

“Астана Медицина Университеті” АҚ

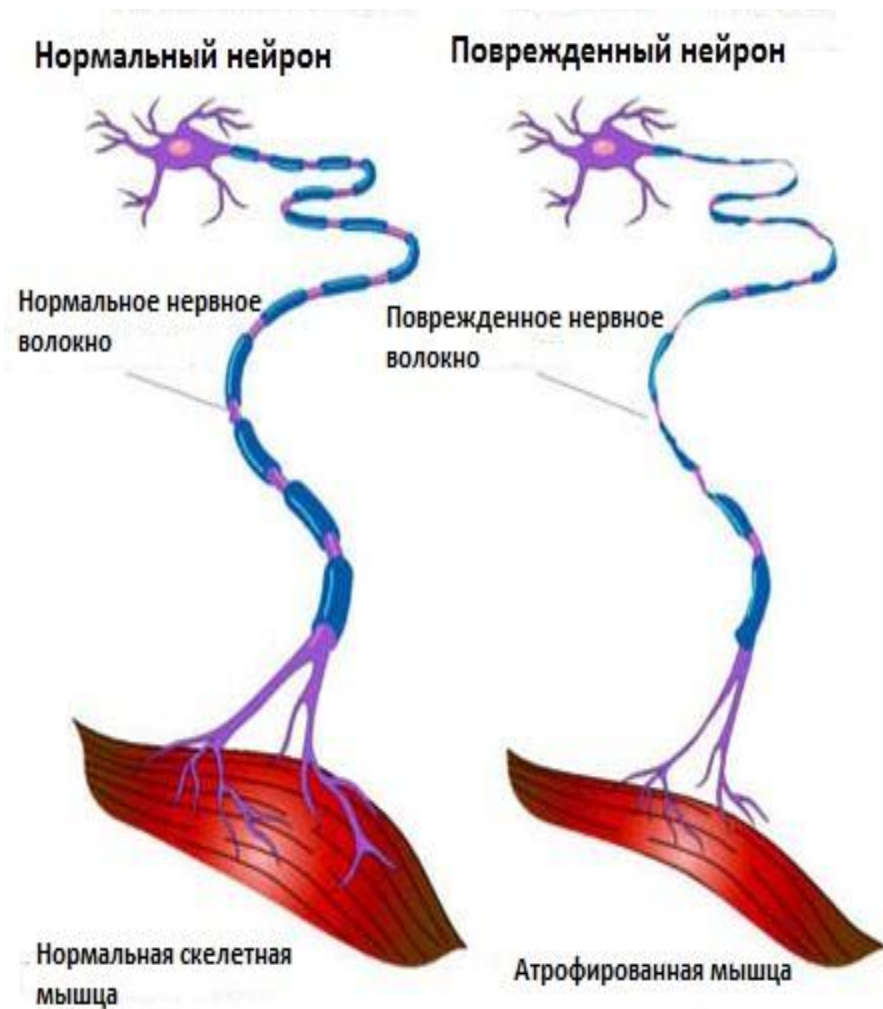
Тақырыбы: Бүйірлі амиотрофикалық склероз.



Орындаған: Айтбаева Г.
Тобы: 602ЖДП
Тексерген: Балтаева Ж. Ш.

Бүйірлі амиотрофикалық склероз

- Моторлы нейрон ауруы, Шарко ауруы, Лу Герига ауруы- жоғарғы және төменгі қозғалғыш нейрондардың зақымдалуымен жүретін орталық жүйке жүйесінің жай дамитын дегенеративті ауруы. Алғашында паралич одан кейін бұлшықеттердің атрофиясымен көрінеді.

