

ВЫВОДЫ

1. Результат, проведенного анализа, продемонстрировал значительную распространенность факторов, предрасполагающих к развитию синдрома хронической усталости. Анализ выборки из 41 студента показал, что в среднем у каждого респондента присутствует 6 из 12 характерных симптомов.

2. Данная тенденция выражена среди студентов и учащихся, что согласуется с литературными данными с частыми случаями перенапряжения и, как следствие, уменьшением продуктивности в учебной деятельности.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Воробьева, Ю.Д. Синдром хронической усталости: Современные аспекты диагностики и лечения / Ю. Д. Воробьева, А.Б. Данилов // Неврологии и психиатрии Им. С.С. Корсакова. – 2021. – № 4. – С. 10– 16.
2. Пизова Н.В. Когнитивные нарушения и синдром хронической усталости / Н.В. Пизова, А.В. Пизов // Нервные болезни. – 2021. – №3. – С. 10– 16.
3. Пизова, Н.В. Клиника, Диагностика и лечение синдрома хронической усталости / Н.В. Пизова // Медицинский Совет. – 2015. – № 1. – С. 20– 24.
4. Воробьева, О. В. Синдром хронической усталости (от симптома к диагнозу) / О.В. Воробьева // Трудный пациент. – 2010. – № 1. – С. 16– 21.
5. Богданова А.С., Петухова Н.Д., Сычева Р.Д. Переход состояния хронической усталости в синдром хронической усталости среди студентов вузов // Психология психических состояний. – Казанский (Приволжский) Федеральный Университет (Казань): Психология психических состояний, 2022. – С. 40– 44.
6. Богданова А.С., Петухова Н.Д., Сычева Р.Д. Переход Состояния хронической усталости в синдром хронической усталости среди студентов вузов // Терапия. – 2020. – №1 (35). – С. 129– 135.
7. Карпович А.В., Григорьев П.Е., Лускова Ю.С. Медико– биологические и психосоматические аспекты синдрома хронической усталости у студентов медицинского вуза // Вестник физико– технического института Крымского Федерального университета имени В.И. Вернадского. – 2017. – №2. – С. 85– 94.

Сведения об авторах

А.А.Мартынова* – студент

А.С.Пономарёв – кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

A.A. Martynova* – Student

A.S. Ponomarev – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author)

strawberry.jkl@gmail.com

УДК 616.8

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА СРЕДИ ПАЦИЕНТОВ ЧУВАШСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

Орджоникидзе Константин Павлович, Пешкумова Мария Витальевна, Деомидов Евгений Сергеевич, Волкова Елена Игоревна

Кафедра психиатрии, медицинской психологии и неврологии

ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова»

Чебоксары, Россия

Аннотация

Введение. Боковой амиотрофический склероз (БАС) – это дегенеративное прогрессирующее заболевание центральной нервной системы, в основе которого лежит поражение верхних и нижних двигательных нейронов.

Цель исследования – выявить особенности клинической картины течения БАС у пациентов Чувашской Республики. **Материал и методы.** Изучены истории болезней 40 пациентов с БАС неврологического отделения с 2020 по 2022 годы. **Результаты.** В гендерной структуре больных БАС преобладали женщины (67,5%), чем мужчины (32,5%). Возраст исследуемых пациентов составил от 58 до 74 лет (средний возраст 69,5 лет). В период с 2020 по 2022 годы количество больных возросло с 12 до 15 человек в год. Среди всех форм БАС преобладали больные с бульбарной формой (47,5%), а также с шейно– грудной формой (32,5%). Большинство пациентов (72,5%) проживают в сельских местностях, поэтому дебюту их заболевания предшествовало интенсивное физическое перенапряжение организма в результате активного и тяжелого труда. **Выводы.** Выявленные особенности клинической картины БАС среди пациентов Чувашской Республики могут быть использованы для ранней диагностики, а также для профилактики и лечения больных.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, физическая активность, особенности клиники.

CLINICAL FEATURES OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS AMONG PATIENTS OF THE CHUVASH REPUBLIC

Ordzhonikidze Konstantin Pavlovich¹, Peshkova Maria Vitalievna¹, Deomidov Evgeny Sergeevich¹, Volkova Elena Igorevna¹

Department of Psychiatry, Medical Psychology and Neurology I.N.

Ulyanov Chuvash State University

Cheboksary, Russia

Abstract

Introduction. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative progressive disease of the central nervous system, which is based on damage to the upper and lower motoneurons. **The aim of the study** was to identify the clinical features of ALS in patients of the Chuvash Republic. **Material and methods.** The medical histories of 40 patients with ALS in the neurological department from 2020 to 2022 were studied. **Results.** The gender structure of ALS patients was dominated by women (67.5%) than men (32.5%). The age of the studied patients ranged from 58 to 74 years (average age 69.5 years). In the period from 2020 to 2022, the number of patients increased from 12 to 15 people per year. Among all forms of ALS, patients with bulbar form (47.5%), as well as with cervical–thoracic form (32.5%) prevailed. The majority of patients (72.5%) live in rural areas, therefore, the onset of their disease was preceded by intense physical overstrain of the body as a result of active and hard work. **Conclusions.** The revealed features of the clinical picture of ALS among patients of the Chuvash Republic can be used for early diagnosis, as well as for the prevention and treatment of patients. **Keywords:** amyotrophic lateral sclerosis, physical activity, clinical features.

ВВЕДЕНИЕ

Боковой амиотрофический склероз (БАС) – нейродегенеративное заболевание, сопровождающееся гибелью центральных и периферических мотонейронов и проявляющееся атрофией скелетных мышц, фасцикуляциями, спастичностью, гиперрефлексией и патологическими пирамидными изменениями при отсутствии глазодвигательных и тазовых нарушений. Болезнь неуклонно прогрессирует и неизбежно заканчивается летальным исходом.

Возрастной состав больных БАС имеет свои особенности. Дебют заболевания варьирует от 20 до 80 лет: для семейных случаев дебют составляет 43– 52 года, для спорадических – 58– 63 года, а при ювенильных формах начало заболевания соответствует первой/второй декаде жизни (чаще до 25 лет). Большинство случаев БАС являются спорадическими, а семейные формы встречаются в 5– 10% случаев. При развитии бокового амиотрофического склероза имеет значение и пол пациента. Риск развития БАС в течение жизни для мужчин 1:350, для женщин 1:500, но необходимо учитывать, что данное соотношение может варьировать с возрастом [1]. Летальный исход развивается, как правило, от дыхательной недостаточности через 2– 5 лет после появления первых симптомов заболевания, лишь 5– 10% пациентов выживают более 10 лет.

Среди потенциальных факторов внешней среды, способствующих развитию БАС, рассматривают тяжелые металлы (ртуть, свинец, мышьяк), которые имеют свойство накапливаться в организме и вызывать хроническую интоксикацию, а также пестициды и инсектициды, тяжелый физический труд, повышенная двигательная активность (профессиональный спорт, работа на сельскохозяйственных предприятиях), курение, черепно– мозговые травмы. Независимо от причин, способствующих развитию заболевания, патогенез БАС носит ступенчатый характер. На первой ступени особое значение придается наследственным факторам, а на второй ступени – факторам внешней среды. В исследованиях F.A. Aran 1850 г. путем описания нескольких семейных случаев развития БАС была предложена версия действия генетических факторов в патогенезе заболевания. На сегодняшний день выявлены 12 локусов, связанных с развитием данной патологии по аутосомно– рецессивному, аутосомно– доминантному и X– сцепленному типу наследования [2]. Полиэтиологичность БАС создает проблему создания стандартизированной этиотропной терапии, поскольку истинные причины гибели двигательных нейронов до настоящего времени остаются неясными.

Патогенез БАС представляет собой сложное взаимодействие генетических, молекулярных и экзогенных факторов. Основными патофизиологическими механизмами

развития данной патологии являются: эксайтотоксичность, оксидативный стресс, функциональная и структурная патология митохондрий, нарушение процессов протеостаза, нарушение метаболизма рибонуклеиновой кислоты, нарушение структуры дезоксирибонуклеиновой кислоты и процессов ее восстановления, нейровоспаление, дисфункция олигодендроцитов, нарушение механизмов аксоплазматического транспорта [3]. Эксайтотоксичность под воздействием нейромедиаторов (глутамата) – нарушение баланса между тормозными и возбуждающими механизмами, приводящее к повышению возбудимости мотонейронов головного мозга и являющееся ранним патофизиологическим признаком БАС. При избытке глутамата происходит активация ионотропных рецепторов (N-метил- D- аспартатный– рецептор (NMPA– рецептор) проницаем для ионов K, Na, Ca; рецептор α -амино-3-гидрокси-5-метил-4-изоксазолпропионовой кислоты (AMPA–рецептор) проницаем для ионов K и Na, но не для Ca, каинатный рецептор (KAR) проницаем для ионов K и Na и минимально – для Ca), а также метаботропных рецепторов на постсинаптической мембране двигательного нейрона. Происходит активация потенциал-зависимых Ca-каналов и деполяризация клеточной мембраны, приводящее к повышению концентрации внутриклеточного кальция и активации кальций-зависимых фосфолипаз, протеаз, эндонуклеаз, нарушая энергетический метаболизм клетки и усиливая процессы апоптоза, клеточной смерти. Классическая эксайтотоксичность характеризуется избыточной концентрацией глутамата в синаптическом пространстве, нарушением процессов обратного захвата глутамата и избыточным поступлением ионов Ca в клетку [4]. Выделяют следующие основные механизмы эксайтотоксичности при БАС: нарушение молекулярных механизмов формирования ионотропных AMPA–рецепторов на постсинаптической мембране, что приводит к чрезмерному поступлению ионов кальция в клетку и дисфункция потенциал-зависимых кальциевых каналов с избыточной концентрацией глутамата в межсинаптическом пространстве. Еще одним патофизиологическим действием обладает оксидативный стресс, который характеризуется повреждением клеточной мембраны за счет увеличения активных форм кислорода и активацией процессов окисления, так как мотонейроны обладают повышенной чувствительностью к действию свободных радикалов, например, супероксида, гидроксильного радикала, пероксида водорода. Повышение свободных радикалов приводит к усилению окислительных процессов, деструкции цитоплазматической мембраны, синтеза белков, а также процессов окислительного фосфорилирования [5]. В патогенезе БАС имеет место нарушение процессов протеостаза – баланса между синтезом и элиминацией белковых агрегатов или белков с некорректной укладкой.

Для БАС характерны несколько этапов развития, а именно этапы продромальных и локальных симптомов, стадия генерализации и финальная стадия. На продромальном этапе наблюдаются мышечные спазмы– судороги, преходящая дизартрия, аффективные расстройства, холодовой парез, незначительные мышечные подергивания, зевота. На этапе локальных симптомов отмечаются скованные движения и слабость в мышцах. Во время стадии генерализации сочетаются синдромы верхнего и нижнего мотонейрона, а на финальной стадии признаки поражения верхнего мотонейрона перекрываются признаками поражения нижнего двигательного нейрона.

Клиническая картина зависит степени поражения периферических и центральных мотонейронов и локализации поражения. Выделяют следующие клинические формы в зависимости от преимущественной локализации очага патологического процесса: церебральную (высокую), бульбарную, шейную, шейно– грудную, пояснично– крестцовую формы. Шейно – грудная форма представляет собой сочетание асимметричного верхнего вялого парализа и нижнего спастического парализа с гиперрефлексией. Затем присоединяются бульбарный и псевдобульбарный синдромы, и еще позже появляется амиотрофия нижних конечностей. Для бульбарной формы характерны бульбарные нарушения (паралич мягкого неба, языка, слабость жевательных мышц, нарушения речи, глотания), иногда присоединяются псевдобульбарные нарушения. Позднее появляется нижний спастический асимметричный парализ с гиперрефлексией и патологическими пирамидными

знаками. Пояснично – крестцовая форма – асимметричный нижний вялый парапарез с гиперрефлексией и появляются не резко выраженные пирамидные знаки. Позднее присоединяется асимметричный верхний вялый парапарез с амиотрофией. Церебральная форма представляет собой спастический тетрапарез с псевдобульбарным синдромом [6].

Цель исследования – проанализировать и изучить распространенность заболеваемости БАС и выделить клинические особенности течения данного заболевания в популяции жителей Чувашской Республики (ЧР) по данным истории болезней за 2020– 2022 годы.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведены статистическая обработка и ретроспективный анализ медицинской документации пациентов, находившихся в неврологическом отделении на базе “Республиканской клинической больницы” Минздрава Чувашии с 2020 по 2022 годы. По полученным данным общее количество больных составило 40 человек – из них 27 (67,5%) женщин и 13 (32,5%) мужчин. Возраст исследуемых пациентов – от 58 до 74 лет (средний возраст 69,5 лет), среди которых мужчины варьируется в пределах от 62 до 70 лет (средний возраст 67,4 лет), а возраст исследуемых женщин колеблется от 58 до 74 лет (средний возраст – 70,6 лет). При изучении историй болезни учитывались жалобы при поступлении, анамнезы жизни и заболевания, неврологический и соматический статусы, данные лабораторных, нейровизуализационных и инструментальных методов исследования.

РЕЗУЛЬТАТЫ

При проведении статистического анализа встречаемости БАС был выявлен рост заболеваемости данной патологией. Картина распределения болезни по годам была следующей: в 2020 году – 12 человек, из них 8 женщин (67%) и 4 мужчин (33%), в 2021 году – 13 человек: 9 женщин (69%) и 4 мужчин (31%), в 2022 году – 15 человек: 10 женщин (67%) и 5 мужчин (33%). Более половины исследуемых пациентов проживают в сельских местностях ЧР – 29 (72,5%) человек, а остальные 11 (27,5%) человек являются городскими жителями.

На основании данных анамнеза жизни и заболевания, а также неврологического статуса было выяснено, что количество пациентов с бульбарной формой БАС составило 19 (47,5%) человек, с шейно– грудной формой – 13 пациентов (32,5%), с пояснично– крестцовой формой – 8 (20%) пациентов. Больные с высокой формой БАС отсутствовали.

Пациенты с бульбарной формой БАС предъявляли жалобы на нарушение речи, невозможность разговаривать, слюнотечение, поперхивание при приеме пищи, слабость мышц нижних и верхних конечностей с последующей их атрофией. Дебют заболевания был внезапным. Больные с шейно– грудной формой имели следующие жалобы: слабость в верхних конечностях, спонтанные подергивания верхних конечностей и туловища, снижение мышечной силы, изменение речи, снижение памяти, диффузные головные боли и общая слабость. Больные с пояснично– крестцовой формой БАС предъявляли жалобы на слабость в руках и ногах, спонтанные фасцикуляции конечностей и туловища, быструю утомляемость и выраженную общую слабость, недержание мочи, невозможность самостоятельно передвигаться и обслуживать себя.

У 87,5% больных по данным МРТ визуализировались дегенеративно– дистрофические изменения головного мозга. Общие анализы крови и мочи соответствовали физиологическим нормам. Развитие когнитивных и аффективных дисфункций наблюдалось у 8 (20%) больных, которое проявлялось преимущественно речевыми нарушениями, апатией, постоянной тревогой, психомоторной заторможенностью и снижением памяти. У большинства пациентов (80%) мышление не было нарушено, сохранялась самокритичность к своему состоянию и способность ориентироваться во времени и пространстве. Нарушение походки выявлено у 77,5% пациентов, затруднение глотания – у 55% пациентов, 75% больных отмечали подергивания мышц и судороги.

ОБСУЖДЕНИЕ

В результате данного исследования были получены некоторые особенности течения БАС у жителей ЧР. С 2020 по 2022 годы на базе на базе “Республиканской клинической

больницы” в гендерной структуре больных БАС преобладали женщины, чем мужчины, что соответствовало значениям 67,5% и 32,5% пациентов соответственно. Боковой амиотрофический склероз у женщин ЧР происходил в промежутке от 58 до 75 лет (средний возраст – 70,6 лет), а у мужчин – от 58 до 70 лет (средний возраст – 67,4 лет). Было выявлено, что большинство пациентов (72,5%) проживают в сельских местностях, поэтому дебюту их заболевания предшествовало интенсивное физическое перенапряжение организма в результате активного и тяжело труда. Среди всех форм БАС преобладали больные с бульбарной формой (47,5%), а также с шейно– грудной формой (32,5%). У большей части пациентов заболевание было диагностировано на этапе первых симптомов, в ряде наблюдений больные обращались в продромальном периоде. В неврологическом статусе у пациентов чаще выявлялись дизартрия и дисфагия, дисбазия, миоклонус, гипотрофия мышц нижних конечностей.

ВЫВОДЫ

В результате проведенного исследования были выявлены клинические особенности течения бокового амиотрофического склероза среди жителей Чувашской Республики, которые могут быть использованы в диагностике и лечении.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Perivascular cells act as scavengers in the cerebral perivascular spaces and remain distinct from pericytes, microglia and macrophages / S. Kida, P.V. Steart, E.T. Zhang, R.O. Weller // *Acta neuropathologica*. – 1993. – Т. 85. – №. 6. – С. 646-652.
2. Bunina bodies in amyotrophic lateral sclerosis immunostained with rabbit anti-cystatin C serum / K. Okamoto, S. Hirai, M. Amari [et al.] // *Neuroscience letters*. – 1993. – Т. 162. – №. 1-2. – С. 125-128.
3. Agrin, aquaporin-4, and astrocyte polarity as an important feature of the blood-brain barrier / H. Wolburg, S. Noell, Wolburg [et al.] // *The Neuroscientist*. – 2009. – Т. 15. – №. 2. – С. 180-193.
4. Presence of dendritic cells, MCP-1, and activated microglia/macrophages in amyotrophic lateral sclerosis spinal cord tissue / J.S. Henkel, J.I. Engelhardt, L. Siklós [et al.] // *Annals of Neurology: Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society*. – 2004. – Т. 55. – №. 2. – С. 221-235.
5. Fang L., Teuchert M., Huber [et al.] // *Neurol. Sci.* – 2010. Vol. 294., P. 51–56.
6. Cerebrospinal fluid (CSF) findings in amyotrophic lateral sclerosis / A. Leonardi, G. Abbruzzese, L. Arata [et al.] // *Journal of neurology*. – 1984. – Т. 231. – С. 75-78.

Сведения об авторах

К.П. Орджоникидзе* – студент

М.В. Пешкумова – студент

Е.С. Деомидов – кандидат медицинских наук, доцент

Е.И. Волкова – ординатор

Information about the authors

K.P. Ordzhonikidze – Student

M.V. Peshkumova – Student

E.S. Deomidov – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

E.I. Volkova – Postgraduate student

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

konstantin.ord13@gmail.com

УДК: 616.8– 056.7

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИСТАЛЬНОЙ НАСЛЕДСТВЕННОЙ МОТОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ 7 ТИПА, ОБУСЛОВЛЕННОЙ МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ VWA1

Панова Александра Олеговна¹, Емельянова Светлана Дмитриевна¹, Овсова Ольга Викторовна^{1,2}

¹Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

² ГАУЗ СО «Клинико– диагностический центр “Охрана здоровья матери и ребенка”»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Дистальная наследственная моторная нейропатия – группа генетически детерминированных заболеваний, характеризующихся изолированным поражением мотонейронов с преобладанием дистальной мышечной слабости и атрофии. Аутосомно– рецессивный подтип 7 (HMNR7) характеризуется повреждением моторных нейронов и прогрессирующей мышечной слабостью, преимущественно в дистальных частях тела и вызван мутациями в гене VWA1, кодирующим белок WARP, который участвует в поддержании структуры