

## Демографические характеристики больных болезнью двигательного нейрона в условиях крупного промышленного города Западной Сибири\*

Лебедев А.В.

### Demographic characteristics of patients with motor neuron disease subject to conditions of large industrial city in West Siberia

Lebedev A.V.

Новосибирский государственный медицинский университет, г. Новосибирск

© Лебедев А.В.

Обследовано 78 человек с болезнью двигательного нейрона (БДН). Мужчины составили 63 (80,8%) человека, женщины — 15 (19,2%) человек (соотношение 4,2 : 1,0). Распространение БДН в городской популяции Новосибирска на 01.01.2008 г. составило 3,46 случая на 100 тыс населения. У большинства больных выявлен боковой амиотрофический склероз — у 76 (97,4%) человек, первично-боковой склероз — у 1 (1,3%), прогрессирующий бульбарный паралич — у 1 (1,3%). Лиц моложе 27 лет на момент возникновения первых симптомов заболевания среди обследованных больных не было. Преобладала возрастная группа от 41 до 60 лет (66 человек — 84,6%).

**Ключевые слова:** болезнь двигательного нейрона, боковой амиотрофический склероз, демографические характеристики.

78 patients with motor neuron disease (MND) were examined. Prevalence of MND in urban population of Novosibirsk on 2008/01/01 is 3,46 per 100 000 of population. In majority of patients amyotrophic lateral sclerosis (ALS) was revealed — 76 people (97,4%); primary lateral sclerosis was revealed in 1 case (1,3%), progressive bulbar paralysis was revealed also in 1 case (1,3%). There were 63 men (80,8%) and 15 women (19,2%) (ratio is 4,2 : 1,0). There was no people younger than 27 years for the moment when first symptoms of the disease were revealed. The major age group was 41 to 60 years (66 people — 84,6%).

**Key words:** motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis, demographic characteristics.

УДК 616.8-009.2:614.1(571.1)

Анализ имеющихся в настоящее время немногочисленных данных об эпидемиологии болезни двигательного нейрона (БДН) в странах с различными климатогеографическими условиями указывает на значительную вариабельность ее распространенности [1, 3, 5, 7, 8]. Научное обоснование, планирование невозможно без точных эпидемиологических данных в популяции отдельных регионов с учетом их географических и этнических особенностей. Все это диктует необходимость изучения региональных особенностей эпидемиологии БДН и факторов риска [2, 4, 6, 9, 10].

Распространенность БДН, демографические характеристики больных БДН исследованы у населения крупного промышленного города Западной Сибири — г. Новосибирска.

Для уточнения сведений о распространенности БДН были изучены амбулаторные карты больных,

\*Работа выполнена под руководством доктора медицинских наук, профессора находящихся на диспансерном учете в поликлиниках, архивные истории болезни неврологических отделений больниц г. Новосибирска, а также данные официальной статистики Новосибирского областного комитета государственной статистики и бюро МСЭК. Диагноз во всех случаях установлен в неврологических стационарах, большинство больных обследовались и лечились неоднократно.

В результате проведенного популяционного эпидемиологического исследования среди жителей г. Новосибирска за период с 1 января 2004 г. по 31 декабря 2008 г. было выявлено 78 больных БДН, сре-

ди них мужчины составили 63 (80,8%) человека, женщины — 15 (19,2%) человек (соотношение 4,2 : 1,0).

В разработку включены только данные о пациентах с достоверным диагнозом БДН согласно Эль-Эскориальским критериям (1994, 1998), основные клинические характеристики которых представлены в табл. 1.

Таблица 1

**Клинические характеристики пациентов с БДН**

Показатель	Абс.	%
Достоверный диагноз БДН по Эль-Эскориальским критериям	78	100
Средняя длительность заболевания, мес	29,12 ± 4,31	
Тяжесть БДН: ALSFRS на момент регистрации средняя скорость прогрессирования, баллы за 12 мес	25,90 ± 3,25 7,80 ± 1,94	
Течение БДН: быстро прогрессирующее медленно прогрессирующее	42 36	53,8 46,2
Форма БДН: боковой амиотрофический склероз первичный боковой склероз прогрессирующий бульбарный паралич	74 1 3	94,9 1,3 3,8

Распространение БДН в городской популяции Новосибирска на 01.01.2008 г. составило 3,46 случая на 100 тыс. населения.

