

Федеральное государственное бюджетное
научное учреждение «Научный центр неврологии»
РЕКОМЕНДУЕТ



ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

ПРАКТИЧЕСКОЕ РУКОВОДСТВО

Под редакцией
академика РАН М.А. Пирадова



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	4
Участники издания.....	5
Клинические рекомендации и доказательная медицина.....	6
Список сокращений и условных обозначений.....	8
Глава 1. Тактика врача-невролога при оказании медицинской помощи по поводу заболевания.....	9
1.1. Блефароспазм.....	9
1.2. Боковой амиотрофический склероз.....	15
1.3. Болезнь Альцгеймера.....	30
1.4. Болезнь Гентингтона.....	38
1.5. Болезнь Меньера.....	38
1.6. Болезнь Паркинсона.....	45
1.7. Боль в спине.....	59
1.8. Гепатолентикулярная дегенерация.....	67
1.9. Головная боль напряженного типа.....	76
1.10. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение.....	84
1.11. Карпальный туннельный синдром.....	90
1.12. Миастения гравис.....	98
1.13. Мигрень.....	108
1.14. Невралгия тройничного нерва.....	122
1.15. Невропатия лицевого нерва.....	128
1.16. Острое нарушение мозгового кровообращения.....	136
1.17. Рассеянный склероз.....	150
1.18. Спастическая кривошея.....	164
1.19. Спинальная мышечная атрофия.....	171
1.20. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия.....	171
1.21. Эпилепсия.....	179
1.22. Эссенциальный тремор.....	195
Глава 2. Тактика врача-невролога при оказании медицинской помощи в неотложной форме.....	200
2.1. Скрининг, оценка и ведение боли.....	200
2.2. Алгоритмы оказания неотложной помощи.....	200
Список литературы.....	207
Справочник лекарственных средств.....	207

ПРЕДИСЛОВИЕ

Настоящее практическое руководство из серии «Тактика врача» предназначено для врачей амбулаторно-поликлинического звена и освещает актуальные вопросы неврологии.

Цель данной серии — помочь врачам первичного звена за короткое время найти оптимальное решение в любых ситуациях, придерживаясь подходов, изложенных в национальных клинических рекомендациях.

В книгу вошли наиболее часто встречающиеся состояния, такие как головная боль напряженного типа и боль в спине, а также такие важные заболевания нервной системы, как острое нарушение мозгового кровообращения, болезнь Паркинсона, эпилепсия. Материал изложен по единой структуре, состоящей из определения, классификаций с примерами формулировок диагноза, диагностики, лечения, реабилитации и профилактики. Особенно важным является указание для каждой болезни ориентировочных сроков временной нетрудоспособности и критериев выздоровления. В электронных приложениях авторы предложили уточняющий материал, при помощи которого врач может получать дополнительную информацию, отражающую ключевые утверждения современных рекомендаций.

Практическое руководство создано коллективом авторов, которые стремились понятным для врачей языком изложить оптимальный объем и последовательность лечебно-диагностических мероприятий. Формат и дизайн руководства позволили хорошо структурировать материал, ключевые вопросы диагностики и лечения изложены в виде таблиц и схем. Особенностью книги является раздел формирования приверженности пациентов к профилактике и лечению заболеваний, который содержит специальные речевые модули и инфографику.

Мы надеемся, что книга станет удобным инструментом для врачей-неврологов. Авторы с благодарностью примут предложения по совершенствованию практического руководства.

*доктор медицинских наук, профессор, академик РАН,
директор ФГБНУ «Научный центр неврологии»
М.А. Пирадов*

УЧАСТНИКИ ИЗДАНИЯ

Главный редактор

Пирадов Михаил Александрович — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, директор ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Авторский коллектив

Пирадов Михаил Александрович — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, директор ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Селиверстов Юрий Александрович — кандидат медицинских наук, научный сотрудник ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Николаева Наталья Сергеевна — врач-невролог 5-го неврологического отделения ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Менеджеры проекта

Муртазин Альберт Инзирович — координатор тома

Чернобровкина Гульнара Ильдаровна — руководитель проекта «Тактика врача»

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ И ДОКАЗАТЕЛЬНАЯ МЕДИЦИНА

Клинические рекомендации (*guidelines*) — это документ, который создается группой экспертов на основании выполненного систематического анализа наилучших доказательств наиболее эффективных лечебных или диагностических вмешательств, а также содержит информацию об эпидемиологии соответствующего заболевания и его прогнозе.

