ЖИВИ СЕЙЧАС
Благотворительный фонд помощи людям с БАС и другими нейромышечными заболеваниями

# ЯВЛЯЕТСЯ ЛИ БЕЗБОЛЕЗНЕННАЯ, ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ БОЛЕЗНЬЮ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА (БДН)?

## 1. Есть ли у пациента один или несколько из перечисленных ниже симптомов?

### Бульбарные симптомы

- Дизартрия
  невнятная, тихая речь, более явная при утомлении
- Дисфагия
  – нарушение глотания при потреблении жидкости или твердой пищи
  – повышенное слюноотделение
  – ощущение поперхивания, особенно в положении лежа
- Фасцикуляции языка

### Симптомы в конечностях

- Слабость мышц руки или ноги
- Падения/спотыкания
  из-за «свисающей» стопы
- Нарушение мелкой моторики
- Атрофия мышц
- Мышечные подергивания/фасцикуляции
- Крампи
- Отсутствие чувствительных нарушений

### Дыхательные симптомы

- Одышка при физической нагрузке
- Чрезмерная дневная сонливость
- Усталость
- Ранняя утренняя головная боль
- Ортопноэ

### Когнитивные симптомы

- Изменение поведения
- Эмоциональная лабильность
  (не связанная с деменцией)
- Лобно-височная деменция

## 2. Наблюдается ли прогрессирование заболевания?

### Подтверждающие факторы

- Асимметричность симптомов
- Положительный семейный анамнез по БДН или другому нейродегенеративному заболеванию

**NB! БДН может возникнуть в любом возрасте.**

### Признаки, не характерные для БДН

- Нарушение функции мочевого пузыря/кишечника
- Явные чувствительные нарушения
- Двоение в глазах/птоз
- Улучшение симптомов в динамике

## Если Вы ответили «ДА» на вопросы 1 и 2, не исключается БДН: направьте пациента к неврологу.

Если вы предполагаете БДН, пожалуйста, укажите диагноз в направлении. Частой причиной поздней диагностики является первоначальное обращение пациента к ЛОР-врачу или ортопеду.

# СИМПТОМЫ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

## Особенности бульбарных нарушений

**Наблюдаются у 25 % пациентов**

- Дизартрия
  тихая, хриплая или измененная речь
  нечеткость речи, обычно при утомлении
- Дисфагия
  обычно сначала проявляется при потреблении жидкости, позже – твердой пищи. Изначально может быть ощущение застревания жидкости в горле или поперхивание при быстром питье
- Повышенное слюноотделение
- Ощущение поперхивания в положении лежа
- Слабый кашель
  часто пациенты его не замечают

При безболезненной прогрессирующей дизартрии **направьте пациента к неврологу**, а не ЛОР-врачу.

## Особенности дыхательных нарушений

Проблемы с дыханием обычно появляются на поздних стадиях БДН и редко наблюдаются в начале заболевания. Пациенты с дыхательной недостаточностью из-за нервно-мышечных нарушений отмечают следующие симптомы:

- Одышка при физической нагрузке
- Чрезмерная дневная сонливость
- Усталость
- Ранняя утренняя головная боль
  пациенты часто описывают «затуманенность» по утрам, медлительность или ощущение «как с похмелья»
- Отсутствие бодрости по утра
- Ортопноэ
- Частые необъяснимые респираторные инфекции
- Слабые кашель и высмаркивание
- Беспокойный ночной сон и/или ночная потливость

**Соотнесите с БДН, если причина дыхательных нарушений не связана с патологией легких и сердца.**

## Особенности нарушений со стороны конечностей

**Наблюдаются у 70 % пациентов**

- Очаговая слабость
  безболезненная, без чувствительных нарушений
- Дистальная слабость
  – падения/спотыкания – из-за «свисающей» стопы
  – нарушения мелкой моторики, например, проблемы с молниями или пуговицами
- Атрофия мышц плечевого пояса и кистей, как правило, асимметричная
- Мышечные подергивания/фасцикуляции
- Крампи

## Особенности когнитивных нарушений

**Наблюдаются у 50 % пациентов**

Явная деменция в начале болезни встречается редко. Когнитивная дисфункция всё чаще признается, о чем свидетельствуют:

- Поведенческие нарушения
  апатия или отсутствие мотивации
- Трудности в выполнении комплексных заданий
- Нарушение концентрации внимания
- Эмоциональная лабильность
  (не связанная с деменцией)

**Расспросите детально о наличии подобных симптомов у родственников пациента.**

*Перевод и адаптация: главный внештатный специалист, невролог Министерства здравоохранения Республики Башкортостан, д.м.н. Кутлубаев М. А., к.м.н Первушина Е. В. для БФ «Живи сейчас».*

*БФ «Живи сейчас» благодарит британскую ассоциацию помощи людям с болезнью двигательного нейрона (MND Association of England, Wales and Northern Ireland) за разрешение перевести и адаптировать материал.*

*E-mail: info@alsfund.ru*
*Тел.: 8 (499) 397 8443*