

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2025-15-2-48-57>

Клинико-эпидемиологические особенности бокового амиотрофического склероза в Республике Башкортостан (Россия)

Е.В. Первушина, М.А. Кутлубаев, К.З. Бахтиярова

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

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

Введение. Боковой амиотрофический склероз (БАС) – дегенеративное заболевание нервной системы, распространенность которого значительно варьирует в разных регионах мира. Эпидемиологические исследования БАС в Российской Федерации немногочисленны.

Цель исследования – проанализировать эпидемиологические особенности БАС в Республике Башкортостан (РБ) по данным единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и его клинические характеристики по данным больничного регистра за период 2013–2024 гг.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ электронных медицинских карт всех пациентов, проживающих в РБ, которым в течение анализируемого периода был установлен диагноз G12.2 по Международной классификации болезней 10-го пересмотра. Исследование клинических характеристик пациентов с БАС выполнено с использованием данных больничного регистра, который велся с 2013 г.

Результаты. Первичная заболеваемость БАС в РБ за период 2013–2024 гг. выросла с 0,7 до 1,1–1,3 случая на 100 тыс. населения. Общая заболеваемость БАС за данный период увеличилась более чем в 3 раза – с 0,8 до 2,7 случая на 100 тыс. населения. Первые проявления болезни чаще отмечались в возрасте 53–66 лет, среди пациентов преобладали жители села (59,5 %), люди физического труда (48,3 %). Мужчины чаще болели БАС в группе с дебютом до 45 лет ($p = 0,028$), у женщин чаще отмечалась бульбарная форма болезни ($p = 0,046$). Диагноз устанавливался в среднем через год после появления первых симптомов болезни.

Выводы. За 2013–2024 гг. отмечался рост заболеваемости БАС, который, вероятно, отражает улучшение диагностики данного заболевания в РБ. Будущие исследования должны уточнить роль средовых и биологических факторов в развитии БАС.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, эпидемиология, заболеваемость, фактор риска

Для цитирования: Первушина Е.В., Кутлубаев М.А., Бахтиярова К.З. Клинико-эпидемиологические особенности бокового амиотрофического склероза в Республике Башкортостан (Россия). Нервно-мышечные болезни 2025;15(2):48–57. DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2025-15-2-48-57>

Clinical and epidemiological features of amyotrophic lateral sclerosis in the Republic of Bashkortostan (Russia)

E. V. Pervushina, M. A. Kutlubaev, K. Z. Bakhtiyarova

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

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

Background. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative disease of the nervous system, the prevalence of which varies considerably in different regions of the world. Epidemiologic studies of ALS in the Russian Federation are scarce.

Aim. To analyze the epidemiological features of ALS in the Republic of Bashkortostan (RB) according to the data of the unified state information system in the field of health care and clinical characteristics according to the hospital register for the period 2013–2024.

Materials and methods. A retrospective analysis of electronic medical records of all patients living in the RB who were diagnosed with G12.2 according to the 10th revision of the International Classification of Diseases within analyzed period was performed. The study of clinical characteristics of patients with ALS was done using data from the hospital registry, which was maintained since 2013.

Results. The primary incidence of ALS in RB increased from 0.7 to 1.1–1.3 cases per 100,000 population over the period 2013–2024. The overall incidence of ALS for this period increased more than 3-fold, from 0.8 to 2.7 cases per 100 thousand population. The first manifestations of the disease were more often noted at the age of 53–66 years, among patients prevailed rural residents (59.5 %), people of physical labor (48.3 %). Men were more often suffered from ALS in the group with onset before the age of 45 years ($p = 0.028$), women more often had bulbar form of the disease ($p = 0.046$). The diagnosis was established on average one year after the development of the first symptoms of the disease.

Conclusion. There was an increase in the incidence of ALS over 2012–2024, which probably reflects improved detection of the disease in the RB. Future studies should clarify the role of environmental and biological factors in the development of ALS.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, epidemiology, morbidity, risk factor

For citation: Pervushina E.V., Kutlubayev M.A., Bakhtiyarova K.Z. Clinical and epidemiological features of amyotrophic lateral sclerosis in the Republic of Bashkortostan (Russia). *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2025;15(2):48–57. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2025-15-2-48-57>

Введение

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — тяжелое дегенеративное заболевание нервной системы, приводящее к постепенной гибели мотонейронов и проявляющееся прогрессирующими двигательными нарушениями. Клиническая картина болезни характеризуется значительной гетерогенностью и определяется возрастом дебюта, начальными проявлениями, темпом прогрессирования, степенью вовлечения центрального и периферического нейрона, наличием немоторных симптомов. Средняя продолжительность жизни пациентов составляет около 2–3 лет. В настоящее время нет патогенетического лечения, значимо влияющего на течение БАС [1–3].