Обоснованность применения каждого пункта рекомендации определяется классом рекомендаций с указанием уровня доказательности, который отражает качество и/или объем соответствующей доказательной информации, на которой основана такая рекомендация.

Классы рекомендаций по использованию метода диагностики (лечения) для описанного заболевания в упрощенном виде выражают следующую позицию авторов: «согласно представленным доказательствам, при данном заболевании это делать нужно/можно/нельзя».

- Класс I («РЕКОМЕНДУЕТСЯ»). Доказательства и/или общее соглашение свидетельствуют, что применение метода в указанной ситуации является благоприятным, полезным и эффективным.
- Класс IIa («следует рассматривать возможность применения»). Доказательства противоречивы и/или имеются противоположные мнения относительно пользы/эффективности метода, однако преобладают аргументы в пользу его применения.
- Класс IIb («можно рассматривать возможность применения»). Доказательства противоречивы и/или имеются противоположные мнения относительно пользы/эффективности метода, при этом аргументы в пользу применения метода недостаточно хорошо обоснованы.
- Класс III («НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ»). Доказательства и/или общее соглашение свидетельствуют, что применение метода не является полезным/эффективным и в некоторых случаях может навредить пациенту.

Уровень доказательности отражает степень проверенности лежащих в ее основе фактов с позиций статистики.

- Уровень А. Доказательства основаны на данных нескольких рандомизированных клинических исследований или метаанализов, что снижает вероятность методологических ошибок исследования.
- Уровень В. Доказательства основаны на данных единственного рандомизированного клинического исследования или нескольких крупных нерандомизированных исследований.
- Уровень С. Доказательства основаны на согласованных мнениях авторитетов (консенсус) и/или небольших исследованиях, ретроспективных исследованиях, регистрах.

В рекомендациях российских профессиональных ассоциаций может использоваться другая схема ранжирования: по уровню достоверности (от 1 до 4) и по уровню убедительности (от А до D). Наиболее высокий уровень рекомендаций соответствует 1А.

Доказательства эффективности какого-либо метода лечения не заменяют клинического мышления и не снимают с врача ответственности за принятие индивидуального решения в отношении каждого конкретного пациента.

Доказательная медицина (в оригинале *evidence-based medicine*) является фундаментом, на котором базируются, во-первых, отказ от неэффективных (вредных) методик и вытеснение их из медицинской практики, во-вторых — выявление и продвижение эффективных методов медицинской помощи. Это раздел медицины, основанный на доказательствах и предполагающий поиск, сравнение, обобщение и широкое распространение полученных доказательств для использования в интересах пациентов (определение рабочей группы *Evidence Based Medicine Working Group*, 1993).

Поэтапная реализация принципов доказательной медицины включает правильно сформулированный вопрос, получение ответа, оценку доказательств, оценку применимости в данной клинической ситуации и проверку практикой.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

♣	— торговое название лекарственного средства
ρ	— ЛС не зарегистрировано в РФ
⊗	— лекарственное средство аннулировано в Российской Федерации
АД	— артериальное давление
АДР	— агонист дофаминовых рецепторов
БА	— болезнь Альцгеймера
БАС	— боковой амиотрофический склероз
БМ	— болезнь Меньера
БП	— болезнь Паркинсона
в/в	— внутривенно
ВИЧ	— вирус иммунодефицита человека
в/м	— внутримышечно
ГБН	— головная боль напряженного типа
ГЛД	— гепатолентикулярная дегенерация
ДППГ	— доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение
ЗПК	— задний полукружный канал
КТ	— компьютерная томография
КТС	— кубитальный туннельный синдром
ЛФК	— лечебная физическая культура
МАО	— моноаминоксидаза
МГ	— миастения гравис
МНО	— международное нормализованное отношение
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МСЭ	— медико-социальная экспертиза
НПВС	— нестероидное противовоспалительное средство
РС	— рассеянный склероз
СК	— спастическая кривошея
СМА	— спинальная мышечная атрофия
ХВДП	— хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ЭКГ	— электрокардиография
ЭМГ	— электромиография

ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА ПРИ ОКАЗАНИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО ПОВОДУ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1.1. БЛЕФАРОСПАЗМ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Блефароспазм — фокальная дистония с началом во взрослом возрасте, характеризующаяся прогрессирующей, как правило, симметричной гиперактивностью мышц, окружающих глаз (в первую очередь *m. orbicularis oculi*, *m. procerus* и *m. corrugator supercilii*). Распространенность блефароспазма в общей популяции составляет около 5 человек на 100 000 населения.

КОД ПО МКБ-10

G24.5 Блефароспазм.

КЛАССИФИКАЦИЯ

I. По механизму развития:

- первичный;
- вторичный (при других заболеваниях).

II. По клиническим проявлениям:

- классический блефароспазм (с симптомом Шарко — см. далее);
- претарзальный блефароспазм;
- дрожание век.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Первичный блефароспазм.



ДИАГНОСТИКА

Диагностика блефароспазма включает тщательный сбор и анализ жалоб и анамнеза пациента в сочетании с выявлением характерных клинических особенностей блефароспазма.

Раздел	Описание
Жалобы	Симптом «песка в глазу» перед началом спазма мышцы <i>m. orbicularis oculi</i> Сухость глаза Вынужденное частое моргание Непроизвольное закрывание глаз
Возраст дебюта	Средний возраст развития 63 года, чаще страдают женщины
Течение болезни	Постепенное развитие Блефароспазм может начинаться с возникновения ощущения сухости глаза с последующим присоединением усиленного моргания. При прогрессировании время смыкания век увеличивается, что может затруднять повседневную активность. При ярком свете выраженность симптоматики может усиливаться. При отсутствии лечения могут развиваться безболезненные контрактуры. Дистония может вовлекать иные мышцы с появлением соответствующих жалоб (преимущественно в оромандибулярной мускулатуре)
Примечание	Следует уточнить в анамнезе наличие приема нейролептиков и других препаратов, способных блокировать дофаминовые рецепторы
Клинические признаки	Наличие насильственного смыкания век и (или) непроизвольного крепкого зажмуривания
	Блефароспазм может быть ассоциирован с «апраксией» открывания глаз (в большинстве случаев является дистонией претарзальной части круговой мышцы глаза) и дистонией в иных мышцах (оромандибулярная, краниоцервикальная мускулатура)
	Симптом Шарко (насильственное опущение брови в связи с гиперактивностью <i>m. corrugator supercilii</i>)
	Возможно наличие корригирующих жестов, которые могут иметь различный характер: ношение темных очков, прикосновение к различным областям лица и пр.
	У пациентов с блефароспазмом имеет место динамичность клинических проявлений: симптомы, как правило, наиболее выражены во время деятельности, требующей нагрузки на зрение (при ходьбе, на улице), а также при эмоциональном напряжении, усталости, большом скоплении людей. Возможно уменьшение выраженности симптомов блефароспазма в необычной ситуации, например при визите к врачу. В таком случае целесообразно использовать провоцирующую пробу: пациента просят то сильно зажмуривать, то широко раскрывать глаза каждые 5 с

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Диагноз	Как дифференцировать
Парез мышцы, поднимающей верхнее веко	Игольчатая электромиография (ЭМГ) с круговой мышцей глаза
Миастения	Декремент-тест с круговой мышцей глаза Прозериновая проба Анализ крови на антитела к холинорецепторам, анти-MUSK-антитела

