

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2025-15-1-10-17>

Клинические особенности астении при боковом амиотрофическом склерозе

Е.В. Первушина, М.А. Кутлубаев

ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России; Россия, 450008 Уфа, ул. Ленина, 3

Контакты: Мансур Амирович Кутлубаев mansur.kutlubaev@yahoo.com

Введение. Астения (патологическая усталость) широко распространена при заболеваниях нервной системы. Она существенно снижает качество жизни пациентов. Ее клинические особенности и механизмы развития изучены недостаточно.

Цель исследования – проанализировать клинические особенности астении у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом.

Материалы и методы. В исследование включено 42 пациента с боковым амиотрофическим склерозом. Оценка астении проводилась с помощью Субъективной шкалы оценки астении (MFI-20). Для выявления независимых предикторов тяжести астении был выполнен множественный линейный регрессионный анализ.

Результаты. Астения отмечалась у 27 (64 %) пациентов. Чаще всего выявлялась пониженная активность, реже всего – общая астения. Выраженность депрессии и двигательного неврологического дефицита были независимыми предикторами выраженности астении по общему показателю шкалы MFI-20.

Выводы. Астения при боковом амиотрофическом склерозе является распространенным феноменом. Ее клиническая картина включает как физический, так и психический компоненты.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, астения, болезнь двигательного нейрона, депрессия

Для цитирования: Первушина Е.В., Кутлубаев М.А. Клинические особенности астении при боковом амиотрофическом склерозе. Нервно-мышечные болезни 2025;15(1):10–7.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2025-15-1-10-17>

Clinical features of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis

E.V. Pervushina, M.A. Kutlubaev

Bashkir State Medical University, Ministry of Health of Russia; 3 Lenina St., Ufa 450008, Russia

Contacts: Mansur Amirovich Kutlubaev mansur.kutlubaev@yahoo.com

Background. Fatigue (athenia) is widely spread among patients with neurological disorders. It substantially reduces patients' quality of life. Its clinical features and mechanisms of the development have not been studied sufficiently.

Aim. To analyze clinical features of fatigue in patients with amyotrophic lateral sclerosis.

Materials and methods. Forty two patients with amyotrophic lateral sclerosis were recruited to the study. Fatigue was assessed using the Multidimensional Fatigue Inventory (MFI-20). The independent predictors of the severity of fatigue were calculated using linear regression analysis.

Results. Fatigue was detected in 27 (64 %) patients. The most common type of fatigue was reduced activity, the least common – general fatigue. Severity of depression and motor neurological deficit were independent predictors of fatigue according to general MFI-20 score.

Conclusion. Fatigue in amyotrophic lateral sclerosis is wide spread phenomenon. Its clinical features include both physical and mental components.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, fatigue, motor neuron disease, depression

For citation: Pervushina E.V., Kutlubaev M.A. Clinical features of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis. Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases 2025;15(1):10–7. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2025-15-1-10-17>

Введение

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — тяжелое дегенеративное заболевание, которое характеризуется дегенерацией мотонейронов и проявляется прогрессирующим снижением мышечной силы [1]. Исследования последних лет показали, что немоторные нарушения также занимают важное место в клинической картине заболевания [2, 3]. В первую очередь они представлены снижением когнитивных функций, поведенческими нарушениями, болевыми синдромами, вегетативной дисфункцией и др. [3, 4]. Среди них особое место занимают состояния астенического круга. В англоязычной литературе принято выделять усталость (fatigue) как субъективное ощущение, а также утомляемость (fatigability) как симптом, проявляющийся объективным снижением показателей различных видов деятельности. В отечественной литературе широко используется термин «астения». Такие отличия в терминологии в первую очередь связаны с различными подходами к данной проблеме. В отечественной практике ею в основном занимаются психиатры и неврологи, поэтому большое внимание уделяется поведенческим, эмоциональным, когнитивным и вегетативным проявлениям, которые формируют клиническую картину астении. За рубежом данным состоянием наряду с психиатрами широко занимаются специалисты терапевтического профиля, поэтому в фокусе основное проявление астении — субъективная усталость, которую можно легко выявить с помощью опросников, без детального клинического интервью [5]. В данной работе с учетом принятой в нашей стране терминологии используется термин «астения».