Эпидемиологические исследования показали, что распространенность БАС значительно варьирует в разных регионах мира. Например, в Эквадоре общая заболеваемость БАС составляет около 0,26 случая на 100 тыс. населения, в Японии — 23,5 случая на 100 тыс. населения [4]. В Российской Федерации проводились единичные исследования по эпидемиологии БАС. В одном из округов Москвы общая заболеваемость составила 1,25 случая (95 % доверительный интервал 0,78–1,89) на 100 тыс. населения [5], а в Красноярском крае — 0,5 случая на 100 тыс. населения в течение года [6]. Столь большая вариабельность может быть связана как с организационными (доступность специализированной медицинской помощи, низкая выявляемость болезни), так и с медико-биологическими (частота определенных полиморфизмов в разных этнических группах, влияние окружающей среды) и прочими факторами.

Республика Башкортостан (РБ) — субъект Российской Федерации с населением около 4 млн человек, доля городского населения — 62 %, по этническому составу около 90 % составляют русские, башкиры и татары. Столица — г. Уфа, с населением 1,163 млн человек. В республике развита нефтеперерабатывающая

промышленность, а также зерно-животноводческое направление сельского хозяйства [7]. Уникальные этногеографические и социально-экономические особенности региона обуславливают особенности эпидемиологии мультифакториальных болезней. В связи с этим актуально изучение клинко-эпидемиологических особенностей БАС в РБ. Это позволит оптимизировать планирование медицинской помощи при данном заболевании, а также улучшить понимание закономерностей, лежащих в основе вариабельности его распространенности.

Цель исследования — проанализировать эпидемиологические особенности БАС в РБ по данным единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения и его клинические характеристики по данным больничного регистра за период 2013–2024 гг.

Материалы и методы

Для оценки первичной и общей заболеваемости БАС проведен ретроспективный анализ электронных медицинских карт всех пациентов, проживающих в РБ, которым был установлен диагноз БАС (G12.2 по Международной классификации болезней 10-го пересмотра) за период 2013–2024 гг. Анализировались доступные клинко-anamnestические данные осмотра пациентов врачом-неврологом, результаты лабораторных исследований, электромиографии, магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга. Если имеющиеся данные соответствовали диагностическим критериям БАС [1], пациентов включали в анализ с регистрацией половозрастных характеристик, места жительства, продолжительности жизни.

Исследование клинических характеристик пациентов с БАС было выполнено с использованием данных больничного регистра, который велся с 2013 г. В регистр включались все случаи БАС, выявленные в Республиканской клинической больнице им. Г.Г. Куватова

с 2013 г. и отделе неврологии терапевтического отделения клиники Башкирского государственного медицинского университета (г. Уфа) с 2020 г. В указанные медицинские организации III уровня традиционно направляются пациенты с подозрением на БАС и другие редкие болезни нервной системы со всей республики. Регистрировали демографические, антропометрические данные, возраст на момент установления диагноза и возникновения первых симптомов, место жительства, вид трудовой деятельности на момент осмотра, до выхода на пенсию или установления инвалидности, социальный статус на момент установления диагноза (работает, безработный, пенсионер, инвалид), уровень образования (высшее, среднее или среднее специальное, неполное среднее), форма болезни (спинальная, бульбарная, БАС-плюс, первичный латеральный склероз, генерализованная). Рассчитывали время с момента возникновения первых симптомов до установления диагноза (мес), продолжительность болезни (мес) от момента возникновения первых симптомов и момента установления диагноза. Оценивали тяжесть болезни по шкале King's College Hospital (Лондон) [8] ретроспективно на основании имеющихся клинических данных на момент установления диагноза, а затем проспективно. Рассчитывали скорость прогрессирования болезни по формуле: $48 - \text{балл по ALFRS-R (Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale)}$ на момент установления диагноза/длительность болезни в месяцах до первой оценки [9, 10]. Темп прогрессирования в условных единицах считался медленным при показателе $<0,45$, быстрым — от 0,45 до 0,54 и стремительным — от 0,55 и более.

Для статистического анализа использована программа IBM SPSS Statistics v.27 (IBM, США). Применялись методы непараметрической статистики. Данные представлены в виде медианы и межквартильного размаха. Бинарные данные сравнивали с помощью параметра χ^2 , счетные — с помощью теста Манна–Уитни,

для сравнения счетных данных в более чем 2 группах использовали тест Краскела–Уоллиса. Статистически значимой считали разницу при $p < 0,05$.

Результаты

Первичная заболеваемость БАС в РБ за период 2013–2024 гг. варьировала в пределах 0,7–1,3 случая на 100 тыс. населения. До 2020 г. включительно данный показатель не превышал 1 случай на 100 тыс. населения, а с 2021 г. сохранялся на уровне 1,1–1,3 случая. Динамика показателя общей заболеваемости БАС в РБ за анализируемый период характеризовалась явным ростом: если в 2013 г. он составил 0,8 случая на 100 тыс. населения, то в 2024 г. — уже 2,7 случая на 100 тыс. населения. Относительное снижение показателя наблюдалось лишь в 2020 г., во время активного распространения новой коронавирусной инфекции (рис. 1).