Диагноз	Как дифференцировать
«Апраксия» открывания глаз	Расстройство движения без развития пареза мышцы, часто ассоциированное с блефароспазмом. Характеризуется транзиторной невозможностью произвольного открывания глаз без выраженного усилия <i>m. frontalis</i> и при отсутствии выраженного сокращения круговой мышцы глаза
Невропатия лицевого нерва	Клиническая картина, неврологический осмотр (в том числе обязательно наличие периферического пареза мимических мышц на пораженной половине лица)
Гемифациальный спазм	Непроизвольное эпизодическое тоническое или клоническое сокращение мышц лица в зоне иннервации лицевого нерва с одной стороны. При гемифациальном спазме бровь приподнимается вследствие активации лобной мышцы, в то время как при блефароспазме бровь уходит медиально и книзу. Гемифациальный спазм связан с компрессией лицевого нерва из-за нейроваскулярного конфликта, опухоли мостомозжечкового угла или может развиваться как следствие невропатии лицевого нерва. Гемифациальный спазм часто начинается с век и в некоторых случаях распространяется на обе стороны. Как и блефароспазм, он более распространен среди пациентов старшего возраста и может усугубляться при стрессе. Дифференциальный диагноз такого редкого состояния, как билатеральный гемифациальный спазм, с блефароспазмом может быть затруднен. Важным признаком является то, что билатеральный гемифациальный спазм чаще захватывает две стороны несинхронно
Синдром сухого глаза	Часто ошибочно диагностируется как первичный блефароспазм. При синдроме сухого глаза наблюдаются усиленное моргание и непроизвольное смыкание век из-за активации роговичного рефлекса. Также пациенты с блефароспазмом могут испытывать ощущение «песка в глазу», что делает его похожим на синдром сухого глаза. Если причина данного состояния не ясна, эффект от препаратов искусственной слезы, теплых компрессов и закладывания мази под веко может служить диагностическим тестом для синдрома сухого глаза
Функциональный (психогенный) блефароспазм	Диагноз устанавливается ретроспективно на основании тщательного совместного наблюдения невролога и психиатра

ПРИЧИНЫ ВТОРИЧНОГО БЛЕФАРОСПАЗМА

- Тардивная (поздняя) дистония при приеме нейролептиков.
- Поражение базальных ядер или ствола мозга воспалительного или сосудистого характера.
- Наследственные метаболические или нейродегенеративные заболевания (болезнь Вильсона, дофа-чувствительная дистония, болезнь Гентингтона, некоторые синдромы паркинсонизма).

РЕКОМЕНДОВАННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

- Анализ сыворотки крови на медь, церулоплазмин.
- Анализ содержания меди в суточной моче.
- Осмотр у офтальмолога в щелевой лампе на предмет наличия кольца Кайзера–Флейшера.

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Зависят от тяжести блефароспазма и степени ограничения функциональной активности.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Стабилизация неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Возможно некоторое облегчение симптомов при применении массажа или упражнений для лицевой мускулатуры.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Необходимо постоянное диспансерное наблюдение с целью коррекции терапии и проведения инъекций ботулотоксина типа А каждые 3–4 мес.



ЛЕЧЕНИЕ

Препаратом выбора является ботулотоксин типа А.

Разделы	Описание
Дозы и способы применения	Клинические дозы всех препаратов ботулотоксина типа А выражаются в единицах действия (ЕД) и не являются взаимозаменяемыми. Через несколько дней после инъекции блефароспазм уменьшается, однако повторные инъекции требуются через 3–4 мес. Препараты ботулотоксина типа А могут вводить только врачи, обладающие специальной подготовкой и опытом обращения с этой группой лекарств
Побочные реакции	Птоз, распространение эффекта на прилежащие мышцы. Аллергические реакции (крайне редко). Боль и раздражение в месте инъекции. Вегетативные побочные эффекты (синдром сухого глаза)
Возможные причины неэффективности ботулинотерапии	<ul style="list-style-type: none">• Неправильное место инъекции;• инъекция в неверную мышцу;• некорректная доза;• резистентность

В случае неэффективности возможна блефаропластика.