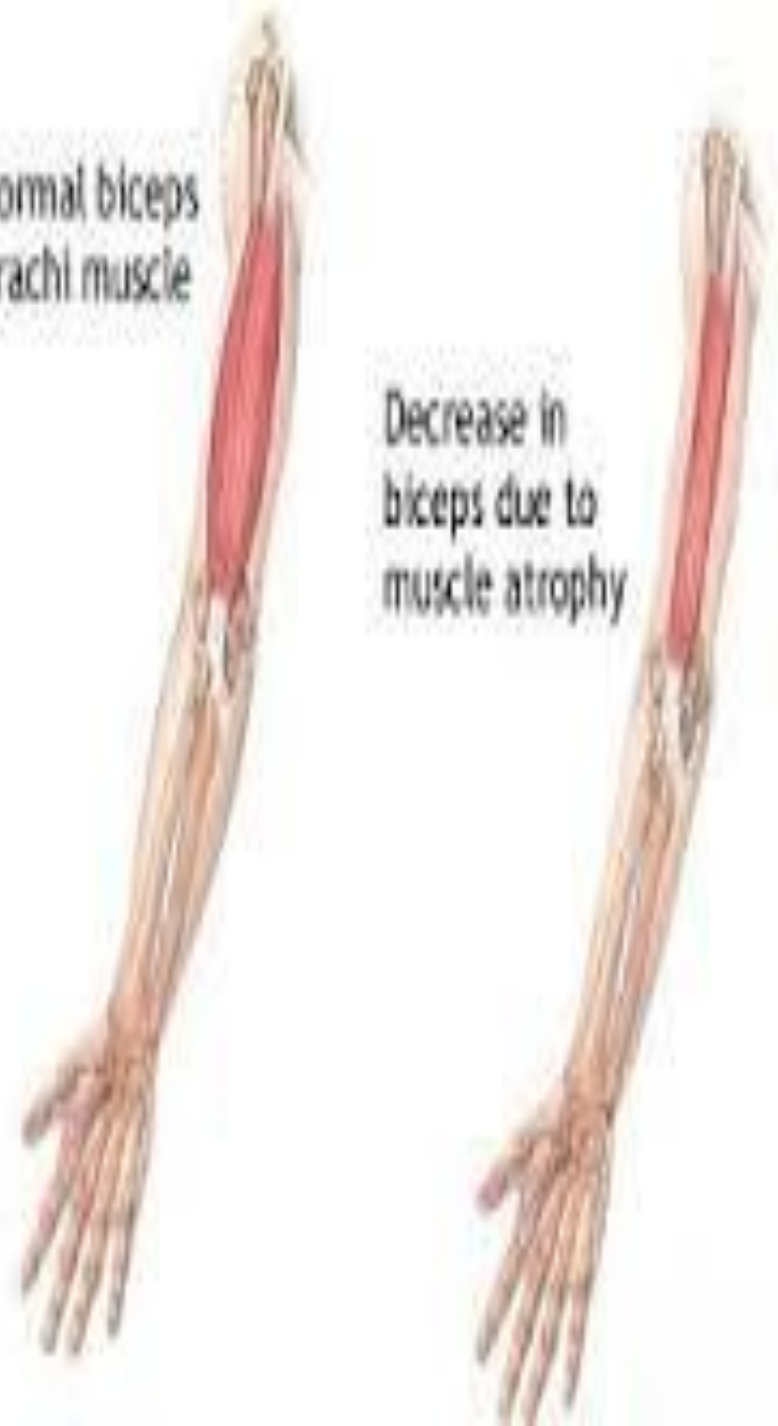


Этиология

- БАС ауруын алғаш 1869жылы Жан Мартен Шарко анықтаған. Нақты этиологиясы белгісіз. 5% жағдайда тұқым қуалайды. 20% жағдайда супероксиддисмутаза-1 гені мутация әсерінен, яғни 21 хромосомада орналасады. Аутосомды-доминантты тұқым қуалайды.
- Патогенезінде глутамат жүйесінің белсенділігі жоғарылауы әсерінен нейрондардың өліміне алып келеді. Әр фибрилярлы бұлшықет қозғалысы кезінде жұлындағы бір мотонейронның өлімі болады. Бұл дегеніміз сол жердің бұлшықеті нервтенбей, қозғалыссыз атрофияға ұшырайды.