Анализ клинико-демографических показателей продемонстрировал, что БАС чаще всего выявлялся у пациентов в возрасте 55–67 лет, в то время как первые проявления болезни чаще отмечались в 53–66 лет. У 74,7 % пациентов первые симптомы БАС появились в возрасте 45–70 лет, типичном для данного заболевания, у 6,6 % — до 45 лет, а у 17,7 % — после 70 лет. Соотношение мужчин и женщин при БАС было одинаковым. По социальному статусу преобладали пенсионеры, что связано с относительным поздним началом болезни. По характеру трудовой деятельности до половины пациентов занимались физическим трудом, у 28 % пациентов данных по виду трудовой деятельности не получено. По уровню образования большинство (61 %) имели среднее или среднее специальное образование. Более половины пациентов (59,5 %) проживали в сельских районах РБ.

В 55 % случаев у пациентов отмечалась спинальная форма БАС, в 28 % — бульбарная. Форма «БАС-плюс» встречалась у 4,3 % пациентов и в основном представлена сочетанием БАС с лобно-височной деменцией [2, 3], в единичных случаях наблюдалось

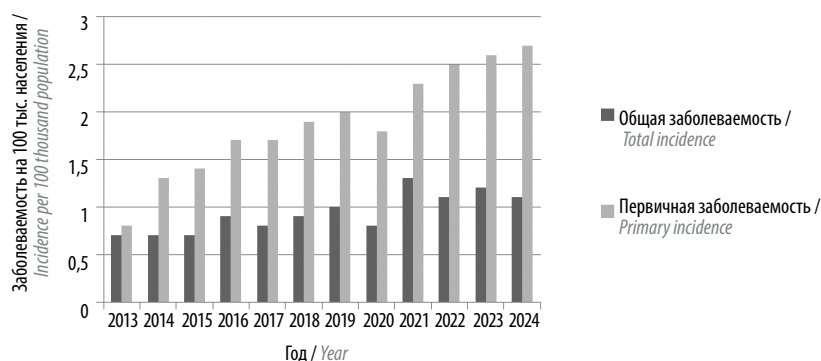


Рис. 1. Общая и первичная заболеваемость боковым амиотрофическим склерозом в Республике Башкортостан за 2013–2024 гг.

Fig. 1. Total and primary incidence of amyotrophic lateral sclerosis in the Republic of Bashkortostan in 2013–2024

Таблица 1. Клинико-демографические показатели пациентов с боковым амиотрофическим склерозом в Республике Башкортостан
Table 1. Clinical and demographic indicators of amyotrophic lateral sclerosis patients in the Republic of Bashkortostan

Показатель Parameter	Значение Value	Показатель Parameter	Значение Value
Возраст, лет (медиана, МКР) Age, years (median, IQR)	61 [55,75; 67,25]	Возраст первых проявлений, лет (медиана, МКР) Age of onset, years (median, IQR)	59 [53,00; 66,00]
Пол, <i>n</i> (%): Gender, <i>n</i> (%): мужской male женский female	239 (50,9) 231 (49,1)	Возраст начала заболевания, <i>n</i> (%): Age of onset, <i>n</i> (%): <45 лет <45 years 45–70 лет 45–70 years >70 лет >70 years нет данных no data	31 (6,6) 351 (74,7) 83 (17,7) 5 (1,1)
Место жительства, <i>n</i> (%): Residency, <i>n</i> (%): Уфа Ufa другие города other cities районы districts	116 (24,7) 75 (15,8) 279 (59,5)	Время от появления симптомов до установления диагноза, мес (медиана, МКР) Time from onset to diagnosis, months (median, IQR)	12 [7,00; 19,00]
Занятость, <i>n</i> (%): Occupation, <i>n</i> (%): работающие employed неработающие unemployed пенсионеры retired нет данных no data	149 (31,7) 56 (11,9) 263 (56,0) 2 (0,4)	Продолжительность заболевания с момента появления первых симптомов, мес (медиана, МКР) Duration of the disease from the onset, months (median, IQR)	29 [19,00; 41,50]
Тип трудовой деятельности, <i>n</i> (%): Type of work, <i>n</i> (%): интеллектуальная intellectual физическая physical нет данных no data	111 (23,6) 227 (48,3) 132 (28,1)	Продолжительность заболевания с момента установления диагноза, мес (медиана, МКР) Duration of the disease from the moment of diagnosis, months (median, IQR)	13,5 [8,00; 23,00]
Уровень образования, <i>n</i> (%): Education level, <i>n</i> (%): высшее higher education среднее/среднее специальное secondary professional education неполное среднее incomplete secondary education нет данных no data	113 (24,0) 289 (61,5) 15 (3,2) 53 (11,3)	Скорость прогрессирования (медиана, МКР) Rate of progression (median, IQR)	1,13 [0,56; 2,00]
Форма заболевания, <i>n</i> (%): The form of the disease, <i>n</i> (%): спинальная spinal бульбарная bulbar диффузная diffuse БАС-плюс ALS-plus первичный латеральный склероз primary lateral sclerosis нет данных no data	260 (55,3) 132 (28,1) 7 (1,5) 20 (4,3) 9 (1,9) 42 (8,9)	Темп прогрессирования, <i>n</i> (%): Progression rate, <i>n</i> (%): медленный (<0,45) slow (<0.45) быстрый (0,45–0,54) fast (0.45–0.54) стремительный (>0,54) impetuous (>0.54) нет данных no data	69 (14,7) 19 (4,0) 268 (57,0) 114 (24,3)
		Стадия болезни по системе King's College Hospital, <i>n</i> (%): King's College Hospital stage, <i>n</i> (%): I II III IVa IVb нет данных no data	19 (4,0) 100 (21,3) 66 (14,0) 74 (15,7) 98 (20,9) 113 (24,0)