Резистентность к ботулинотерапии



Препарат	Доза, примечание
<p>Пероральные препараты (дают непостоянный и невыраженный эффект у ограниченной группы пациентов, имеют слабую доказательную базу; ни один из препаратов не зарегистрирован по данному показанию)</p>	
<p>Клоназепам</p> 	<p>Внутрь по 0,5–1 мг/сут с постепенным повышением до 6 мг/сут за 3 приема</p>
<p>Тригексифенидил</p> 	<p>Начальная доза составляет 0,5–1 мг/сут. Затем при необходимости через каждые 3–5 дней дозу постепенно повышают на 1–2 мг до достижения оптимального лечебного эффекта; кратность приема — 3 раза в сутки. Максимальная доза — до 8 мг/сут. Не рекомендуется применение тригексифенидила у пациентов с нарушением памяти</p>
<p>Баклофен</p> 	<p>5 мг 3 раза в сутки с последующим увеличением дозы каждые 3 дня на 5 мг до достижения эффекта (не более 20–25 мг 3 раза в сутки). Дозу поднимают до появления терапевтического эффекта. Максимальная суточная доза 100 мг. Отменять постепенно (в течение 1–2 нед)</p>
<p>Клозапин</p> 	<p>12,5–50 мг. Контроль общего анализа крови</p>
<p>Тетрабеназин</p> 	<p>Начальная доза по 12,5 мг 1 раз в сутки с увеличением суточной дозы на 12,5 мг с шагом в 1 нед. Увеличение дозы следует проводить до положительного терапевтического эффекта либо появления нежелательных реакций. Максимальная суточная доза: 100 мг. Максимальная разовая доза: 37,5 мг</p>



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

Соответствие поведения пациента рекомендациям врача, включая прием препаратов, диету и/или изменение образа жизни.

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии, как правило, благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным стандартам лечения блефароспазма.
- Несоблюдение указаний врача может привести к развитию ухудшения.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО МЫШЕЧНОГО СОКРАЩЕНИЯ

- Ботулотоксин является препаратом выбора для лечения блефароспазма. Его эффективность в расслаблении патологически сокращенных мышц не вызывает сомнения.
- При эффективности препаратов необходим их регулярный прием для коррекции симптомов блефароспазма.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает эффективность препарата и возможные нежелательные реакции, в данном случае потенциальная польза от лечения должна превышать потенциальные риски.



- **Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии**

1.2. БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — неуклонно прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, обусловленное преимущественным поражением моторной коры, кортикоспинальных и кортиконуклеарных путей, а также периферических мотонейронов передних рогов спинного мозга и двигательных ядер ствола головного мозга, ответственных за произвольные движения.

КОД ПО МКБ-10

G12.2 Болезнь двигательного нейрона.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- **Формы БАС:**
 - **спорадическая форма:** 90–95% случаев БАС:
 - ✦ распространенность — 2–3 случая на 100 000 населения;
 - ✦ возраст дебюта 40–60 лет;
 - ✦ соотношение мужчин и женщин 1,6:1;
 - **семейная форма:** 5–10% случаев БАС:
 - ✦ возраст дебюта 45–50 лет;
 - ✦ соотношение мужчин и женщин 1:1;
 - **ювенильная форма** (мутации в гене *ALS2*) (дебют до 25 лет) и **ранний дебют** (начало в 25–45 лет);
 - **западно-тихоокеанская форма** (БАС + паркинсонизм + деменция):
 - ✦ распространенность: встречается в 100 раз чаще, чем спорадическая форма БАС;
 - ✦ возраст дебюта: до 45 лет;
 - ✦ соотношение мужчин и женщин 2:1.
- **Локализация дебюта:**
 - бульбарная: 30% случаев;
 - шейно-грудная: 35% случаев;
 - пояснично-крестцовая: 30% случаев;
 - первично генерализованная;
 - шейная с респираторным началом.
- **Степень вовлечения верхнего и нижнего мотонейронов:**
 - смешанный вариант: классический БАС — 80% случаев;
 - пирамидный вариант: первичный боковой склероз (синдром Миллса) (окончательный диагноз первичного бокового склероза устанавливается при отсутствии признаков вовлечения нижнего мотонейрона через 4 года от начала заболевания) — 2–3% случаев;
 - сегментарно-ядерный вариант и его крайнее проявление — прогрессирующая мышечная атрофия (5–15% случаев).