Normal biceps
brachii muscle

Decrease in
biceps due to
muscle atrophy



Нормальная
мышца



Мышечная
атрофия

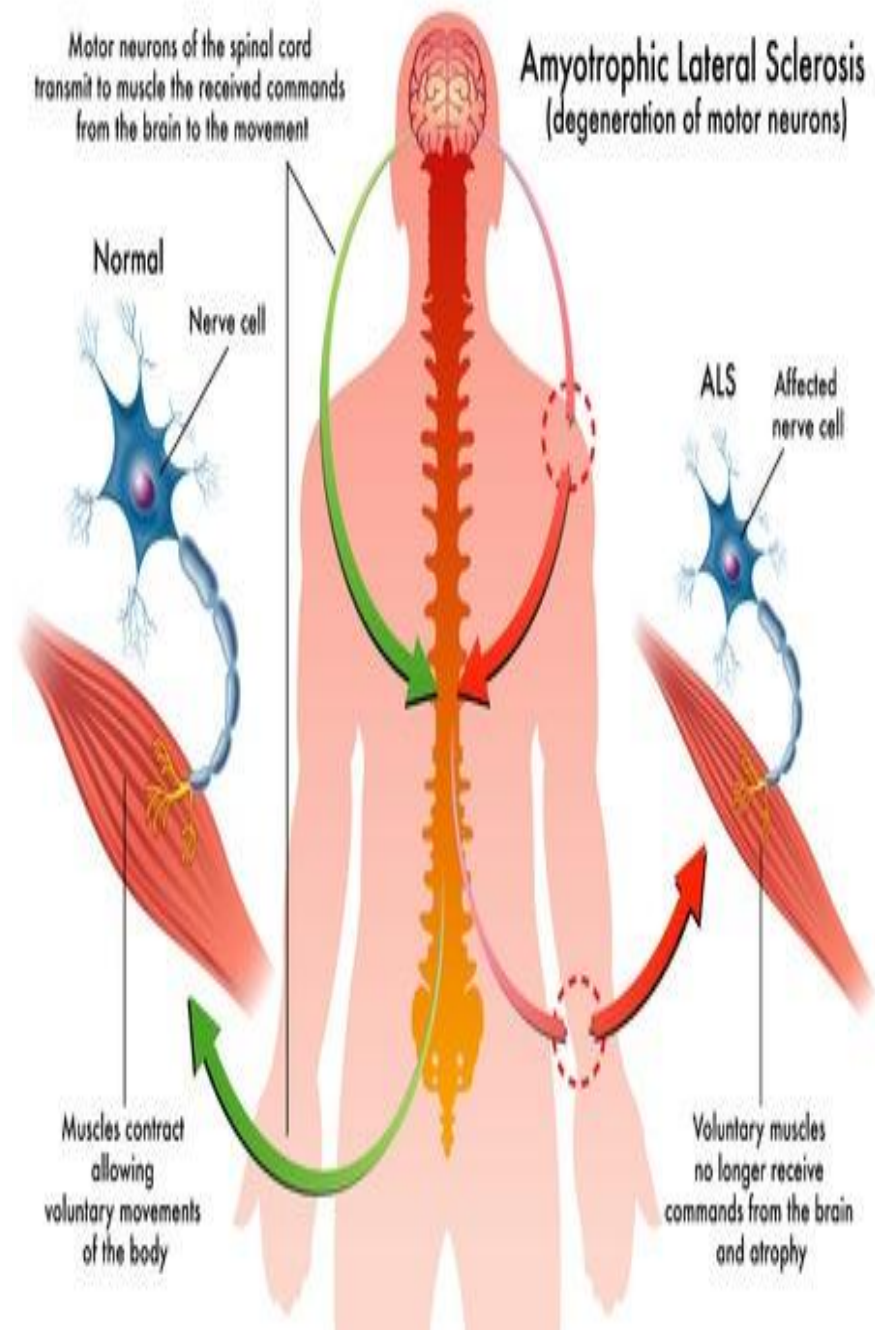
Ауру ағымы:

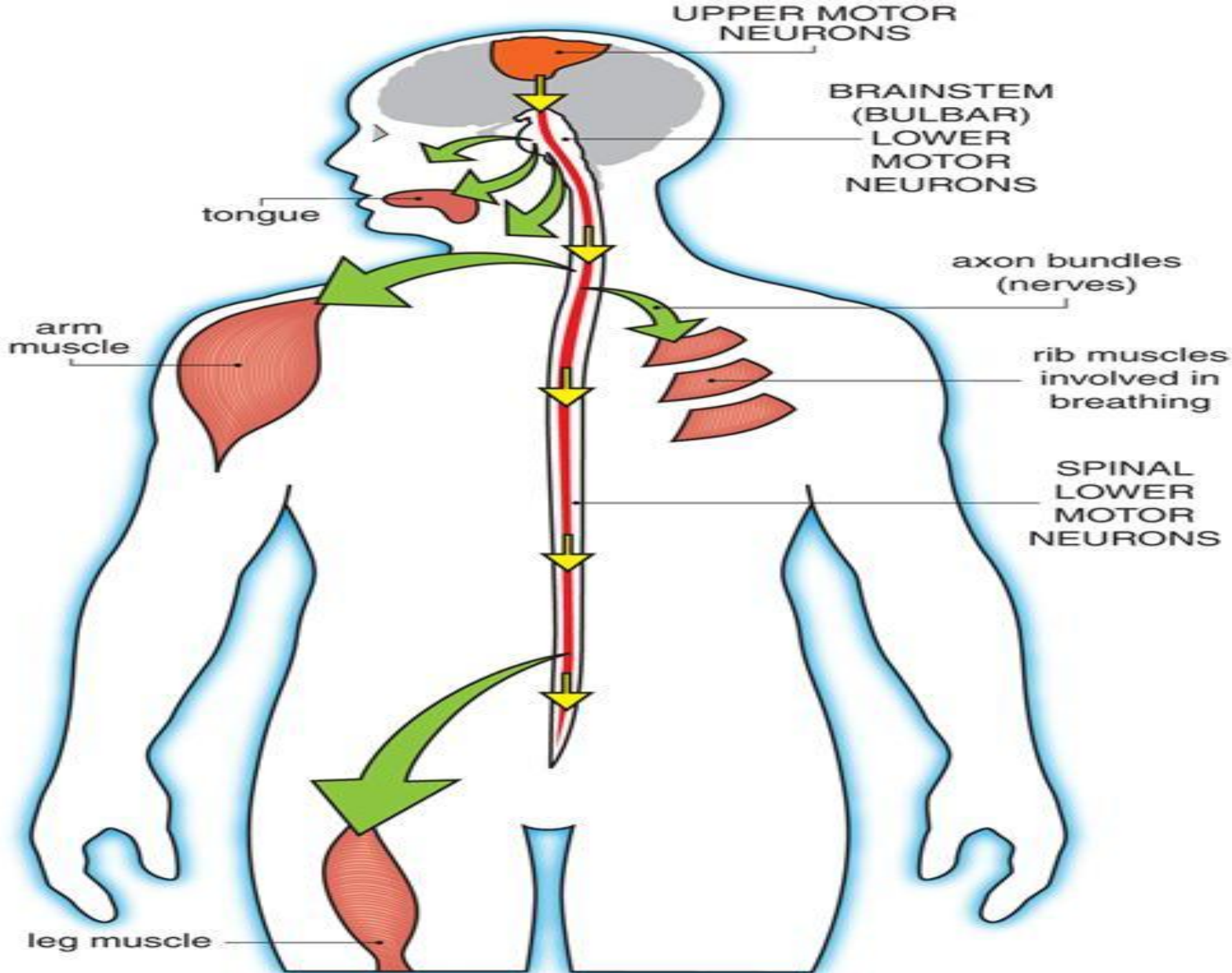
- Аурудың ерте белгілері: аяқ немесе қол бұлшықеттер тартылуы, тырыспа, ұюы, аяқ немесе қол әлсіздігі, сөйлеудің қиындауы. Бұлшықет атрофиясы болғанша БАС ауруын анықтау қиын. Көп науқастарда алғаш аяқтарында өзгеріс пайда болады, яғни жүрген кезде сүрініп құлау, тізе буынының бүгілмей қалуы. Кейде қолдан басталады ол кезде саусақтармен қарапайым қимылдарды істей алмау яғни бүгу, жазу. Бульбарлы БАС сөйлеудің бұзылысымен көрінеді: науқас мұрнымен сөйлейді, гнусавит, дауыс ырғағын басқара алмайды, соңында жұтыну қиындайды.

