



В. В. КОСТЕНКО, Ю. І. ГОЛОВЧЕНКО

Національна медична академія післядипломної освіти
імені П. Л. Шупика, Київ

Важливість немоторних симптомів у клінічній картині хвороби рухового нейрона

Мета — визначити частоту і структуру немоторних симптомів, їх клінічне значення на ранніх стадіях бічного аміотрофічного склерозу (БАС), а також вплив статі на вираженість немоторних виявів.

Матеріали і методи. У дослідження залучено 52 пацієнта з БАС (22 жінки та 30 чоловіків) і 44 особи контрольної групи без нейродегенеративних захворювань (15 жінок та 29 чоловіків). Середній вік пацієнтів в основній групі становив $(56,7 \pm 11,3)$ року (27—79 років), у контрольній групі — $(59,7 \pm 12,4)$ року (33—79 років). Для виявлення немоторних порушень використовували шкалу немоторних симптомів (ШНС). Оцінку прогресування хвороби проводили за допомогою функціональної переглянутої і розширеної шкали оцінки БАС (ALSFRS-R).

Результати. У хворих на БАС статистично значущо частіше траплялися такі немоторні симптоми, як втрата маси тіла (75,0%), біль (61,5%), пітливість (55,8%) і занепокоєння (53,8%). Ризик втрати маси тіла, падінь у 8 разів перевищував такий у контрольній групі, а ризик появи больових відчуттів — у 2,5 разу. У пацієнтів молодше 60 років статистично значущо частіше спостерігали падіння ($\chi^2 = 5,54$; $p = 0,02$) і зниження лібідо ($\chi^2 = 4,04$; $p = 0,04$) порівняно з контрольною групою. Середній бал за шкалою ALSFRS-R становив 38,5. При кореляційному аналізі виявлено помірний обернено пропорційний зв'язок між кількістю балів за шкалою ALSFRS-R і ШНС ($r = -0,45$; $p = 0,001$).

Висновки. Немоторні симптоми є обов'язковою ознакою хвороби мотонейрона і часто можуть бути чутливим індикатором загального функціонального стану хворих. У структурі немоторних симптомів у хворих на БАС переважають шлунково-кишкові порушення. Наявність у пацієнтів немоторних симптомів свідчить про мультисистемний характер цього фатального захворювання. Використання ШНС у пацієнтів із БАС на ранніх стадіях хвороби дасть змогу неврологам своєчасно виявляти немоторні порушення.

Ключові слова: бічний аміотрофічний склероз, немоторні симптоми, шкала немоторних симптомів, хвороба рухового нейрона.

Хвороба рухового нейрона — це нейродегенеративне, швидко прогресуюче, невиліковне захворювання, яке спричиняє ураження верхніх мотонейронів у первинній моторній корі, ядрах стовбура головного мозку і нижніх мотонейронів передніх рогів спинного мозку.

Із часу відкриття бічного аміотрофічного склерозу (БАС) професором невропатології Ж.-М. Шарко у 1869 р. це захворювання залишається значною мірою незрозумілим. Відомий невропатолог професор М. І. Аствацатуров так описував прогноз БАС «хвороба спричиняє досить тяжкі страждання,

дуже рано призводить до повної інвалідності та за 2—5 років закінчується смертю при явищах загального виснаження та утруднення дихання». Хоча уявлення про БАС розширилося, зберігаються «білі плями» в розумінні цієї хвороби. Зокрема мало відомо про ранні немоторні вияви хвороби.

Спеціалізована група Всесвітньої федерації неврології зарахувала БАС до захворювань мотонейронів з невизначеною етіологією.

За даними Глобального фонду аналізу хвороб, у 2016 р. хвороба рухового нейрона стала причиною смерті 34 325 пацієнтів, а загалом у світі було зареєстровано 330 918 хворих на БАС [12]. Середня тривалість життя після появи симптомів становить від

© В. В. Костенко, Ю. І. Головченко, 2020

З до 5 років з неминучим погіршенням якості життя. До 60 міс доживають лише 22% хворих на БАС [19].