У 76 (97,4%) больных выявлен боковой амиотрофический склероз (БАС), первично-боковой склероз — у 1 (1,3%), прогрессирующий бульбарный паралич — у 1 (1,3%). В общей группе незначительно преобладали пациенты с быстро прогрессирующим типом течения заболевания (42 человека, 53,8%), хотя существенные отличия обнаруживались между мужчинами и женщинами. Средняя тяжесть заболевания ALSFRS на момент регистрации составила (25,9 ± 3,25) балла, а средняя скорость прогрессирования (7,8 ± 1,94) балла за 12 мес.

При проведении исследования использовали два основных источника контроля. Первый, госпитальный, контроль — 59 (75,6%) человек с другими заболеваниями центральной нервной системы (ЦНС) (чаще с начальными проявлениями недостаточности мозгового кровообращения, хронической церебральной ишемией I—II стадий с негрубой рассеянной неврологической симптоматикой, вегетативной дистонией, исключая аутоиммунные, дегенеративные, демиелинизирующие и наследственные заболевания ЦНС, а также сопровождающиеся значительными наруше-

ниями памяти и интеллекта). Вторым источником контроля — здоровые добровольцы — 19 (24,4%) человек из числа медперсонала больницы, что позволило обеспечить достаточную квалифицированность изложения данных анамнеза и добросовестность заполнения анкеты.

При изучении демографических и социально-экономических характеристик больных БДН и представителей контрольной группы, включенных в аналитическое эпидемиологическое исследование, было установлено, что у последних был более высокий уровень образования, что позволило увеличить точность и достоверность собираемой информации.

Среди больных преобладали лица русской национальности — 74 (94,8%) человека, 1,3% составили украинцы, 1,3% — белорусы, 1,3% — татары, 1,3% — немцы (табл. 2).

Таблица 2

**Демографические и социально-экономические характеристики больных БДН и представителей контрольной группы**

Показатель		Больные БДН		Лица контрольной группы	
		Абс.	%	Абс.	%
Пол	Мужчины	63	80,8	63	80,8
	Женщины	15	19,2	15	19,2
Средний возраст начала заболевания		50,8 ± 3,98		51,3 ± 2,17	
Средний возраст на момент взятия на учет		51,4 ± 3,69		52,3 ± 3,22	
Образование	Начальное	3	3,8	—	—
	Среднее	24	30,8	14	17,9
	Среднее специальное	15	19,2	18	23,1
	Высшее техническое	17	21,8	19	24,5
	Высшее гуманитарное	19	24,4	27	34,5
Национальность	Русские	74	94,8	74	94,8
	Украинцы	1	1,3	1	1,3
	Белорусы	1	1,3	1	1,3
	Татары	1	1,3	1	1,3
	Немцы	2	2,0	2	2,0
<i>Всего</i>		78	100	78	100
Контрольная группа	Госпитальный контроль	59		74,6	
	Добровольцы	19		24,4	

Показатели, выявленные при анализе социально-экономического статуса и занятости пациентов с БДН и контрольной группы в различных сферах производства, представлены в табл. 3.

Большинство пациентов, страдающих БДН являлись уроженцами Новосибирска и Новосибирской об-

ласти (53 (67,9%) человека), из них 79,2% с момента рождения не меняли место жительства (табл. 4).

Из 32,1% приезжих преобладали выходцы из других сибирских регионов, европейской части России и Дальнего Востока. Все они последние 10 лет проживали в Новосибирске и заболели, проживая в нем же.

При изучении факторов риска БДН использовались пары больной — контроль, конкордантные по полу, возрасту, национальности, месту рождения (в пределах определенных географических зон).