Патологическая усталость, лежащая в основе астении, представляет собой состояние нехватки энергии, общей слабости, вялости, которое не связано с физическими и умственными нагрузками и обычно не уменьшается после отдыха или сна, а также оказывает негативное влияние не повседневную жизнь пациента. При хроническом течении к усталости присоединяются такие симптомы, как снижение внимания, памяти, раздражительность, тревожность, нарушения сна, головные боли и др. [5].

Астения широко распространена среди пациентов с заболеваниями нервной системы, существенно снижает их качество жизни и негативно влияет на исходы. Мета-анализ результатов 11 исследований показал, что средневзвешенная частота астении при БАС составляет около 48 % [6]. Природа астении при БАС многообразна и изучена недостаточно. В связи с этим в настоящее время отсутствуют эффективные методы коррекции данного состояния [7–9].

Цель исследования — проанализировать клинические особенности различных видов патологической усталости, лежащей в основе астении, у пациентов с БАС.

Материалы и методы

В исследование включались пациенты с диагнозом БАС, установленным по критериям Gold Coast [10]. Критериями

исключения были психические нарушения в анамнезе (включая деменцию). Пациентам проводился стандартный комплекс лабораторно-инструментальных исследований. Регистрировались социально-демографические показатели, выраженность неврологического дефицита оценивалась по Шкале функционального состояния при БАС (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale — Revised, ALSFRS-R) [11], стадирование болезни осуществлялось по системе King's College [12]. Оценка когнитивных функций проводилась по Эдинбургской шкале оценки степени нарушения когнитивных функций и поведения у пациентов с БАС (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen, ECAS) [13, 14], оценка тревоги и депрессии — по Госпитальной шкале тревоги и депрессии (Hospital Anxiety and Depression Scale, HADS) [15], оценка астении — по Субъективной шкале оценки астении (Multidimensional Fatigue Inventory, MFI-20). Данная шкала была выбрана в связи с тем, что она позволяет оценить различные аспекты астении, в то время как результаты большинства других шкал выражаются одним интегральным показателем. Шкала MFI-20 состоит из нескольких подшкал, отражающих разные аспекты астении: общие замечания пациента о его состоянии, физические ощущения, связанные с чувством усталости, снижение активности при осуществлении какой-либо деятельности, отсутствие мотивации к началу какой-либо деятельности, а также когнитивные симптомы, такие как трудности с концентрацией внимания. Суммарный балл по любой из подшкал >12 указывал на наличие астенического синдрома [16]. Дополнительно оценивался общий балл по шкале MFI-20, отражающий выраженность астении в целом. Пациенты, набравшие по любой из подшкал HADS 7 баллов и более, были проконсультированы психиатром для уточнения наличия депрессии.

Статистическую обработку данных проводили с помощью пакета программ SPSS Statistics v.26. Использовались методы непараметрической статистики. Данные представлены в виде медианы и межквартильного размаха. Сравнительный анализ данных проводился с помощью параметра χ^2 и теста Манна–Уитни. Для выявления взаимосвязи между различными параметрами проводился корреляционный анализ Спирмена. Предикторы тяжести астении по MFI-20 выявлялись с помощью линейного регрессионного анализа с одновременным включением всех переменных. Зависимой переменной был общий показатель по шкале MFI-20. Независимые переменные выбирали из числа тех, значения которых достоверно отличались у пациентов с различными исходами по результатам сравнительного анализа. Статистически значимой считали разницу при $p < 0,05$.

Результаты

В исследование было включено 42 пациента. Их основные характеристики отражены в табл. 1.