Виділяють спорадичний та сімейний типи захворювання. До спорадичного належить більшість випадків (близько 90%) захворювання, на частку сімейного типу припадає близько 10%. Після відкриття у 1993 р. першого гена супероксиддисмутази, пов'язаного з БАС (*SOD1*), виявлено понад 20 генів, пов'язаних як із сімейними, так і зі спорадичними формами БАС. Клінічна картина спорадичних випадків не відрізняється від такої сімейних, за винятком того, що в останніх менший середній вік початку симптомів [15].

Першою клінічною ознакою хвороби може бути прогресуюча слабкість дистальних м'язів кінцівок або м'язів, які іннервуються бульбарною групою черепних нервів. Ураження мотонейронів призводить до появи мимовільних фасцикуляцій, атрофії м'язів, підвищення їх тону, можуть виявлятися патологічні пірамідні знаки. Рідше захворювання може починатися бульбарним і псевдобульбарним синдромом. У такому випадку невролог може виявити поєднання спастичних та в'ялих компонентів: атрофію і слабкість мимічних та жувальних м'язів, фібриляцію м'язів язика, назофонію, дизартрію, дисфагію, насильницький плач або сміх, зниження кашльового і глоткового рефлексів тощо.

Для надання допомоги хворим на БАС використовують рилузол (Боризол) — препарат, який зменшує ексайтотоксичне ушкодження мотонейронів шляхом інгібування вивільнення глутамату та збільшує тривалість життя на 2—3 міс [17]. Арсенал вітчизняного невролога в 2018 р. поповнився препаратом едаравоном (Ксаврон). Едаравон є препаратом з вираженою радикал-поглинальною здатністю, він нейтралізує супероксидний і гідроксильний радикали, зменшуючи пошкодження гематоенцефалічного бар'єра, а також підвищує рівень простагліну, забезпечуючи нейропротекцію у рухових нейронах. Він безпечний і ефективний, особливо на початкових стадіях БАС, у пацієнтів з нормальними показниками функції зовнішнього дихання [21].

Питання щодо патогенезу, ранніх виявів та діагностики БАС остаточно не вивчено. Для деяких нейродегенеративних захворювань, наприклад, хвороби Паркінсона, характерним є ураження немоторних регіонів, структури нюхової цибулини накопичують α -synuclein агрегати на декілька років раніше, ніж клітини у чорній речовині середнього мозку. Відомо також, що виявлення гіпосмії може допомогти лікарю диференціювати хворобу Паркінсона від інших причин паркінсонізму. Гіпосмія у пацієнта може бути передвісником розладів когнітивних функцій [8].

Для БАС характерне поширення патологічного субстрату (pTDP-43-включення) вздовж аксонних шляхів на віддалені та сусідні з первинною моторною корою ділянки (ретикулярна формація

стовбура, червоне ядро, зацентральна звивина, смугасте тіло, нижні оливи) [7]. Можливо, для цієї хвороби також характерні субклінічні симптоми.

Немоторні симптоми, такі як порушення смаку, сну, втрата маси тіла, ознаки депресії, описані при хворобі мотонейрона, недостатньо вивчено [10].

Больові відчуття у пацієнтів з хворобою рухового нейрона також належать до немоторних симптомів. У пацієнтів із БАС вони трапляються досить часто, за винятком випадків з бульбарним дебютом. Виявлено, що симптоми захворювання прогресують значно повільніше у хворих без больового синдрому [11].

Патологічні зміни при БАС виходять за межі центральної нервової системи. Є дані про залучення шкірних покривів. Описано дегенерацію вегетативних волокон, зменшення кількості тілець Мейснера у сосочковому шарі дерми, густини холінергічних та норадренергічних волокон, виявлених при біопсії у пацієнтів із БАС [20]. Також є дані про дисфункцію шлунково-кишкового тракту навіть у пацієнтів, які не висувають відповідних скарг. Наприклад, часто може виникати затримка спорожнення шлунка, яка може призвести до зменшення обсягу споживання їжі [23]. Разом із дисфагією це призводить до розвитку аліментарної недостатності. Ця клінічна проблема потребує уваги лікарів.

Мета роботи — визначити частоту і структуру немоторних симптомів, їх клінічне значення на ранніх стадіях бічного аміотрофічного склерозу, а також вплив статі на вираженість немоторних виявів.

Матеріали і методи

Дослідження було схвалено експертною комісією з питань етики Національної медичної академії післядипломної імені П.Л. Шупика. Від усіх учасників отримано інформовану згоду на участь у дослідженні.

Обстежено 52 пацієнтів з БАС (22 жінки та 30 чоловіків). Контрольну групу утворили 44 особи (15 жінок та 29 чоловіків) без нейродегенеративних захворювань. Групи були порівнянні за середнім віком і співвідношенням статей.

Діагноз хвороби рухового нейрона встановлювали відповідно до переглянутих Ель-Ескоріальських діагностичних критеріїв [3].

З дослідження вилучали пацієнтів із непідтвердженим діагнозом БАС, спінальною м'язовою атрофією та фронто-темпоральною деменцією, а також осіб, які не дали інформованої згоди.

Усім хворим проведено клініко-неврологічне обстеження з використанням сучасних інструментальних методів діагностики (магнітно-резонансна томографія спинного та головного мозку, електронейроміографія). Для виявлення немоторних симптомів у пацієнтів основної і контрольної груп застосовували шкалу немоторних симптомів (ШНС, NMSQuest). Цю шкалу використовують у клінічних

Т а б л и ц я 1
Демографічні та клінічні характеристики обстежених осіб

Показник		Основна група (n = 52)	Контрольна група (n = 44)	U	p
Вік, роки	Me (IQR) Min—Max	58 (51—66) 27—79	62 (51—70) 33—79	971,5	0,20
Жінки		22 (43,2%)	15 (34,1%)	0,68	0,41
Загальний бал ШНС	Me (IQR) Min—Max	7,4 (4,0—9,75) 3—16	5 (4,0—7,0) 0—14	794,5	0,01

дослідженнях у пацієнтів із хворобою Паркінсона та хворобою рухового нейрона [5, 6, 9]. Опитувальник містить 31 запитання, згруповане в 6 доменів (секцій): шлунково-кишкові порушення, порушення сечовипускання, нейропсихічні порушення, порушення сну, сенсорні порушення, інші немоторні симптоми. Пацієнти на кожне запитання відповідали «так» чи «ні» залежно від наявності або відсутності немоторних симптомів. Загальний бал ШНС являв собою суму всіх ствердних відповідей.

Функціональну переглянута і розширену шкалу оцінки БАС (ALSFRS-R) використовували для оцінки прогресування захворювання і аналізу тяжкості моторних симптомів [4].

Порівняння даних проводили з використанням непараметричного U-критерію Манна—Уїтні для загального бала ШНС, доменів ШНС і віку, оскільки показники в вибірках не відповідали нормальному розподілу. Для порівняння розподілу за статтю, віком і часток відповідей «так» і «ні» в групах застосовували критерій χ^2 . Для аналізу зв'язків використовували ранговий коефіцієнт кореляції Спірмена. Дані проаналізовано із застосуванням програмного забезпечення IBM SPSS Statistics Subscription Trial (Classic) 26.0. Дані наведено у вигляді медіани (Me) та межквартильного інтервалу (IQR). Рівень значущості приймали як $p \leq 0,05$.

Результати та обговорення

Середній вік пацієнтів в основній групі становив $(56,7 \pm 11,3)$ року, у контрольній групі — $(59,7 \pm 12,4)$ року (табл. 1). В основній та контрольній групах переважали чоловіки (57,7 та 65,9% відповідно). Це узгоджується з даними інших авторів [16].

У досліджуваній вибірці переважав шийний клінічний дебют (25 (48,1%)), бульбарний підтип спостерігали у 12 (23,1%), поперековий — у 15 (28,8%). Середній бал за шкалою ALSFRS-R становив 38,5 (міжквартильний інтервал — 33,0—41,75). В основній групі виявлено 30 видів немоторних симптомів. Загальний бал за ШНС був статистично значуще вищим при БАС (відповідно 3—16, у середньому — $7,4 \pm 3,5$ та 0—14, у середньому — $5,4 \pm 2,7$).

Порівняльний аналіз груп виявив статистично значущу різницю за доменами ШНС «шлунково-кишкові порушення» ($U = 408,0$; $p = 0,001$) та «інші порушення» (разом з гіпергідрозом та падіннями)

($U = 781,5$; $p = 0,005$). За іншими доменами різниця не досягала рівня статистичної значущості (табл. 2).

У хворих на БАС у структурі немоторних симптомів перше місце за частотою посідала втрата маси тіла (39 (75,0%)), друге — біль (32 (61,5%)), третє — пітливість 29 (55,8%), у контрольній групі — відповідно порушення статевого потягу (29 (65,9%)), біль і денна сонливість (17 (38,6%)) та занепокоєння і безсоння (16 (36,4%)) (рисунки).

В основній групі виявлено статистично значущу різницю за домінуванням таких немоторних симптомів, як біль ($\chi^2 = 5,0$; $p = 0,03$; $\phi = 0,23$), втрата маси тіла ($\chi^2 = 41,87$; $p = 0,001$; $\phi = 0,66$), пітливість ($\chi^2 = 35,16$, $p = 0,001$; $\phi = 0,61$) та падіння ($\chi^2 = 14,3$; $p = 0,001$; $\phi = 0,39$). Гіпергідроз і втрату маси тіла у більшості пацієнтів із БАС відзначали ще до появи рухових порушень.

У пацієнтів із БАС ризик виникнення певних порушень збільшується більше ніж у 8 разів порівняно з контрольною групою: втрата маси тіла (відносний ризик (ВР) 8,3, 95% ДІ 3,2—21,3), ймовірність падінь (ВР 8,04, 95% ДІ 2,0—32,6), а ризик виникнення болю — майже в 2,5 разу (ВР 1,6, 95% ДІ 1,1—2,4).

Виявлено обернено пропорційний зв'язок розмірної сили між загальною оцінкою за шкалою ALSFRS-R та ШНС ($\rho = -0,45$, $p = 0,001$).

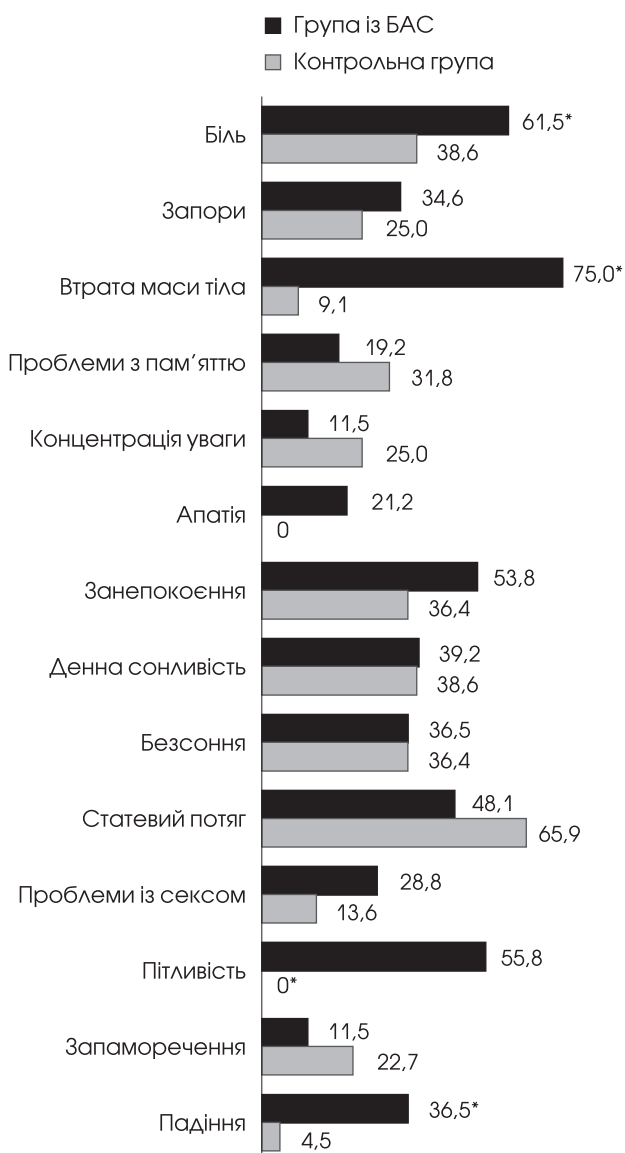
У досліджуваній вибірці не встановлено впливу статі на вираженість немоторних симптомів. У пацієнтів із БАС молодше 60 років статистично значуще частіше (вдвічі) спостерігали падіння

Т а б л и ц я 2
Показники за доменами шкали немоторних симптомів (Me (IQR))

Порушення	Основна група (n = 52)	Контрольна група (n = 44)	U	p
Сенсорні	1 (0—1)	1 (0—1)	994,0	0,22
Шлунково-кишкові	2 (1—2)	0 (0—1)	408,0	0,001
Сечовипускання	0 (0—0)	0 (0—1)	995,0	0,14
Нейропсихічні	1 (0—2)	1 (0—2)	1118,5	0,84
Сну	1 (0—2)	1 (0—2)	1102,5	0,75
Інші	2 (1—3)	1 (1—2)	781,5	0,005

Таблиця 3
Вплив віку на деякі немоторні симптоми

Порушення	Основна група (n = 52)				Контрольна група (n = 44)			
	≤ 60 років	> 60 років	χ^2	p	≤ 60 років	> 60 років	χ^2	p
Проблеми з пам'яттю	5 (16,7%)	5 (22,7%)	0,30	0,59	3 (15,0%)	11 (45,8%)	4,78	0,03
Статевий потяг	18 (60,0%)	7 (31,8%)	4,04	0,04	16 (80,0%)	13 (54,2%)	3,24	0,07
Падіння	15 (50,0%)	4 (18,2%)	5,54	0,02	1 (5,0%)	1 (4,2%)	0,02	0,89



* Статистично значуща різниця щодо контрольної групи ($p < 0,05$).

Рисунок. Частота основних немоторних симптомів у групі пацієнтів із БАС та контрольній групі

($\chi^2 = 5,54$; $p = 0,02$) і проблеми із сексуальним потягом ($\chi^2 = 4,04$; $p = 0,04$) на відміну від контрольної групи, але вікових змін пам'яті не зафіксовано

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження, редагування — В. К., Ю. Г.; збір та опрацювання матеріалу, написання тексту — В. К.

(табл. 3), тоді як у контрольній групі частота проблем із пам'яттю була втричі більшою ($\chi^2 = 4,78$; $p = 0,03$).

З огляду на той факт, що падіння, особливо у літніх осіб, є однією з провідних причин серйозних нефатальних травм, отриманих нами та іншими авторами дані щодо підвищеного ризику падінь у пацієнтів із БАС [2, 22] свідчать, що профілактика падінь у цієї категорії пацієнтів має бути пріоритетним напрямом превентивних заходів під час амбулаторного прийому.

Важливі чинники, що впливають на загальний прогноз і якість життя пацієнтів із БАС, — втрата маси тіла і дисфагія. Втрата маси тіла спостерігається не лише у хворих з бульбарними порушеннями, а і в осіб зі спінальним дебютом, без ознак дисфагії [18]. Відповідно до сучасних уявлень дисфагія на ранніх стадіях БАС має змішаний сенсомоторний характер порушень, а вже на пізніх значно преважує моторний компонент [1, 13]. Тому консультація дієтолога має бути в обов'язковому переліку консультативної підтримки хворих. Отримані дані про наявність гіпергідрозу на ранніх і доклінічних стадіях захворювання можуть свідчити про підвищення активності симпатичної нервової системи [14].

Висновки

Як показало дослідження, нерухомі вияви є облігатною ознакою хвороби мотонейрона.

У структурі немоторних симптомів у хворих на БАС переважають шлунково-кишкові порушення. Частота таких симптомів, як біль, ковтання, втрата маси тіла, пітливість, падіння, значно відрізняється від такої контрольної групи.

Аналіз даних не виявив значущих відмінностей впливу статі на вираженість немоторних симптомів, за винятком пацієнтів із БАС молодше 60 років.

Наявність у пацієнтів немоторних симптомів свідчить про мультисистемний характер цього складного для діагностики та терапії захворювання. Пацієнти відзначають появу вже на доклінічній і ранній стадіях хвороби деяких статистично значущих нерухомих симптомів (гіпергідроз і втрата маси тіла).

Використання ШНС у пацієнтів із БАС на ранніх стадіях хвороби дасть змогу неврологам своєчасно виявляти немоторні порушення.

Література

1. Amin M.R., Harris D., Cassel S.G. et al. Sensory testing in the assessment of laryngeal sensation in patients with amyotrophic lateral sclerosis // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 2016. — 115 (7). — P. 528—534.
2. Bergen G., Stevens M.R., Burns E.R. Falls and fall injuries among adults aged 65 years, 2014 // *Morbidity and Mortality Weekly Report.* — 2016. — Vol. 65 (37). — P. 993—998.
3. Brooks B.R., Miller R.G., Swash M., Munsat T.L. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis // *ALS and other motor neuron disorders.* — 2000. — N 1. — P. 293—299. doi: 10.1080.
4. Castrillo-Viguera C., Grasso D., Simpson E. et al. Clinical significance in the change of decline in ALSFRS-R // *Amyotrophic Lateral Sclerosis.* — 2010. — Vol. 11, N 1—2. doi: 10.3109/17482960903093710.
5. Chaudhuri K.R., Martinez-Martin P., Brown R.G. et al. The metric properties of a novel non-motor symptoms scale for Parkinson's disease: results from an international pilot study // *Mov Disord.* — 2007. — Vol. 22. — P. 1901—1911. doi: 10.1002/mds.21596.
6. Chaudhuri K.R., Martinez-Martin P., Schapira A.H. et al. International multicenter pilot study of the first comprehensive self-completed nonmotor symptoms questionnaire for Parkinson's disease: the NMSQuest study // *Mov Disord.* — 2006. — 21. — P. 916—923. doi: 10.1002/mds.20844.
7. Cykowski M.D., Powell S.Z., Peterson L.E. et al. Clinical significance of TDP-43 neuropathology in amyotrophic lateral sclerosis // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 2017. — Vol. 76, N 5. — P. 402—413. doi: 10.1093/jnen/nlx025.
8. Fullard M.E., Morley J.F., Duda J.E. Olfactory dysfunction as an early biomarker in Parkinson's disease // *Neurosci Bull.* — 2017. — Vol. 33 (5). — P. 515—525.
9. Günther R., Richter N., Sauerbier A. et al. Non-motor symptoms in patients suffering from motor neuron diseases // *Front. Neurol.* — 2016. — Vol. 7. doi: 10.3389/fneur.2016.00117.
10. Gunther R. et al. Non-Motor symptoms in patients suffering from motor neuron diseases // *Frontiers in Neurology.* — 2016. — N 7 (117). doi: 10.3389/fneur.2016.00117.
11. Kostenko V. Characteristics of pain syndrome in motor neuron disease // *International Neurological Journal.* — 2020. — Vol. 16, N 2. doi: 10.22141/2224-0713.16.2.2020.200963.
12. Logroscino G., Piccininni M., Marin B. et al. Global, regional, and national burden of motor neuron diseases 1990—2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016 // *Lancet Neurol.* — 2018. — Vol. 17 (12). — P. 1083—1097.
13. Luchesi K.F., Kitamura S., Mourao L.F. Higher risk of complications in odynophagia-associated dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis // *Arq. Neuropsiquiatr.* — 2014. — 72 (3). — P. 203—207.
14. Martíneza B.H.R., Escamilla-Ocaña C.E., Hernández-Torre M. Non-motor neurological symptoms in patients with amyotrophic lateral sclerosis // *Neurología (English ed.).* — 2018. — Vol. 33, N 7. — P. 474—476. doi: 10.1016/j.nrl.2016.05.002.
15. Mathis S., Goizet C., Soulages A. et al. Genetics of amyotrophic lateral sclerosis: A review // *J. Neurol. Sci.* — 2019. — Vol. 399. — P. 217—222. doi: 10.1016/j.jns.2019.02.030.
16. McCombe P., Henderson R. Effects of gender in amyotrophic lateral sclerosis // *Gend Med.* — 2010. — N 7. — P. 557—570.
17. Miller R.G., Mitchell J.D., Moore D.H. Riluzole for Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)/motor Neuron Disease (MND) // *Cochrane Database Syst Rev.* — 2012. — Vol. 2012 (3).
18. Moglia C., Calvo A., Grassano M. et al. Early weight loss in amyotrophic lateral sclerosis: outcome relevance and clinical correlates in a population-based cohort // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2019. — Vol. 90 (6). — P. 666—673.
19. Morris J., Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and related motor neuron diseases: overview // *Neurodiagn.* — 2015. — Vol. 55 (3). — P. 180—189.
20. Nolano M., Provitera V., Manganelli F. et al. Non-motor involvement in amyotrophic lateral sclerosis: new insight from nerve and vessel analysis in skin biopsy // *Neuropathol Appl. Neurobiol.* — 2017. — Vol. 43 (2). — P. 119—132. doi: 10.1111/nan.12332.
21. Sawada H. Clinical efficacy of edaravone for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis // *Exp. Opin. Pharmacother.* — 2017. — Vol. 18 (7). — P. 735—738.
22. Schell W.E., Mar V.S., Da Silvac P. Correlation of falls in patients with amyotrophic lateral sclerosis with objective measures of balance, strength, and spasticity // *NeuroRehabilitation.* — 2019. — Vol. 44 (1). — P. 85—93. doi: 10.3233/NRE-182531.
23. Toepfer M., Folwaczny C., Klausner A. et al. Gastrointestinal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis // *ALS and other motor neuron disorders.* — 1999. — N 1. — P. 15—19.

В. В. КОСТЕНКО, Ю. И. ГОЛОВЧЕНКО

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика, Киев

Важность немоторных симптомов в клинической картине болезни двигательного нейрона

Цель — определить частоту и структуру немоторных симптомов, их клиническое значение на ранних стадиях бокового амиотрофического склероза (БАС), а также влияние пола на выраженность немоторных проявлений.

Материалы и методы. В исследование было включено 52 пациентов с БАС (22 женщины и 30 мужчин) и 44 лица контрольной группы без нейродегенеративных заболеваний (15 женщин и 29 мужчин). Средний возраст пациентов в основной группе составил $(56,7 \pm 11,3)$ года (27—79 лет), в контрольной группе — $(59,7 \pm 12,4)$ года (33—79 лет). Для выявления немоторных нарушений использовали шкалу немоторных симптомов (ШНС). Оценку прогрессирования болезни проводили с помощью функциональной пересмотренной и расширенной шкалы оценки БАС (ALSFRS-R).

Результаты. У больных БАС статистически значимо чаще встречались такие немоторные симптомы, как потеря массы тела (75,0%), боль (61,5%), потливость (55,8%) и беспокойство (53,8%). Риск потери массы тела, падений в 8 раз превышал таковой в контрольной группе, а риск появления болевых ощущений — в 2,5 раза. У пациентов моложе 60 лет статистически значимо чаще наблюдали падение ($\chi^2 = 5,54$; $p = 0,02$) и снижение либидо ($\chi^2 = 4,04$; $p = 0,04$) по сравнению с контрольной группой. Средний балл по шкале ALSFRS-R составил 38,5. При корреляционном анализе выявлена умеренная обратно пропорциональная связь между количеством баллов по шкале ALSFRS-R и ШНС ($r = -0,45$; $p = 0,001$).

Выводы. Немоторные симптомы являются облигатным признаком болезни мотонейрона и часто могут быть чувствительным индикатором общего функционального состояния больных. В структуре немоторных симптомов у больных БАС преобладают желудочно-кишечные нарушения. Наличие у пациентов немоторных симптомов свидетельствует о мультисистемном характере этого фатального заболевания. Использование ШНС у пациентов с БАС на ранних стадиях болезни позволит неврологам своевременно выявлять немоторные нарушения.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, немоторные симптомы, шкала немоторных симптомов.

V. V. KOSTENKO, Y. I. GOLOVCHENKO

P. L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv

The importance of non-motor symptoms in the clinical picture of motor neuron disease

Objective — to determine the frequency and structure of non-motor symptoms, their clinical significance in the early stages of amyotrophic lateral sclerosis (ALS), as well as the influence of gender on the severity of non-motor manifestations

Methods and subjects. Our study included 52 (22 females and 30 males) patients with ALS and 44 (15 females and 29 males) healthy people as the control group. The mean age of the experimental group was 56.7 ± 11.3 years (27—79 years), control group — 59.7 ± 12.4 years (33—79 years). An NMS scale (NMSQuest) was used to identify non-motor symptoms. Disease progression was assessed using the Functional Revised Extended ALS Rating Scale (ALSFRS-R).

Results. Patients with ALS were statistically more likely to have non-motor symptoms such as weight loss (75%), pain (61.5%), sweating (55.8%), and anxiety (53.8%). In ALS patients, the risk of problems with weight loss, and falls increased more than 8 times. The risk of pain occurrence was increased of 2.5 times higher in patients with ALS than in control patients. Also patients under 60 years of age experienced libido falling ($\chi^2 = 5.54$; $p = 0.02$) and decreasing ($\chi^2 = 4.04$; $p = 0.04$) more frequently compared with the control group.

The average score on the ALSFRS-R scale in patients was 38.5. Correlation analysis revealed a moderate inverse relationship between the number of points on the ALS Patient Evaluation Scale (ALSFRS-R) and NMS (Non-Motor Symptom Scale) ($\rho = -0.45$, $p = 0.001$).

Conclusions. Non-motor symptoms are an obligate sign of motor neuron disease and can often serve as a rather sensitive indicator of the general functional state of ALS patients. Gastrointestinal disorders prevail in the structure of non-motor symptoms in ALS patients. The presence of non-motor symptoms in patients indicates the multisystemic nature of this fatal disease. The use of NMS scale in patients with ALS in the early stages will allow neurologists to detect non-motor symptoms timely.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, non-motor symptoms, non-motor symptomsscale.