



**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

Дыхательные симптомы

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

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

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 утрам
- Ортопноэ
- Частые необъяснимые респираторные инфекции
 - Слабый 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.: +7 495 968 5626