Двадцать семь (64 %) пациентов с БАС набрали >12 баллов хотя бы по 1 подшкале MFI-20. Примерно

Таблица 1. Социально-демографические характеристики пациентов с боковым амиотрофическим склерозом
Table 1. Sociodemographic characteristics of the patients with amyotrophic lateral sclerosis

Показатель Parameter	Значение Value
Возраст, Ме (Q1; Q3), лет Age, Me (Q1; Q3), years	64,5 (56,25; 68,25)
Пол (мужчины/женщины), <i>n</i> (%) Sex (male/female), <i>n</i> (%)	17 (40,5)/25 (59,5)
Начало заболевания (бульбарное/спинальное), <i>n</i> (%) The form of disease (bulbar/spinal), <i>n</i> (%)	10 (23,8)/32 (76,2)
Классификация по шкале King's College, <i>n</i> (%): The stage of the disease according to the King's College system, <i>n</i> (%):	
I	1 (2,4)
II	13 (30,9)
III	10 (23,8)
IV	18 (42,9)
Образование (высшее/среднее), <i>n</i> (%) Educational Status (higher education/middle education), <i>n</i> (%)	14 (33,3)/28 (66,7)
Семейное положение (женат (замужем)/не женат (не замужем)), <i>n</i> (%) Marital status (married/single), <i>n</i> (%)	29 (69,1)/13 (30,9)
Оценка по ALSFRS-R, Ме (Q1; Q3) ALSFRS-R value, Me (Q1; Q3)	37,5 (33; 43)

у половины пациентов выявлялись снижение общей активности и психическая астения, частота физической астении и снижения мотивации была примерно на 10 % ниже (рис. 1). Общая астения была зарегистрирована только у 7 % пациентов, ни у одного из них не отмечались признаки депрессии. Среди пациентов с пониженной активностью депрессия выявлялась у 10 (50 %) из 20, с физической астенией — у 6 (37,5 %) из 16, с психической астенией — у 12 (60 %) из 20, со сниженной мотивацией — у 9 (53 %) из 17 пациентов.

Сравнительный анализ показал, что более выраженная тревога и депрессия наблюдались у пациентов со сниженной мотивацией и с пониженной активностью.

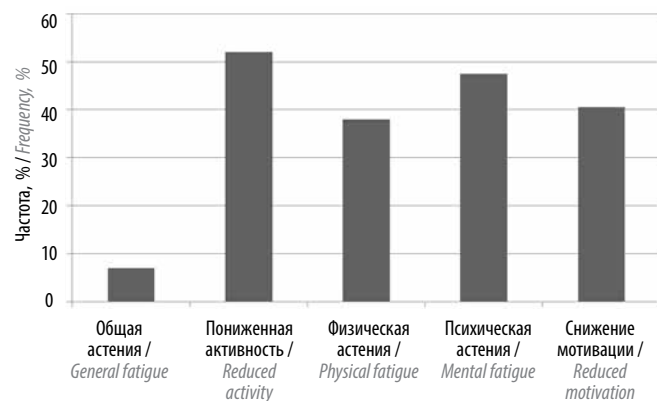


Рис. 1. Распределение частоты астении по подшкалам MFI-20

Fig. 1. Distribution of fatigue frequency by MFI-20 subscales

Более выраженная тревога отмечалась при физической астении, а депрессия — при психической астении. Более значимое снижение когнитивных функций по шкале ECAS в целом, а также по специфическому и неспецифическому показателю наблюдалось у пациентов с физической астенией, по последнему параметру также отмечалась связь со сниженной мотивацией (табл. 2). У пациентов на более поздних стадиях болезни регистрировались более выраженное понижение активности ($p = 0,034$) и астения в целом ($p = 0,041$).

Анализ выраженности неврологического дефицита по шкале ALSFRS-R у пациентов с различными формами астении показал, что дыхательные нарушения были более выражены у пациентов с пониженной активностью, физической и психической астенией, а двигательные нарушения — при психической астении и снижении мотивации (см. табл. 2).

Корреляционный анализ продемонстрировал значимую прямую связь между выраженностью тревоги и депрессии и выраженностью психической ($r = 0,38$; $p = 0,0013$ и $r = 0,707$; $p = 0,0001$ соответственно) и физической астении ($r = 0,525$; $p = 0,0001$ и $r = 0,32$; $p = 0,039$), а также снижением мотивации ($r = 0,37$; $p = 0,016$ и $r = 0,517$; $p = 0,0001$) и снижением активности ($r = 0,378$; $p = 0,014$ и $r = 0,581$; $p = 0,0001$). Физическая астения ($r = 0,347$; $p = 0,024$) и снижение мотивации ($r = 0,363$; $p = 0,018$) также были связаны со степенью снижения неспецифических для БАС