- БАС симптомдары жоғарғы және төменгі қозғалыс нервтерінің зақымдалуымен көрінеді:
- Жоғарғы қозғалыс нейрондарының зақымдалуы: бұлшықет гипертонусы, гиперрефлексия, Бабинский рефлекс.
- Төменгі қозғалыс нейрондарының зақымдалуы: бұлшықет әлсіздігі, атрофиясы, тырыспалар, еріктен тыс фасцикуляция.
- Соңына қарай науқас өзі қозғала алмай қалады. Ақыл еске әсер етпейді, бірақ терең депрессияға алып келеді. Аурудың соңғы этаптарында тыныс алу мускулатурасының зақымдалуынан науқас өкпенің жасанды вентиляциясымен өмір сүреді.

- Қай аймақтағы мотонейронның зақымдалуына байланыс клиникалық көрінісін көреміз:
- ***Спинальді мотонейрондар зақымдалса:*** бір аяқтың немесе қолдың бұлшықеттерінің әлсіздігі. Қозғалыс кезінде спазм бұлшықеттің, көбіне таңертең, фасцикуляция. Бүккіш бұлшықетке қарағанда жазғыш бұлшықет көп зақымдалады.
- ***Ми бағанының мотонейрондары зақымдалса:*** шайнау қиындауы, жұту, мимикалық бұлшықеттердің және тілді қимылдату қиындауы.
- ***Қыртыс асты мотонейрондар зақымдалса:*** сіңірлік рефлексдер жоғарылайды, бұлшықет тонусы жоғарылайды,
- ***Кортиконуклеарлы жол мотонейрон зақымдалса:*** псевдобульбарлы паралич дизартрия, еріксіз күлкі немес жылау.

- Симптомдар:
- әлсіздік
- бұлшық ет спазмы
- сөйлеу бұзылысы және жұтыну қиындауы
- тепе теңдік сақтай алмау
- спастика
- патологиялық рефлексдер
- атрофия
- табанның тартылуы
- Респираторлы бұзылыс
- еріктен тыс күлкі және жылау
- депрессия.





UPPER MOTOR NEURONS

BRAINSTEM (BULBAR) LOWER MOTOR NEURONS

tongue

axon bundles (nerves)

arm muscle

rib muscles involved in breathing

SPINAL LOWER MOTOR NEURONS

leg muscle

Емі

- Әрі қарай дамуын тежеу үшін Рилузол (рилутек) препаратын қолданамыз. БАС ауруын тежейтін жалғыз препарат. 1995жылдан бері белгілі. Глутаматтың шығуын тежейді.
- Симптоматикалық емдейміз. Нақты емі әлі күнге дейін анықталмаған.