Таблица 3

Занятость больных БДН и представителей контрольной группы в различных сферах производства

Показатель	Больные БДН		Лица контрольной группы	
	Абс.	%	Абс.	%
Рабочие	41	52,6	20	25,6
Служащие, в том числе:	37	47,4	49	62,8
медработники	1	1,3	10	12,8
учителя	4	5,1	4	5,1
военнослужащие				
сфера обслуживания	21	26,9	14	17,9
Учащиеся (студенты НГМУ)	—		9	11,5
Всего	78	100	78	100

Таблица 4

Место рождения больных БДН и лиц контрольной группы

Место рождения	Больные БДН		Контрольная группа	
	Абс.	%	Абс.	%
Новосибирск	38	48,7	38	48,7
Новосибирская область	15	19,2	15	19,2
За пределами области:	25	32,1	25	32,1
Сибирь	13	16,7	13	16,7
Европейская часть РФ	5	6,4	5	6,4
Дальний Восток	3	3,8	3	3,8
Украина	2	2,6	2	2,6
Средняя Азия	2	2,6	2	2,6
Всего	78	100	78	100

Возрастной состав на момент появления первых симптомов заболевания представлен в табл. 5. Лиц моложе 27 лет на момент возникновения первых симптомов среди обследованных не было. Преобладала возрастная группа от 41 до 60 лет (66 (84,6%) человек). Таким образом, подавляющее большинство случаев заболевания пришлось на трудоспособный возраст.

При этом были отмечены существенные отличия в группе мужчин и женщин. Если средний возраст начала заболевания в общей группе составил (50,8 ± 4,68) года, то среди мужчин (52,9 ± 2,78) года, а среди женщин

(41,8 ± 2,54) года. Обращает на себя внимание факт, что на момент возникновения первых симптомов женщины были почти на 10 лет моложе мужчин. Наиболее неблагоприятным у мужчин оказался возрастной период от 41 до 60 лет, у женщин — от 36 до 55 лет.

Давность заболевания на момент постановки на учет колебалась в пределах от 11 до 123 мес, причем у подавляющего большинства (69,2%) пациентов она составила 13—36 мес. Средняя продолжительность патологии на момент обследования в общей группе составила (29,1 ± 3,21) мес. С одной стороны, это позволяло говорить о достоверности установленного диагноза и проследить на протяжении достаточно длительного периода динамику заболевания, с другой — определиться в прогнозах течения болезни. Группа пациентов с давностью патологии до 1 года была самой малочисленной и составила 3 (3,8%) человека. Возможно, она была бы более значимой, но в исследование включены только случаи достоверной БДН, поэтому большинство указанных пациентов наблюдались в группе с синдромальным диагнозом БАС.

Таблица 5

Распределение больных БДН по возрасту на момент начала заболевания

Возраст начала заболевания, лет	Мужчины		Женщины		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
26—30	—	—	3	3,8	3	3,8
31—35	—	—	—	—	—	—
36—40	1	1,3	3	3,8	4	5,1
41—45	18	23,1	3	3,8	21	26,9
46—50	9	11,5	3	3,8	12	15,4
51—55	18	23,1	3	3,8	21	26,9
56—60	12	15,4	—	—	12	15,4
61—65	3	3,8	—	—	3	3,8
66—70	1	1,3	—	—	1	1,3
71—73	1	1,3	—	—	1	1,3
Всего	63	80,8	15	19,2	78	100

Таблица 6

Давность болезни на момент обследования

Давность болезни, мес	Мужчины		Женщины		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
До 12	6	7,7	3	3,8	9	11,5
13—24	33	42,3	—	—	33	42,3
25—36	12	15,4	9	11,5	21	26,9
37—48	12	15,4	2	2,6	14	17,9
Более 49	—	—	1	1,3	1	1,3
Всего	63	80,8	15	19,2	78	100

Обращает на себя внимание значительное преобладание женщин при длительности заболевания 25—36 мес, мужчин — 13—24 мес. Средняя продолжительность болезни у мужчин при этом составила (24,9 ± 2,31) мес, у женщин (46,6 ± 8,32) мес. Такое значительное отличие объяснялось наличием в группе женщин пациентки с достоверно установленным диагнозом БДН с продолжительностью патологии 123 мес. Вероятно, именно этот клинический случай требует дальнейшего тщательного наблюдения и анализа. Большинство (87,2%) пациентов находились под наблюдением от 13 до 48 мес.