Таблица 2. Сравнительный анализ клинических характеристик у пациентов с различными формами астении при боковом амиотрофическом склерозе
Table 2. Comparative analysis of the clinical features in patients with different types of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis

Форма астении Form of fatigue	Депрессия по HADS Depression HADS	Тревога по HADS Anxiety HADS	Общий балл по ECAS ECAS total score	ECAS, специфичный ECAS, ALS specific disorders	ECAS, неспецифичный ECAS, ALS non-specific disorders	Общий балл по ALSFRS-R ALSFRS-R total score	ALSFRS-R, дыхание ALSFRS-R, respiratory	ALSFRS-R, двигательная функция ALSFRS-R, motor function	ALSFRS-R, мелкая моторика ALSFRS-R, fine movements	ALSFRS-R, бульбарные нарушения ALSFRS-R, bulbar disorders	
Общая астения General fatigue	≤12	5,5 (3,50–6,75)	10,50 (3,25–14,00)	78,5 (63,75–89,50)	56 (48,25–66,00)	22 (13–26,5)	38 (33,25–43,5)	11,5 (11–12)	7 (6,00–8,75)	9 (7,5–11,25)	10,5 (8,25–12,00)
	>12	7 (5–12)	7 (3,75–11,25)	87 (76,75–102,75)	63,5 (52,25–76,25)	25 (21–28)	37,5 (33–43)	11 (10,75–12,0)	9 (8–11)	9 (6–10)	9,5 (7–12)
Пониженная активность Reduced activity	≤12	8 (7–12)	8 (4–12)	86 (77–101)	63 (50–75)	25 (20–28)	35 (32–41)	11 (10–12)	8 (6–10)	10 (9–12)	9 (7–12)
	>12	5 (3–6)	6 (3–10)	87 (75–105)	63 (48–77)	25 (22–28)	41 (36–44)	12 (11–12)	10 (8–11)	9 (9–11)	12 (8–12)
Физическая астения Physical fatigue	≤12	7,5 (6,0–11,75)	11 (6,25–13,0)	80 (66,75–90,75)	56,5 (48,25–64,75)	23 (19,25–26,75)	36,5 (32,25–41,00)	11 (10,25–12)	8,5 (6–9)	8,5 (5,25–9,00)	9,5 (7,25–12,00)
	>12	6 (3,75–11,25)	5,5 (3,0–9,0)	98,5 (81,25–115,25)	71 (56,25–82,50)	27 (22–29,25)	39 (33–44)	11,5 (11–12)	10 (8–11)	9 (7,75–10,00)	10 (6,75–12,00)
Психическая астения Mental fatigue	≤12	11 (7–12)	7 (4–13)	86 (77–101)	64 (53–75)	25 (21–28)	35 (30–42)	11 (10–12)	8 (6–10)	9 (6–10)	9 (7–12)
	>12	6 (3–7)	8 (3–11)	87 (57–105)	62 (38–77)	25 (21–29)	39 (36–44)	12 (11–12)	10 (8–11)	9 (6–10)	12 (8–12)
Снижение мотивации Reduced motivation	≤12	9 (7–12)	10 (6,00–12,75)	84 (66,75–98,75)	58 (48,25–72,75)	24 (20,00–27,75)	35 (31,25–40,75)	11 (10,00–11,75)	8,5 (6–10)	8,5 (6–10)	9 (7–12)
	>12	4,5 (2,75–6,00)	4,5 (1,75–6,50)	91,5 (80,50–108,25)	63,6 (57,75–79,50)	25,5 (22,00–29,25)	42 (37–44)	12 (11,75–12,00)	10 (8,00–11,25)	9 (7,75–9,50)	12 (8,75–12,00)

Примечание. Жирным шрифтом выделены значимые различия при $p < 0,05$. ALSFRS-R – Шкала функционального состояния при боковом амиотрофическом склерозе; ECAS – Эдинбургская шкала оценки степени нарушения когнитивных функций и поведения у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом; HADS – Гостеприимная шкала тревоги и депрессии.

Note. Significant differences ($p < 0.05$) are highlighted in bold font. ALSFRS-R – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised; ECAS – Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen; HADS – Hospital Anxiety and Depression Scale.

Таблица 3. Результаты корреляционного анализа форм астении и показателей Шкалы функционального состояния при боковом амиотрофическом склерозе (ALSFRS-R)

Table 3. The results of the correlation analysis of fatigue forms and indicators of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised (ALSFRS-R)

Форма астении Fatigue form	Показатель шкалы Parameter of the scale			
	Дыхание Respiratory	Двигательная функция Motor function	Мелкая моторика Fine movements	Бульбарные нарушения Bulbar disorders
Общая оценка астении по MFI-20 Total Fatigue Score MFI-20	$r = -0,194$ $p = 0,218$	$r = 0,391$ $p = 0,01$	$r = 0,08$ $p = 0,616$	$r = -0,194$ $p = 0,218$
Общая астения General fatigue	$r = -0,181$ $p = 0,252$	$r = -0,105$ $p = 0,508$	$r = 0,096$ $p = 0,544$	$r = -0,155$ $p = 0,326$
Пониженная активность Reduced activity	$r = -0,410$ $p = 0,007$	$r = -0,267$ $p = 0,087$	$r = -0,104$ $p = 0,511$	$r = -0,246$ $p = 0,116$
Физическая активность Physical fatigue	$r = -0,299$ $p = 0,05$	$r = -0,253$ $p = 0,106$	$r = -0,249$ $p = 0,112$	$r = -0,064$ $p = 0,689$
Психическая активность Mental fatigue	$r = -0,413$ $p = 0,007$	$r = -0,400$ $p = 0,009$	$r = -0,112$ $p = 0,482$	$r = -0,265$ $p = 0,089$
Снижение мотивации Reduced motivation	$r = -0,283$ $p = 0,069$	$r = -0,312$ $p = 0,044$	$r = -0,067$ $p = 0,673$	$r = -0,086$ $p = 0,587$

Примечание. Жирным шрифтом выделены значимые различия при $p < 0,05$.

Note. Significant differences ($p < 0.05$) are highlighted in bold font.

когнитивных функций. Выраженность тревоги ($r = 0,494$; $p = 0,001$) и депрессии ($r = 0,619$; $p = 0,0001$) была связана с общим баллом по MFI-20.

Корреляционный анализ тяжести различных форм астении и показателей шкалы ALSFRS-R продемонстрировал значимую слабую корреляцию между степенью дыхательных нарушений и снижением активности, физической, психической астении и общим баллом по MFI-20. Аналогичная связь наблюдалась между выраженностью двигательных нарушений и пси-

хической астенией, снижением мотивации и общим показателем по MFI-20. Связи между выраженностью астении и бульбарными нарушениями, а также с расстройствами мелкой моторики выявлено не было (табл. 3).

Линейный регрессионный анализ показал, что выраженность депрессии и выраженность двигательного неврологического дефицита были достоверными предикторами выраженности астении по MFI-20 в целом (табл. 4). Данная модель объясняла 47,3 % вариальности данного феномена.

Таблица 4. Результаты линейного регрессионного анализа для общего показателя по Субъективной шкале оценки астении (MFI-20)

Table 4. The results of linear regression analysis for the Multidimensional Fatigue Inventory (MFI-20) results

Переменная Variable	Коэффициент бета Beta coefficient	Стандартная ошибка Standard error	p
Тревога по шкале HADS Anxiety assessed by HADS	0,918	0,654	0,169
Депрессия по шкале HADS Depression assessed by HADS	1,637	0,661	0,018
Неспецифические для бокового амиотрофического склероза когнитивные нарушения по ECAS Amyotrophic lateral sclerosis non-specific disorders on ECAS	-0,501	0,416	0,237
Двигательные нарушения по ALSFRS-R Motor deficit on ALSFRS-R	-2,142	1,070	0,049

Примечание. Жирным шрифтом выделены значимые различия при $p < 0,05$. ALSFRS-R – Шкала функционального состояния при боковом амиотрофическом склерозе; ECAS – Эдинбургская шкала оценки степени нарушения когнитивных функций и поведения у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом; HADS – Госпитальная шкала тревоги и депрессии.

Note. Significant differences ($p < 0.05$) are highlighted in bold font. ALSFRS-R – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised; ECAS – Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen; HADS – Hospital Anxiety and Depression Scale.

Обсуждение и выводы

Частота различных видов астении у пациентов с БАС составила 64 %. Анализ ее клинических характеристик показал, что наиболее высокой была частота пониженной активности — >50 %. Снижение данного показателя, вероятно, отражало не только выраженность астении, но и влияние моторного дефицита на повседневную жизнь пациента. На втором месте была психическая астения, далее следовали симптомы физической астении и снижения мотивации. Реже всего выявлялась общая астения. Исходя из полученных данных, можно сделать заключение о многомерности феномена астении при БАС, который представлен как физическими, или нервно-мышечными, так и психическими, или церебральными, компонентами.

Статистический анализ продемонстрировал четкую связь между большинством форм астении и тревогой и депрессией. Однако это не свидетельствует о том, что астения является лишь симптомом аффективных расстройств. Частота депрессии варьировала в пределах 37,5–60,0 % у пациентов с различными формами астении, за исключением общей астении. Последняя наблюдалась у 3 пациентов, и ни у одного из них не было симптомов депрессии. Иными словами, у существенной доли пациентов астения наблюдалась в отсутствие симптомов депрессии. Тревога — известный фактор, усугубляющий астению при многих заболеваниях нервной системы [17–19]. Коррекция тревоги может рассматриваться как терапевтический подход в отношении астении.

Примечательно, что физическая астения была связана со степенью снижения когнитивных функций, а не с тяжестью неврологического дефицита. Это можно объяснить тем, что шкала MFI-20 оценивала субъективное восприятие физических возможностей, которое могло снижаться за счет аффективных и когнитивных нарушений.

Значимая связь некоторых форм астении со степенью дыхательных нарушений по ALSFRS-R указывает на определенную роль гипоксических механизмов в развитии патологической усталости. Примечательно, что связи между астенией и бульбарными нарушениями не выявлялось, что указывает на независимость астении от клинически схожего феномена апатии, который чаще наблюдается именно при бульбарной форме БАС [20].

Независимыми предикторами астении по MFI-20 были выраженность депрессии по HADS и выраженность двигательного дефицита по шкале ALSFRS-R, что можно интерпретировать как подтверждение ее смешанной природы, связанной как с психическими, так и с физическими факторами.

Нейрофизиологические исследования подтвердили многогранность астении при БАС. S. Vucic и соавт. продемонстрировали связь между астенией и нервно-мышечной дисфункцией, с одной стороны, и гипервозбудимостью коры по данным транскраниальной магнитной стимуляции — с другой [21, 22].

Ограничением данной работы является небольшой объем выборки, а также использование шкалы MFI-20, которая изначально была разработана для пациентов онкологического профиля и недостаточно учитывает специфику астении при заболеваниях нервной системы. Некоторые вопросы сформулированы таким образом, что могут отражать мышечную слабость, а не физический аспект астении. Этот недостаток характерен для многих инструментов для оценки астении при заболеваниях нервной системы, в том числе и для наиболее популярного инструмента в данной сфере — Шкалы тяжести астении (Fatigue Severity Scale) [18]. Другая сложность в оценке астении — низкая специфичность ее проявлений. Схожие жалобы могут наблюдаться при депрессии, а также апатии, дневной сонливости. В связи с этим при оценке астении также проводился скрининг на депрессию с помощью HADS, при выявлении депрессивной симптоматики пациент был консультирован психиатром.

В повседневной практике наиболее целесообразно использование шкал, оценивающих астению в целом, а не отдельные ее аспекты, как MFI-20. Это связано с тем, что значимость последних в настоящее время изучена недостаточно. Актуальной задачей является разработка инструмента для оценки астении при заболеваниях нервной системы с учетом наличия неврологического дефицита и высокой распространенности аффективных расстройств.

Таким образом, астения наблюдается у 64 % пациентов с БАС. Она представлена как физическими, так и психическими компонентами. Среди факторов, predisposing к различным формам астении, можно отметить аффективные нарушения, снижение неспецифичных для БАС когнитивных функций, а также выраженность двигательных и дыхательных нарушений. Однако ни один из них не мог объяснить развитие астении в полной мере. Иными словами, в основе развития астении при БАС, вероятно, лежат тонкие нейробиологические механизмы, связанные с нарушениями процесса предиктивного кодирования, а названные факторы лишь повышают риск ее развития и усугубляют ее течение [18]. Дальнейшие исследования должны уточнить центральные и периферические механизмы в развитии астении при БАС и на основе полученных данных разработать эффективные подходы к ее профилактике и лечению.

Л И Т Е Р А Т У Р А / R E F E R E N C E S

- Бакулин И.С., Закройщикова И.В., Супонева Н.А., Захарова М.Н. Боковой амиотрофический склероз: клиническая гетерогенность и подходы к классификации. *Нервно-мышечные болезни* 2017;7(3):10–20. DOI: 10.17650/2222-8721-2017-7-3-10-20
- Bakulin I.S., Zakroyschikova I.V., Suponeva N.A., Zakharova M.N. Amyotrophic lateral sclerosis: Clinical heterogeneity and approaches to classification. *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2017;7(3):10–20. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2017-7-3-10-20
- Bjelica B., Bartels M.B., Hesebeck-Brinckmann J., Petri S. Non-motor symptoms in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Current state and future directions. *J Neurol* 2024;271(7):3953–77. DOI: 10.1007/s00415-024-12455-5
- Shojaie A., Al Khleifat A., Opie-Martin S. et al. Non-motor symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2024;25(1–2):61–6. DOI: 10.1080/21678421.2023.2263868
- Кутлубаев М.А., Арепринцева Д.К., Первущина Е.В., Брылев Л.В. Когнитивные нарушения при боковом амиотрофическом склерозе. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика* 2023;15(2):68–74. DOI: 10.14412/2074-2711-2023-2-68-74
- Kutlubaev M.A., Areprintceva D.K., Pervushina E.V., Brylev L.V. Cognitive disorders in amyotrophic lateral sclerosis. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psichosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics* 2023;15(2):68–74. (In Russ.). DOI: 10.14412/2074-2711-2023-2-68-74
- Чутко Л.С., Петрова Н.Н. Психосоматическая неврология: руководство для врачей. М.: МЕДпресс-информ, 2021. 320 с. Chutko L.S., Petrova N.N. Psychosomatic neurology: guide for the physicians. Moscow: MEDpress-inform, 2021. 320 p. (In Russ.).
- Hamad A.A., Amer B.E., Abbas N.B. et al. Prevalence and correlates of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Neurol Sci* 2024;45(2):485–93. DOI: 10.1007/s10072-023-07119-7
- Gibbons C., Pagnini F., Friede T., Young C.A. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2018;1(1):CD011005. DOI: 10.1002/14651858.CD011005.pub2
- Hirayama T., Shibukawa M., Yanagihashi M. et al. Investigation of non-motor symptoms in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Belg* 2023;123(5):1797–804. DOI: 10.1007/s13760-022-02036-6
- Silva S.T., Costa I.M., Souza A.A. et al. Physical therapy for the management of global function, fatigue and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: Systematic review and meta-analyses. *BMJ Open* 2024;14(8):e076541. DOI: 10.1136/bmjopen-2023-076541
- Turner M.R., UK MND Clinical Studies Group. Diagnosing ALS: The Gold Coast criteria and the role of EMG. *Pract Neurol* 2022;22(3):176–8. DOI: 10.1136/practneurol-2021-003256
- Cedarbaum J.M., Stambler N., Malta E. et al. The ALSFRS-R: A revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *BDNF ALS Study Group (Phase III). J Neurol Sci* 1999;169(1–2):13–21. DOI: 10.1016/s0022-510x(99)00210-5
- Balendra R., Al Khleifat A., Fang T., Al-Chalabi A. A standard operating procedure for King's ALS clinical staging. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2019;20(3–4):159–64. DOI: 10.1080/21678421.2018.1556696
- Черненко В.Ю., Горбачев К.В., Горбачев Д.В. и др. Эдинбургская шкала оценки степени нарушения когнитивных функций и поведения у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом (ECAS) – русскоязычная версия. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2018;118(12):36–9. DOI: 10.17116/jnevro201811812136