- **Распространенность заболевания вдоль пирамидного тракта (изолированные формы болезни двигательного нейрона):**
 - прогрессирующий бульбарный паралич;
 - синдром «свисающих рук»;
 - синдром «свисающих ног»;
 - форма с респираторным дебютом.
- **Скорость прогрессирования:**
 - быстрое прогрессирование (длительность жизни менее 2 лет от начала симптомов);
 - медленное прогрессирование (длительность жизни более 10 лет от начала симптомов).
- **Стадии БАС:**
 - стадия 1 — вовлечение одного уровня пирамидного тракта;
 - стадия 2 — вовлечение двух уровней пирамидного тракта;
 - стадия 3 — вовлечение трех уровней пирамидного тракта;
 - стадия 4а — наличие показаний к гастростоме (вне зависимости от наличия гастростомы);
 - стадия 4б — наличие показаний к неинвазивной вентиляции (вне зависимости от наличия вентиляции).

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

БАС, бульбарная форма с формированием тетрапареза, дисфагии, дыхательных нарушений, стадия 4б.



ДИАГНОСТИКА

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина и течение заболевания варьируют между пациентами.

Раздел	Описание
Основные диагностические признаки	<ul style="list-style-type: none"> • Признаки поражения верхнего мотонейрона (клинически) и нижнего мотонейрона (клинически, нейрофизиологически); • вовлечение краниального, цервикального, грудного и люмбосакрального сегментов; • неуклонное прогрессирование
Критерии El Escorial	<p>Клинически достоверный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона в трех сегментах. <p>Клинически вероятный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона как минимум в двух сегментах. • Некоторые признаки поражения верхнего мотонейрона локализованы ростральнее по отношению к нижнему. <p>Клинически вероятный — лабораторно подтвержденный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона в одном сегменте

Раздел	Описание
	<ul style="list-style-type: none"> • или признаки поражения верхнего мотонейрона в одном сегменте и поражение нижнего мотонейрона, выявленное при игольчатой ЭМГ как минимум в двух регионах (денервационно-реиннервационный процесс с наличием потенциалов фасцикуляций), при условии исключения других диагнозов. <p>Клинически возможный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Не удовлетворяются критерии для клинически вероятного — лабораторно подтвержденного БАС. • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона в одном сегменте, или только признаки поражения верхнего мотонейрона в двух и более регионах, или признаки поражения верхнего мотонейрона роstralнее признаков поражения нижнего мотонейрона
Основные жалобы	<ul style="list-style-type: none"> • Слабость в конечностях; • скованность; • неустойчивость при ходьбе; • болезненные мышечные спазмы; • трудности при вставании со стула и подъеме по лестнице; • свисающие стопы; • свисающая голова; • прогрессирующие трудности при поддержании позы; • мышечные атрофии; • подергивания в мышцах; • усиление поясничного лордоза; • нарушения дыхания; • поперхивание при приеме пищи; • замедление речи; • тихая речь с носовым оттенком; • частые падения; • слюнотечение
Признаки поражения верхнего мотонейрона	<ul style="list-style-type: none"> • Слабость; • спастичность; • гиперрефлексия или сохранные рефлексы; • наличие патологических рефлексов; • клонусы стоп
Клинические признаки поражения нижнего мотонейрона	<ul style="list-style-type: none"> • Слабость; • атрофии; • фасцикуляции; • гипо-/арефлексия; • снижение мышечного тонуса
Клинические признаки бульбарного и псевдобульбарного синдромов	<ul style="list-style-type: none"> • Дисфагия; • дизартрия; • дисфония; • назолалия; • слюнотечение; • повышение/понижение глоточного рефлекса; • насильственный плач и смех; • усиление нижнечелюстного рефлекса; • рефлексы орального автоматизма; • тризм; • ларингоспазм