Больные БДН в большинстве своем происходили из семей рабочих и колхозников (60,3%), что существенно отличалось от контрольной группы, в которой родители 61,5% обследованных являлись государственными служащими (табл. 7).

Таблица 7

Социальное происхождение больных БДН и лиц контрольной группы

Происхождение	Больные БДН		Контрольная группа	
	Абс.	%	Абс.	%
Рабочие	34	43,6	21	26,9
Сельхозработчие	13	16,7	9	8,7
Служащие:	31	39,4	48	61,5
госслужащие	18	23,1	41	52,6
медрботники	3	3,8	2	2,6
учителя	6	7,7	2	2,6
военнослужащие	4	5,1	3	3,8
<i>Всего</i>	78	100	78	100

Проанализирован профессиональный анамнез пациентов с БДН и их занятость в различных сферах производства на момент начала заболевания.

Как следует из табл. 8, среди мужчин на момент начала заболевания подавляющее большинство было представлено рабочими (52,4%) и служащими (33,3%), что в совокупности составило 85,7%. У женщин отмечена несколько иная тенденция: служащие и временно не работающие (по разным причинам) составили 93,4%. Следует отметить, что из всей когорты обследованных только

2 мужчины были пенсионерами по возрасту.

Таблица 8

Социальный статус больных БДН на момент начала заболевания

Профессия	Мужчины		Женщины		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Рабочие	33	52,4	1	6,7	34	43,6
Служащие:	22	34,9	8	53,3	30	38,5
госслужащие	21	33,3	6	40,1	27	34,6
медрботники	—	—	1	6,6	1	1,3
учителя	—	—	1	6,6	1	1,3
военнослужащие	1	1,6	—	—	1	1,3
Пенсионеры	2	3,2	—	—	2	2,6
Неработающие	6	9,5	6	40,1	12	15,4
<i>Всего</i>	63	100	15	100	78	100

На момент постановки на учет среди больных БДН отмечалась несколько иная картина.

При анализе данных табл. 9 в группе мужчин и женщин выявлены существенные отличия: если количество служащих в двух подгруппах достоверно не отличалось ( $p > 0,05$ ), то рабочие достоверно преобладали в группе мужчин ( $p < 0,05$ ), что частично объяснялось половозрастными особенностями подгруппы. Кроме того, обращало на себя внимание достоверное преобладание в группе женщин ( $p < 0,005$ ) инвалидов I—III групп по сравнению с мужчинами (66,5 и 22,1% соответственно), что, с одной стороны, косвенно свидетельствовало о неблагоприятном течении заболевания, приведшем к ранней инвалидизации у лиц женского пола, с другой — более внимательном отношении к состоянию своего здоровья, раннем выявлении первых симптомов заболевания и своевременном обращении за медицинской помощью, систематическом наблюдении и лечении.

Таблица 9

Трудоспособность больных БДН на момент обследования

Профессия	Мужчины		Женщины		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Рабочие	23	36,5	—	—	23	29,5
Служащие	19	30,2	5	33,3	24	30,8
Работающие инвалиды II и III групп	5	7,9	2	13,3	7	8,9
Инвалиды: III группы	5	7,9	2	13,3	7	8,9
II группы	5	7,9	4	26,6	9	11,5
I группы	4	6,3	4	26,6	8	10,3
Пенсионеры	7	11,1	—	—	7	8,9
<i>Всего</i>	63	100	15	100	78	100

Установлена статистически значимая зависимость ( $p < 0,05$ ) между фактом рождения в многодетной семье (52,6%, в среднем (2,64 ± 0,19) ребенка в семье больных и 26,9%, в среднем (1,76 ± 0,54)

ребенка в группе контроля) и заболеваемостью БДН (табл. 10).

Больные БДН чаще, чем представители группы контроля, рождались по счету вторыми и последующими детьми в семье ( $p < 0,01$ ), средний порядко-

вый номер среди sibсов также был несколько выше в группе пациентов с БДН, хотя в этом случае различие не достигало статистически значимых величин ( $p > 0,05$ ).

Таблица 10

Показатель	Больные БДН		Контрольная группа		p	ПС	ДИ
	Абс.	%	Абс.	%			
Возраст матери до 27 лет	31	39,7	51	65,4	<0,005	0,43	0,23—0,78
Возраст матери старше 27 лет	47	60,3	27	34,6	<0,005	2,97	1,32—4,22
Всего	78	100	78	100			
Средний возраст матери	29,10 ± 0,49		25,38 ± 0,59			<0,02	
Каким по счету родился	2,54 ± 0,31		2,11 ± 0,28			>0,05	
Число детей в семье	3,32 ± 0,27		2,32 ± 0,19			<0,01	

Примечание. p - уровень значимости; ПС — показатель соотношения; ДИ — 95%-й доверительный интервал ПС.

При анализе возраста родителей на момент рождения оказалось, что страдающие БДН достоверно чаще рождались от матерей в возрасте старше 27 лет ( $p < 0,005$ ), что, возможно, является фактором риска развития БДН, так же как и рождение от матери в возрасте до 27 лет, вероятно, уменьшает риск развития заболевания. Средний возраст матерей пациентов с БДН был также больше, чем в контрольной группе ((29,1 ± 0,49) и (25,38 ± 0,59) года соответственно,  $p < 0,02$ ).

При изучении семейного анамнеза не установлено статистически значимых различий в частоте заболеваний (сердечно-сосудистой, дыхательной систем, желудочно-кишечного тракта, болезней обмена, аллергических реакций, психических болезней и др.) членов семей больных и контроля. В группе БДН выявлены девять семей, где родственники имели в анамнезе нарушения нервной системы, которые привели к инвалидизации, но ни в одном из случаев не отмечалась БДН.

Как видно из табл. 11, БДН не была диагностирована ни в семьях пациентов основной группы, ни контрольной. Наличие близнецов в обследованных группах достоверно не отличалось, и ни один из близнецов не страдал БДН. Что касается других нейродегенеративных заболеваний, то они достоверно чаще наблюдались в основной группе ( $p < 0,05$ ). В отношении распространенности других заболеваний нервной системы статистически достоверных различий между группами не обнаружено ( $p > 0,05$ ). Таким образом, полученные данные достоверно не позволяют сделать вывод о семейной предрасположенности именно к БДН, но достоверное преобладание в основной группе

членов семей с нейродегенеративными заболеваниями требует дальнейшего наблюдения и объяснения.

Не получено статистически достоверных различий в частоте контактов с другими детьми в детском, подростковом и юношеском возрасте (посещение детского сада, поездки в пионерские лагеря, обучение в средних, специальных и высших учебных заведениях) в группе больных и контрольной.

Таблица 11

Семейный анамнез в группе больных БДН и в контрольной группе

Показатель	Больные БДН		Контрольная группа		p
	Абс.	%	Абс.	%	
Семейный анамнез БДН	—	—	—	—	—
Родственная связь	—	—	—	—	—
Наличие близнеца	2	2,6	1	1,3	>0,05
Имеет ли близнец БДН	—	—	—	—	—
Семейный анамнез болезни Паркинсона	6	7,7	1	1,3	<0,05
Семейный анамнез болезни Альцгеймера	—	—	—	—	—
Другие болезни нервной системы	3	3,8	1	1,3	>0,05
Всего	78	100	78	100	—

Среди мужчин с БДН отмечено значительно большее число проходивших военную службу по сравнению с контрольной группой (69,8 и 46,1% соответственно), что достигало уровня статистической достоверности.

Множественный регрессионный анализ выявил в качестве значимых некорректируемых факторов риска развития БДН мужской пол и возраст старше 40 лет,

возраст матери моложе 27 лет ( $p = 0,0012$ ) как фактор, снижающий риск развития БДН.

#### Литература

1. Завалишин И.А. Клиника, классификация, диагностика // Боковой амиотрофический склероз: руководство для врачей / под ред. И.А. Завалишина. М.: Евразия плюс, 2007. С. 229—255.
2. Завалишин И.А. Боковой амиотрофический склероз: руководство для врачей. 2009. С. 229—255.
3. Скворцова В.И., Лимборская С.А., Левицкий Г.Н. Молекулярно-генетические и биохимические исследования патогенеза БАС в Российской Федерации // Междунар. конф. «Боковой амиотрофический склероз»: материалы. М., 2005. С. 25—35.
4. Скворцова В.И., Смирнов А.П., Алехин А.В., Ковражкина Е.А. Факторы риска бокового амиотрофического склероза; исследование «случай — контроль» // Журн. неврологии и психиатрии. 2009. Вып. 109, № 2. С. 69—73.
5. Скоромец А.А., Мельникова Е.В., Ендальцева С.М., Самошкина О.И. Боковой амиотрофический склероз в Санкт-Петербурге // Боковой амиотрофический склероз: сборник докладов. М., 2005. С. 88—93.
6. Cronin S., Hardiman O., Traynor B.J. et al. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review // Neurology. 2007. V. 68. P. 1002—1007.
7. Gordon P.H., Moore D.H., Miller R.G. et al. Efficacy of minocycline in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a phase III randomized trial // Lancet Neurol. 2007. V. 6. P. 1045—1053.
8. Landmore S.E., Kasarskis E.J., Manca M.L., Olney R.K. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease // Review. 2008.
9. Yamanaka K. Animal models of amyotrophic lateral sclerosis // Rinsho Shinkeigaku. 2007. V. 47. № 11. P. 934—937.
10. Uccelli R., Binazzi A., Altavista P. et al. Geographic distribution of amyotrophic lateral sclerosis through motor neuron disease mortality data // Eur. J. Epidemiol. 2007. V. 22. P. 781—790.

Поступила в редакцию 30.09.2009 г.

Утверждена к печати 15.10.2009 г.

#### Сведения об авторах

А.В. Лебедев — аспирант кафедры неврологии НГМУ (г. Новосибирск).

#### Для корреспонденции

Лебедев Антон Викторович, тел. 8-905-957-3478, e-mail: marisha-lebedeva@mail.ru

---

## Уважаемые читатели!

### Предлагаем вам подписаться на наш журнал с любого номера

В 2010 году стоимость подписки на полугодие — 1000 рублей, на год — 2000 рублей.

Как оформить подписку на журнал «Бюллетень сибирской медицины»

На почте во всех отделениях связи

Подписной индекс **46319** в каталоге агентства Роспечати «Газеты и журналы 2010, 1-е и 2-е полугодие».

В редакции

• Без почтовых наценок.

• С любого месяца.

• Со своего рабочего места.

По телефону (382-2) 51-57-08; факс (382-2) 51-53-15.

На сайте <http://bulletin.tomsk.ru>

*Результаты исследований молодых ученых и студентов*

Если вы являетесь автором публикаций или хотите приобрести наш журнал, он будет выслан вам наложенным платежом при заполнении заявки. Стоимость приобретения одного номера 300 рублей.

Заявку на приобретение журнала нужно выслать по адресу редакции:

634050, г. Томск, пр. Ленина, 107,

Научно-медицинская библиотека Сибирского государственного медицинского университета,

редакция журнала «Бюллетень сибирской медицины»,

тел. (8-3822) 51-57-08. E-mail: bulletin@bulletin.tomsk.ru