- Chernenkaya V.Yu., Gorbachev K.V., Gorbachev D.V. et al. The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS): a Russian version. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry* 2018;118(12):36–9. (In Russ.). DOI: 10.17116/jnevro201811812136
- Kutlubaev M.A., Areprintseva D.K., Radakovic R., Pervushina E.V. Psychometric properties of the Russian version of the Edinburgh cognitive and behavioral amyotrophic lateral sclerosis screen. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2024;25(7–8):785–7. DOI: 10.1080/21678421.2024.2328579
- Zigmond A.S., Snaith R.P. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand* 1983;67(6):361–70. DOI: 10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x
- Smets E.M., Garssen B., Bonke B., De Haes J.C. The Multidimensional Fatigue Inventory (MFI) psychometric qualities of an instrument to assess fatigue. *J Psychosom Res* 1995;39(3):315–25. DOI: 10.1016/0022-3999(94)00125-0
- Кутлубаев М.А. Перспективные подходы к патогенетической терапии бокового амиотрофического склероза. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2024;124(4):13–21. DOI: 10.17116/jnevro202412404113
- Kutlubaev M.A. Promising approaches to the pathogenetic therapy of amyotrophic lateral sclerosis. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry* 2024;124(4):13–21. (In Russ.). DOI: 10.17116/jnevro202412404113
- Кутлубаев М.А., Ахметова А.И. Астеническое расстройство после инсульта. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии* 2023;17(4):64–71. DOI: 10.54101/ACEN.2023.4.8
- Kutlubaev M.A., Akhmetova A.I. Poststroke asthenic disorder. *Annaly klinicheskoy i eksperimentalnoy neurologii = Annals of Clinical and Experimental Neurology* 2023;17(4):64–71. (In Russ.). DOI: 10.54101/ACEN.2023.4.8
- Sanzo S., Tizzoni F., Previtali S.C. et al. Psychosocial resources and psychopathology among persons with neuromuscular disorders during the COVID-19 pandemic. *BMC Psychol* 2024;12(1):243. DOI: 10.1186/s40359-024-01742-5
- Kutlubaev M.A., Caga J., Xu Y. et al. Apathy in amyotrophic lateral sclerosis: Systematic review and meta-analysis of frequency, correlates, and outcomes. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2023;24(1–2):14–23. DOI: 10.1080/21678421.2022.2053721
- Vucic S., Cheah B.C., Kiernan M.C. Maladaptation of cortical circuits underlies fatigue and weakness in ALS. *Amyotroph Lateral Scler* 2011;12(6):414–20. DOI: 10.3109/17482968.2011.597403
- Vucic S., Krishnan A.V., Kiernan M.C. Fatigue and activity dependent changes in axonal excitability in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78(11):1202–8. DOI: 10.1136/jnnp.2006.112078

Вклад авторов

Е.В. Первушина: сбор и анализ материалов, написание статьи;
М.А. Кутлубаев: изучение источников литературы, написание статьи.

Authors' contributions

E.V. Pervushina: collection and analysis of materials, writing the article;
M.A. Kutlubaev: study of the literature sources, writing the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

М.А. Кутлубаев / M.A. Kutlubaev: <https://orcid.org/0000-0003-1001-2024>
Е.В. Первушина / E.V. Pervushina: <https://orcid.org/0000-0002-9352-5783>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена за счет средств Программы стратегического академического лидерства Башкирского государственного медицинского университета («ПРИОРИТЕТ-2030»).

Funding. This work was supported by the Bashkir State Medical University Strategic Academic Leadership Program ("PRIORITY-2030").

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Исследование было одобрено локальным этическим комитетом ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России (протокол № 6 от 24.06.2024). Все пациенты подписали информированное добровольное согласие на участие в исследовании.

Compliance with patient rights and principles of bioethics. The study protocol was approved by the biomedical ethics committee of the Bashkir State Medical University, Ministry of Health of Russia (protocol No. 6 dated 24 June 2024). All patients signed written informed consent to participate in the study.