Раздел	Описание
Не вовлекаются в патологический процесс	<ul style="list-style-type: none"> Нижние мотонейроны ядер черепных нервов III, IV, VI; ядро Онуфа (передние рога S2–S4 сегментов — иннервация сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки)
Дополнительно	У части пациентов может присутствовать респираторная дисфункция (диспноэ, ортопноэ) Лобно-височная деменция может предшествовать или проявляться после начала двигательных нарушений

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Метод исследования	Рекомендовано обязательное проведение	В определенных клинических случаях при необходимости
Анализ крови	<p>Общий анализ крови. Скорость оседания эритроцитов. С-реактивный белок. Аланинаминотрансфераза, аспаратаминотрансфераза, лактатдегидрогеназа. Тиреотропный гормон, свободный тироксин, трийодтиронин. Витамин В₁₂, фолиевая кислота. Электрофорез белков сыворотки. Иммуноэлектрофорез белков сыворотки и мочи. Креатинфосфокиназа. Креатинин. Электролиты (натрий, калий, хлор, кальций, фосфор). Глюкоза. Инфекционные маркеры [вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) и сифилис]</p>	<p>Ангиотензинпревращающий фермент. Лактат. Гексозаминидаза А и В. Антитела к GM-1 ганглиозиду. Антинейрональные антитела. Антитела к ганглиозидам. Ревматоидный фактор, ANA, антитела к ДНК. Антитела к рецептору ацетилхолина, анти-MUSK-антитела. Анализ на боррелии. Генетический анализ (<i>SOD1, SMN, SBMA, TDP43, FUS, C9orf72</i>). Анализ насыщенных жирных кислот с очень длинными цепями (VLCFA). Анализ на гормоны паращитовидных желез</p>
Нейрофизиологические методы	Игольчатая ЭМГ. Стимуляционная электронейромиография	Транскраниальная магнитная стимуляция
Методы лучевой диагностики	Нейровизуализация (МРТ, КТ головного и спинного мозга в зависимости от клинической картины). Рентгенография органов грудной клетки	Маммография. КТ грудной клетки Проведение онкопоиска (КТ, ультразвуковое исследование)
Ликвор		Цитоз. Цитология. Общая концентрация белка (может быть отмечено умеренное повышение белка — менее 1 г/л). Глюкоза. Лактат в ликворе.

Метод исследования	Рекомендовано обязательное проведение	В определенных клинических случаях при необходимости
		Электрофорез белка в ликворе, включая IgG-индекс. Серологические тесты (боррелии, вирусы)
Анализ мочи		Кадмий. Свинец (в суточной моче). Ртуть. Марганец. Иммуноэлектрофорез мочи
Биопсия (при наличии показаний)		Мышцы. Нерва. Лимфоузла. Костного мозга

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ БОЛЕЗНИ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Рекомендуется прохождение медико-социальной экспертизы (МСЭ) с присвоением соответствующей постоянной группы инвалидности с учетом неуклонного характера прогрессирования заболевания с момента установления диагноза.

Рекомендована оценка двигательной функции и повседневной активности, в том числе с привлечением МСЭ и социальных работников, с целью определения индивидуальной программы реабилитации и необходимых вспомогательных средств (кресло-каталка с типом привода и управления согласно нуждам пациента и его функциональному статусу, ходунки, трость, ходунки-ролляторы, функциональная кровать, противопролежневый матрас и т.д.).

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Заболевание является неуклонно прогрессирующим; цель лечения — наиболее эффективный возможный контроль симптомов заболевания.



Медицинская помощь нередко оказывается амбулаторно.

