно-мозговых нервов, вегетативно трофической функции был поставлен клинический диагноз: Боковой амиотрофический склероз ,шейно-грудная форма. Остеохондроз шейного отдела позвоночника, деформирующий спондилоартроз. Состояние после дискэктомии C5-C6, C6-C7. Была назначена медикаментозная терапия, физиолечение. После недели лечения состояние больной без динамики.

Прогноз для выздоровления – неблагоприятный, прогноз для жизни – неблагоприятный, прогноз для трудоспособности – неблагоприятный.

Подпись куратора: /\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_/

 Стариков А.С.