Примечание. Здесь и далее в таблицах: МКР – межквартильный размах.
Note. Here and further in the tables: IQR – interquartile range.

Таблица 2. Клинико-демографические показатели пациентов с бульбарной и спинальной формами бокового амиотрофического склероза
Table 2. Clinical and demographic indicators of patients with bulbar and spinal forms of amyotrophic lateral sclerosis

Показатель Parameter	Спинальный дебют (<i>n</i> = 214) Spinal onset (<i>n</i> = 214)	Бульбарный дебют (<i>n</i> = 110) Bulbar onset (<i>n</i> = 110)	<i>p</i>
Возраст, лет (медиана, МКР) Age, years (median, IQR)	60 [54,00; 66,00]	62 [56,50; 68,50]	0,009
Пол, <i>n</i> (%): Gender, <i>n</i> (%): мужской male женский female	117 (54,7) 97 (45,3)	47 (42,7) 63 (57,3)	0,046
Место жительства, <i>n</i> (%): Residency, <i>n</i> (%): Уфа Ufa другие города other cities районы districts	47 (22,0) 36 (16,8) 131 (61,2)	22 (20,0) 16 (14,5) 72 (65,5)	0,904
Занятость, <i>n</i> (%): Occupation, <i>n</i> (%): работающие employed неработающие unemployed пенсионеры retired	93 (43,5) 24 (11,2) 97 (45,3)	29 (26,4) 11 (10,0) 70 (63,6)	0,004
Тип трудовой деятельности, <i>n</i> (%): Type of work, <i>n</i> (%): интеллектуальная intellectual физическая physical нет данных no data	64 (29,9) 138 (64,5) 12 (5,6)	38 (34,5) 65 (59,1) 7 (6,4)	0,372
Уровень образования, <i>n</i> (%): Education level, <i>n</i> (%): высшее higher education среднее/среднее специальное secondary professional education неполное среднее incomplete secondary education нет данных no data	60 (28,0) 131 (61,2) 7 (3,3) 16 (7,5)	34 (30,9) 58 (52,7) 8 (7,3) 10 (9,1)	0,164
Возраст первых проявлений, лет (медиана, МКР) Age of onset, years (median, IQR)	59 [53,00; 64,00]	60 [55,00; 67,5]	0,011
Время от первых симптомов до установления диагноза, мес (медиана, МКР) Time from onset to diagnosis, months (median, IQR)	12 [7,00; 19,00]	10 [6,00; 15,00]	0,023
Возраст начала заболевания, <i>n</i> (%): Age of onset, <i>n</i> (%): <45 лет <45 years 45–70 лет 45–70 years >70 лет >70 years	19 (8,9) 170 (79,4) 25 (11,7)	6 (5,5) 86 (78,2) 18 (6,4)	0,314

Окончание табл. 2
End of table 2

Показатель Parameter	Спинальный дебют (n = 214) Spinal onset (n = 214)	Булбарный дебют (n = 110) Bulbar onset (n = 110)	p
Продолжительность заболевания с момента появления первых симптомов, мес (медиана, МКР) Duration of the disease from the onset, months (median, IQR)	32,0 [22,0; 43,00]	27 [17,50; 35,50]	0,007
Продолжительность заболевания с момента установления диагноза, мес (медиана, МКР) Duration of the disease from the moment of diagnosis, months (median, IQR)	15,0 [10,00; 29,00]	12,0 [7,00; 21,00]	0,032
Темп прогрессирования (медиана, МКР) Rate of progression (median, IQR)	1,23 [0,68; 2,10]	1,54 [1,00; 2,82]	<0,001
Темп прогрессирования, n (%): Progression rate, n (%):			
медленный (<0,45) slow (<0.45)	51 (23,8)	5 (4,5)	<0,001
быстрый (0,45–0,54) fast (0.45–0.54)	11 (5,1)	6 (5,5)	
стремительный (>0,54) impetuous (>0.54)	152 (71,0)	99 (90,0)	
Стадия болезни по системе King's College Hospital, n (%): King's College Hospital stage, n (%):			<0,001
I	11 (5,1)	7 (6,4)	
II	82 (38,3)	10 (9,1)	
III	45 (21,0)	13 (11,8)	
IVa	31 (14,5)	32 (29,1)	
IVb	145 (21,0)	48 (43,6)	

сочетание с глазодвигательными, экстрапирамидными нарушениями [10]. Диагноз устанавливался в среднем через 12 мес после появления первых симптомов. Темп прогрессирования болезни у большинства пациентов (57 %) оценивался как стремительный. Медиана продолжительности жизни составила 29 мес от момента появления первых симптомов. Большинству пациентов (до 21 %) диагноз БАС был установлен на II или IVb (терминальной) стадии болезни; диагноз на начальной стадии был установлен только у 4 % пациентов (табл. 1).

Сравнительный анализ пациентов с бульбарной и спинальной формами БАС выявил ряд различий. Пациенты с бульбарной формой были старше, соответственно среди них было больше пенсионеров, по половому составу преобладали женщины. Продолжительность жизни пациентов с бульбарной формой была меньше, темп прогрессирования болезни в боль-

шинстве случаев был стремительным, диагноз устанавливался раньше, чем при спинальной форме, но в то же время чаще в терминальной стадии (табл. 2).

Сравнительный анализ групп пациентов с дебютом болезни в разных возрастных группах показал, что среди лиц с ранним началом болезни преобладали мужчины (76 %), у них отмечался относительно более медленный темп прогрессирования болезни и, соответственно, большая продолжительность жизни, чем в 2 других группах. Среди пациентов с поздним началом БАС было больше пациентов с неполным средним образованием, что, вероятно, связано с социально-экономическими условиями послевоенного времени, на которое пришлось годы юности названных лиц. В группе с поздним началом диагноз достоверно чаще устанавливался на терминальной стадии болезни, нежели в группе пациентов с ранним началом (табл. 3).

Таблица 3. Клинико-демографические показатели пациентов с началом болезни в разных возрастных группах
Table 3. Clinical and demographic parameters of patients with disease onset in different age groups

Показатель Parameter	Раннее начало (<45 лет) (n = 25) Early onset (<45 years) (n = 25)	Типичное начало (45–70 лет) (n = 256) Typical onset (45–70 years) (n = 256)	Позднее начало (>70 лет) (n = 43) Late onset (>70 years) (n = 43)	p
Пол, n (%): Gender, n (%): мужской male женский female	19 (76,0) 6 (24,0)	123 (48,0) 133 (52,0)	22 (51,2) 21 (48,8)	0,028
Место жительства, n (%): Residency, n (%): Уфа Ufa другие города other cities районы districts	6 (24,0) 4 (16,0) 15 (60,0)	50 (19,5) 43 (16,8) 163 (63,7)	14 (32,6) 4 (9,3) 25 (58,1)	0,344
Занятость, n (%): Occupation, n (%): работающие employed неработающие unemployed пенсионеры retired	18 (75,0) 6 (25,0) 0	102 (40,0) 29 (11,4) 124 (48,6)	2 (4,7) 0 41 (95,3)	<0,001
Тип трудовой деятельности, n (%): Type of work, n (%): интеллектуальная intellectual физическая physical нет данных no data	10 (40,0) 15 (60,0) 0	76 (29,7) 167 (65,2) 13 (5,1)	16 (37,2) 21 (48,8) 6 (14,0)	0,274
Уровень образования, n (%): Education level, n (%): высшее higher education среднее/среднее специальное secondary professional education неполное среднее incomplete secondary education нет данных no data	8 (32,0) 16 (64,0) 0 1 (4,0)	70 (27,3) 157 (61,3) 10 (4,0) 19 (7,4)	16 (37,2) 16 (37,2) 5 (11,6) 6 (14,0)	0,022
Форма заболевания, n (%): Disease form, n (%): бульбарная bulbar спинальная spinal	19 (76,0) 6 (24,0)	170 (66,4) 86 (33,6)	25 (58,1) 18 (41,9)	0,314
Возраст первых проявлений, лет (медиана, МКР) Age of onset, years (median, IQR)	35,0 [30,50; 41,00]	59,0 [54,00; 63,00]	72,0 [71,00; 75,00]	0,0001
Время от первых симптомов до установле- ния диагноза, мес (медиана, МКР) Time from onset to diagnosis, months (median, IQR)	9,0 [6,00; 17,50]	12,0 [7,00; 18,00]	10,0 [6,50; 19,00]	0,079

Окончание табл. 3
End of table 3

Показатель Parameter	Раннее начало (<45 лет) (n = 25) Early onset (<45 years) (n = 25)	Типичное начало (45–70 лет) (n = 256) Typical onset (45–70 years) (n = 256)	Позднее начало (>70 лет) (n = 43) Late onset (>70 years) (n = 43)	p
Продолжительность заболевания с момента появления первых симптомов, мес (медиана, МКР) Duration of the disease from the onset of the first symptoms, months (median, IQR)	42,5 [33,00; 57,25]	29 [21,00; 41,00]	24 [16,50; 36,50]	0,006
Продолжительность заболевания с момента установления диагноза, мес (медиана, МКР) Duration of the disease from the moment of diagnosis, months (median, IQR)	31,0 [19,75; 40,00]	14,0 [9,00; 24,00]	11,0 [5,50; 18,50]	0,002
Темп прогрессирования (медиана, МКР) Rate of progression (median, IQR)	0,84 [0,46; 2,48]	1,33 [0,73; 2,11]	1,57 [0,90; 3,24]	0,075
Темп прогрессирования, n (%): Progression rate, n (%): медленный (<0,45) slow (<0.45) быстрый (0,45–0,54) fast (0.45–0.54) стремительный (>0,54) impetuous (>0.54)	7 (28,0) 0 18 (72,0)	45 (17,6) 15 (5,9) 196 (76,6)	4 (9,3) 2 (4,7) 37 (86,0)	0,257
Стадия болезни по системе King's College Hospital, n (%): King's College Hospital stage, n (%): I II III IVa IVb	3 (12,0) 9 (36,0) 7 (28,0) 5 (20,0) 1 (4,0)	12 (4,7) 75 (29,3) 43 (16,8) 54 (21,1) 72 (28,1)	3 (7,0) 8 (18,6) 8 (18,6) 4 (9,3) 20 (46,5)	0,016

Обсуждение

В работе впервые проведен анализ динамики клинико-эпидемиологических показателей БАС в РБ за последние 12 лет. Первичная заболеваемость БАС в республике составила 1,1–1,2 случая на 100 тыс. населения, что можно расценивать как относительно низкий показатель при сопоставлении с данными, полученными в странах Западной Европы и Северной Америки [4]. Общая заболеваемость БАС в РБ составила 2,5 случая на 100 тыс. населения, что в несколько раз ниже, чем в развитых странах. Анализ динамики показателей заболеваемости продемонстрировал, что первичная заболеваемость БАС за период 2013–2024 гг. выросла незначительно, что, скорее всего, связано с улучшением выявляемости болезни, нежели с истинным увеличением числа случаев. Отчасти рост показателей общей заболеваемости БАС в РБ можно объяснить глобальными процессами старения населения [12]. Это может быть связано как с увеличением продолжительности жизни, так и со снижением уровня рождаемости.

Заметное снижение показателей первичной и общей заболеваемости БАС в РБ отмечалось в 2020 г., во время наиболее сложной для системы здравоохранения фазы пандемии COVID-19. В основе данного феномена, вероятно, лежит недостаточная доступность специализированной медицинской помощи в условиях активного распространения новой коронавирусной инфекции. Это предположение подтверждается существенным увеличением первичной заболеваемости в следующем, 2021 г., вероятно, за счет обращения за медицинской помощью в том числе и тех, у кого симптоматика развилась в предыдущие годы. Схожие данные были получены и в других эпидемиологических исследованиях БАС, включающих период пандемии COVID-19 [13].

Анализ клинико-демографических показателей пациентов с БАС выявил характеристики, во многом типичные для данного заболевания [1, 4]. Примечательно, что большинство пациентов в нашей выборке были жителями села. Доля сельского населения в РБ составляет около 40 %, в то время как среди пациентов

с БАС доля сельских жителей составила 60 %. Возможно, данный показатель даже выше, учитывая, что выявляемость БАС в сельской местности хуже, чем в городе [14]. Ранее проведенные исследования показали, что риск развития БАС повышен среди лиц, проживающих вблизи обрабатываемых земель сельскохозяйственного назначения, что указывает на возможную роль агрохимических средств в качестве триггеров патологического процесса при данном заболевании [15]. С этими результатами также соотносится то, что большинство пациентов с БАС занимались физическим трудом. Схожие результаты были получены ранее, но анализ данных показал, что эффект физического труда на риск развития БАС может быть связан с повышением артериального давления и более высокой частотой курения [16]. Однако у 28 % пациентов характер труда не был известен, что требует осторожности в интерпретации этих данных.

Диагноз БАС устанавливался в среднем через год после появления первых симптомов. Каждому 5-му пациенту диагноз устанавливался на терминальной стадии болезни, по сути, перед смертью. Процесс диагностики был более длительным у пациентов со спинальной формой, а также у пациентов с началом болезни после 70 лет. Задержка установления диагноза может быть связана с целым рядом факторов, таких как отсутствие надежных биомаркеров болезни, гетерогенность клинической картины, а также недостаточный опыт врача в диагностике редких болезней нервной системы. У пожилых пациентов с множественной коморбидностью симптомы БАС нередко пытаются связать с другими болезнями нервной системы (вертеброгенной патологией, полинейропатией и др.) [17].

Бульбарная форма БАС характеризовалась более тяжелым течением и меньшей продолжительностью жизни, что подтверждает результаты ранее опубликованных исследований [18, 19]. Пациентам с данной формой болезни необходимо решение сложных вопросов, связанных с гастростомией, дыхательной поддержкой на более ранних стадиях, нежели пациентам со спинальными формами [18].

Анализ по возрастным группам показал, что среди молодых пациентов с БАС преобладали мужчины. Роль гендерного фактора в развитии БАС неоднозначна. Ранее в генетических моделях БАС, ассоциированных с мутацией в гене *SOD-1*, не было выявлено различий в течении болезни и возрасте начала у животных муж-

ского и женского пола. Таким образом, преобладание мужчин среди пациентов с ранним началом болезни, вероятно, может быть связано со средовыми факторами: более высокой частотой физического труда, вовлеченностью в травмоопасные виды спорта, курением и пр. [20]. Темпы прогрессирования болезни в группе молодых пациентов с БАС были ниже, чем в остальных группах, что подтверждает большую подверженность дегенеративным изменениям нервной системы в пожилом возрасте [19].

Ограничением данной работы является то, что клинические характеристики оценивались только по данным госпитального регистра. Ранее сравнительный анализ популяционных и госпитальных регистров показал, что во втором случае выше вероятность предвзятости при формировании выборки [21]. В РБ пациенты для подтверждения диагноза традиционно направляются в 2 медицинские организации, где и ведется регистр БАС, однако часть пациентов могли обращаться в другие медицинские организации III уровня. Жители отдаленных районов республики, граничащих с соседними субъектами Российской Федерации, могли обращаться в медицинские организации других регионов и потому не попали в названный регистр. В некоторых случаях позднего обращения за медицинской помощью уже на развернутых стадиях болезни пациенты также не направлялись в Уфу, и диагноз устанавливался на местном уровне.

Выводы

Таким образом, за последние 12 лет в РБ отмечается рост общей заболеваемости БАС. Первые проявления болезни чаще отмечались в среднем и пожилом возрасте, среди пациентов преобладали жители села, люди физического труда. Мужчины чаще болели БАС в группе с дебютом до 45 лет, у женщин чаще отмечалась бульбарная форма болезни. Диагноз устанавливался в среднем через год после появления первых симптомов, у пациентов с началом болезни после 70 лет диагностика длилась дольше, чем при более раннем появлении симптомов. Будущие исследования должны уточнить роль средовых (проживание в сельской местности, физический труд) и биологических (генетические, эндокринные и пр.) факторов в развитии БАС. Необходимы также анализ причин позднего установления диагноза БАС и поиск биомаркеров для ранней диагностики данного заболевания.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. González-Sánchez M., Ramírez-Expósito M.J., Martínez-Martos J.M. Pathophysiology, clinical heterogeneity, and therapeutic advances in amyotrophic lateral sclerosis: A comprehensive review of molecular mechanisms, diagnostic challenges, and multidisciplinary management strategies. *Life* (Basel) 2025;15(4):647. DOI: 10.3390/life15040647
2. 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 nevrologii 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
3. Захарова М.Н., Авдунина И.А., Лысогорская Е.В. и др. Рекомендации по оказанию паллиативной помощи при боковом амиотрофическом склерозе. Нервно-мышечные болезни 2014;(4):4–11. DOI: 10.17650/2222-8721-2014-0-4-4-11 Zakharova M.N., Avdunina I.A., Lysogorskaya E.V. et al. Palliative health care for amyotrophic lateral sclerosis patients. Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases 2014;(4):4–11. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2014-0-4-4-11
4. Wolfson C., Gauvin D.E., Ishola F., Oskoui M. Global prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Neurology 2023;101(6):e613–23. DOI: 10.1212/WNL.000000000000207474
5. Brylev L., Ataulina A., Fominykh V. et al. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Moscow (Russia). Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2020;21(5–6):410–5. DOI: 10.1080/21678421.2020.1752252
6. Ермилов Е.А., Исаева Н.В. Эпидемиология бокового амиотрофического склероза в Красноярском крае. Нервно-мышечные болезни 2023;13(4):20–9. DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-4-20-29 Ermilov E.A., Isaeva N.V. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in the Krasnoyarsk region. Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases 2023;13(4):20–9. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-8721-2023-13-4-20-29
7. Республика Башкортостан: официальный сайт. Уфа. Доступно по: <https://www.bashkortostan.ru/republic/geographic>. Republic of Bashkortostan: official website. Ufa. Available at: <https://www.bashkortostan.ru/republic/geographic>. (In Russ.).
8. 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
9. Kimura F., Fujimura C., Ishida S. et al. Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. Neurology 2006;66(2):265–7. DOI: 10.1212/01.wnl.0000194316.91908.8a
10. Kolind S., Sharma R., Knight S. et al. Myelin imaging in amyotrophic and primary lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2013;14(7–8):562–73. DOI: 10.3109/21678421.2013.794843
11. Первушина Е.В., Кутлубаев М.А., Качемаева О.В., Закирова Э.Н. Сочетание бокового амиотрофического склероза с симптомами прогрессирующего надъядерного паралича. Российский неврологический журнал 2025;30(1):40–5. DOI: 10.30629/2658-7947-2025-30-1-40-45 Pervushina E.V., Kutlubayev M.A., Kachemaeva O.V., Zakirova E.N. Comorbidity of amyotrophic lateral sclerosis with the symptoms of progressive supranuclear palsy. Rossiyskiy neurologicheskiy zhurnal = Russian Neurological Journal 2025;30(1):40–5. (In Russ.). DOI: 10.30629/2658-7947-2025-30-1-40-45
12. Liu K., Zhang K., Hu A. et al. Global burden of motor neuron disease: Unraveling socioeconomic disparities, aging dynamics, and divergent future trajectories (1990–2040). J Neurol 2025;272(6):390. DOI: 10.1007/s00415-025-13130-z
13. Guinebretiére O., Calonge Q., Bruneteau G. et al. Time trends in incidence of motor neuron diseases in France: A comprehensive 14-year nationwide study (2010–2023). Eur J Neurol 2025;(4):e70156. DOI: 10.1111/ene.70156
14. Hart A.A., Swenson A., Narayanan N.S., Simmering J.E. Rurality modifies the association between symptoms and the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2024;25(5–6):517–27. DOI: 10.1080/21678421.2024.2315185
15. Manera U., Callegaro S., Canosa A. et al. Croplands proximity is associated with amyotrophic lateral sclerosis incidence and age at onset. Eur J Neurol 2025;32(1):e16464. DOI: 10.1111/ene.16464
16. Li M., Liao Y., Luo Z. et al. Work-related factors and risk of amyotrophic lateral sclerosis: A multivariable Mendelian randomization study. Brain Behav 2023;13(12):e3317. DOI: 10.1002/brb3.3317
17. Richards D., Morren J.A., Pioro E.P. Time to diagnosis and factors affecting diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 2020;417:117054. DOI: 10.1016/j.jns.2020.117054
18. Zhang H., Chen L., Tian J., Fan D. Disease duration of progression is helpful in identifying isolated bulbar palsy of amyotrophic lateral sclerosis. BMC Neurol 2021;21(1):405. DOI: 10.1186/s12883-021-02438-8
19. Yokoi D., Atsuta N., Watanabe H. et al. Age of onset differentially influences the progression of regional dysfunction in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 2016;263(6):1129–36. DOI: 10.1007/s00415-016-8109-0
20. McCombe P.A., Henderson R.D. Effects of gender in amyotrophic lateral sclerosis. Gend Med 2010;7(6):557–70. DOI: 10.1016/j.genm.2010.11.010
21. Dorst J., Dreyhaupt J., Wernecke D. et al. Population-based versus hospital-based data in amyotrophic lateral sclerosis – a factor to consider? Eur J Neurol 2025;32(4):e70137. DOI: 10.1111/ene.70137

Вклад авторов

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

Authors' contributions

E.V. Pervushina: collection and analysis of materials, writing the article;
M.A. Kutlubayev: study of the literature sources, writing the article;
K.Z. Bakhtiyarova: editing the article.

ORCID авторов / ORCID of authors

М.А. Кутлубаев / M.A. Kutlubayev: <https://orcid.org/0000-0003-1001-2024>
Е.В. Первушина / E.V. Pervushina: <https://orcid.org/0000-0002-9352-5783>
К.З. Бахтиярова / K.Z. Bakhtiyarova: <https://orcid.org/0000-0003-0982-4324>

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). Исследование носило ретроспективный характер.
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). The study was retrospective.

Статья поступила: 01.07.2025. **Принята к публикации:** 31.07.2025. **Опубликована онлайн:** 19.09.2025.

Article submitted: 01.07.2025. **Accepted for publication:** 31.07.2025. **Published online:** 19.09.2025.