Показания для плановой госпитализации в отделение многопрофильного стационара	Показания для плановой госпитализации в паллиативное отделение и в хоспис
<ul style="list-style-type: none">• Диагностический поиск.• Установка гастростомы.• Подбор параметров вентиляции легких.• Плановая установка трахеостомы.• Подбор симптоматической терапии при неэффективности терапии в амбулаторных условиях	<ul style="list-style-type: none">• Неэффективность контроля симптомов на любой стадии заболевания.• Социальные показания.• Терминальная стадия заболевания

При постановке диагноза БАС необходимо проинформировать терапевта и врача паллиативной помощи по месту жительства, врача лечебной физической культуры (ЛФК).

Рекомендован регулярный скрининг нутриционного статуса, при наличии показаний — коррекция пищевого рациона и проведение сипингового питания, решение вопроса об установке гастростомы (эндоскопически) или при невозможности установки гастростомы — назогастрального зонда.

Рекомендован регулярный скрининг дыхательного статуса. При БАС существует три подхода к устранению дыхательных нарушений:

- 1) респираторная поддержка;
- 2) лекарственная поддержка;
- 3) нелекарственные методы.

Респираторная поддержка в виде неинвазивной вентиляции легких — эффективный способ смягчения симптомов дыхательной недостаточности. Кроме того, при прогрессировании дыхательных расстройств или непереносимости неинвазивной вентиляции легких возможно использование инвазивной вентиляции легких. Однако универсального метода дыхательной поддержки, подходящего всем пациентам, не существует, и решение о степени такой поддержки, одно из самых трудных при БАС, необходимо принимать совместно с врачом и родственниками пациента. Более подробную информацию об этих двух методах можно найти на сайте <http://als-info.ru>.

Лекарственная поддержка направлена на устранение или уменьшение субъективных переживаний при чувстве нехватки воздуха (см. таблицу по немедикаментозным и медикаментозным методам лечения).

Описанные методы не противоречат друг другу, а в большинстве случаев осуществляется их сочетание.

При БАС не рекомендовано использование кислорода из-за высокого риска развития остановки дыхания.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Физиотерапия, респираторная поддержка и организация жилого пространства крайне важны для пациентов с БАС.

Также необходимо периодическое посещение диетолога для составления сбалансированной диеты и нутритивной поддержки, чтобы избежать чрезмерного снижения массы тела, постараться обеспечить поддержание мышечной силы (особенно у пациентов с нарушенным глотанием).

Рекомендованы занятия с логопедом и музыкальным терапевтом с целью проведения комплекса упражнений для коррекции нарушений дыхания, глотания и речи.

По мере прогрессирования заболевания вовлекается дыхательная мускулатура. Неинвазивная вентиляция легких и дыхательная гимнастика могут значительно повысить качество и продолжительность жизни пациента.

Упражнения могут улучшить устойчивость, предотвратить формирование контрактур, замедлить прогрессирование мышечной слабости и атрофии. Растяжка и укрепление мышц могут уменьшить спастичность, увеличить объем движений и улучшить кровообращение.

Использование тростей, ортезов, инвалидных кресел, устройств, генерирующих речь, позволяет пациентам дольше оставаться относительно независимыми.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

У пациента должен быть доступ к терапевту, медицинской сестре, физическому терапевту, эрготерапевту, врачу, обученному оценке респираторных функций и использованию вспомогательной вентиляции легких, логопеду, психологу, социальному работнику. Эти специалисты должны иметь возможность обмена информацией между собой для совместного с пациентом и его семьей принятия решений о проводимой терапии.

Необходимо постоянное наблюдение врача-невролога и врача паллиативной помощи как минимум каждые 3 мес.

Необходимо регулярно оценивать функцию дыхания (с использованием спирометрии и неинвазивной пульсоксиметрии, анализа газов крови) и глотания для своевременного назначения неинвазивной вентиляции легких и установки гастростомы.

ВАКЦИНАЦИЯ

Согласно приказу Минздрава России от 21.03.2014 №125н, лицам с хроническими заболеваниями показана вакцинация от гриппа, а взрослым из групп риска и лицам старше 60 лет, страдающим хроническими заболеваниями легких, — вакцинация от пневмококковой инфекции. Таким образом, больным БАС показана вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции.