

Демиелинизирующие заболевания ЦНС

Классификация демиелинизирующих заболеваний

■ Первичные ДЗ:

- Рассеянный склероз.
- Атипичные варианты РС
- Воспалительная псевдотуморозная демиелинизация

■ Заболевания со вторичной демиелинизацией и/или деструкцией:

- Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ)
- Острый геморрагический лейкоэнцефалит
- Подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСП)
- Прогрессирующий краснушный панэнцефалит (ПКП)
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПМЛ)
- Комплекс СПИД-деменция и ВИЧ-миелопатия

Первичные демиелинизирующие заболевания

- **Рассеянный склероз**

Хроническое прогрессирующее заболевание ЦНС, проявляющееся рассеянной неврологической симптоматикой, имеющее в типичных случаях ремиттирующее течение.

Патоморфология

- Около 50% очагов расположены перивентрикулярно, в основном окружают рога боковых желудочков.
- Белое вещество ствола вокруг водопровода и дно IV-го желудочка поражаются довольно часто.
- В основном бляшки РС располагаются в белом веществе, но некоторые очаги могут находиться и в сером.
- характерно, что бляшки проходят острую, подострую и глиозную трансформации фазы.
- Очаги могут соответствовать различным стадиям прогрессирования болезни.
- В спинном мозге очаги обычно имеют овальную форму с продольной ориентацией вдоль его длинника.
- Гидроцефалия встречается в 5-10% случаев при длительно текущем заболевании.

МРТ-диагностика

- Специфичность МРТ в диагностике РС достигает **80%**, поскольку очаги в белом веществе, похожие на бляшки РС, могут быть обнаружены как у здоровых лиц, так и у лиц, страдающих другими неврологическими заболеваниями – *сосудистая энцефалопатия, СКВ, мигрень, синдром хронической усталости, диффузное аксональное повреждение при ЧМТ, васкулиты, болезнь Бехчета, гранулематоз Вегенера, нейроборрелиоз и др.* кроме того картина может быть нормальной у **25%** больных РС с клинически подтвержденным диагнозом.

МР-критерии диагностики РС

В настоящее время международной группой экспертов в области РС (2005 год) приняты следующие МР-критерии диагностики этого заболевания:

- один очаг, накапливающий контраст или 9 T2-гиперинтенсивных очагов;
- не менее одного инфратенториального очага;
- Не менее одного субкортикального (прилежащего к коре) супратенториального очага;
- Не менее 3-х перивентрикулярных очагов.

При рассмотрении конкретного диагностического случая необходимо одновременное наличие не менее 3-х перечисленных критериев.

Диагностические МРТ-критерии рассеянного склероза

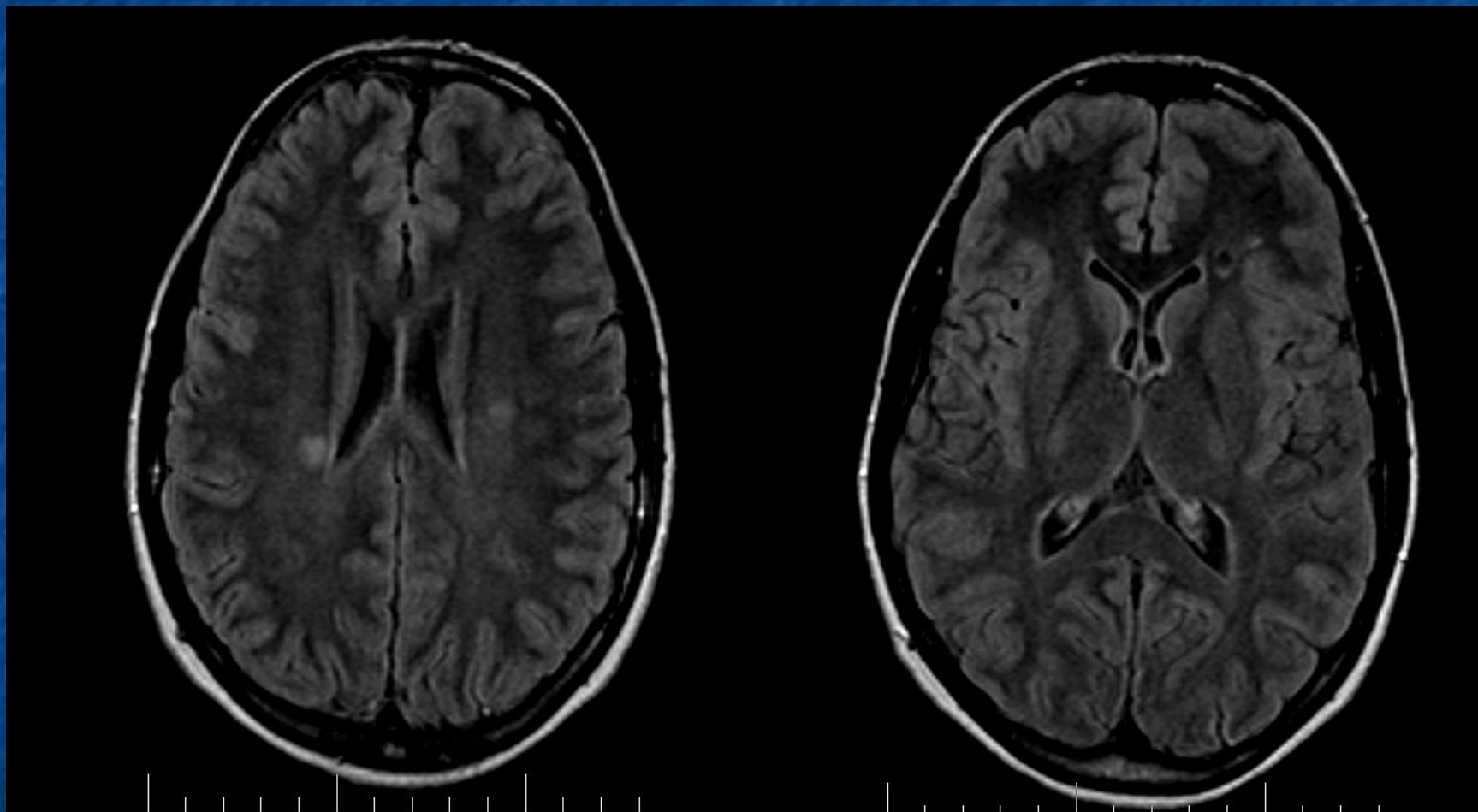
Авторы, год	Критерии
D.W.Paty и соавт., 1988	Для людей моложе 50 лет, не имеющих факторов риска инсульта: <ul style="list-style-type: none">• 4 очага или• 3 очага, один из которых перивентрикулярный• Диаметр очагов более 3 мм
F.Fazekas и соавт., 1988	Включая людей старше 50 лет, имеющих факторы риска инсульта: <ul style="list-style-type: none">• Очаги, прилежащие к телам боковых желудочков• Очаг инфратенториальной локализации• Очаг размером не менее 6 мм Необходимо наличие не менее двух перечисленных критериев
F.Barkhof и соавт., 1997 M.Tintore и соавт., 2000*	<ul style="list-style-type: none">• Очаг, накапливающий контрастирующее вещество, или 9 гиперинтенсивных очагов на T2-ВИ• Не менее 1 инфратенториального очага• Не менее 1 субкортикального очага• Не менее 3 перивентрикулярных очагов Необходимо наличие не менее трех перечисленных критериев

* Критерии приняты на Международном совещании по диагностике рассеянного склероза (2001).

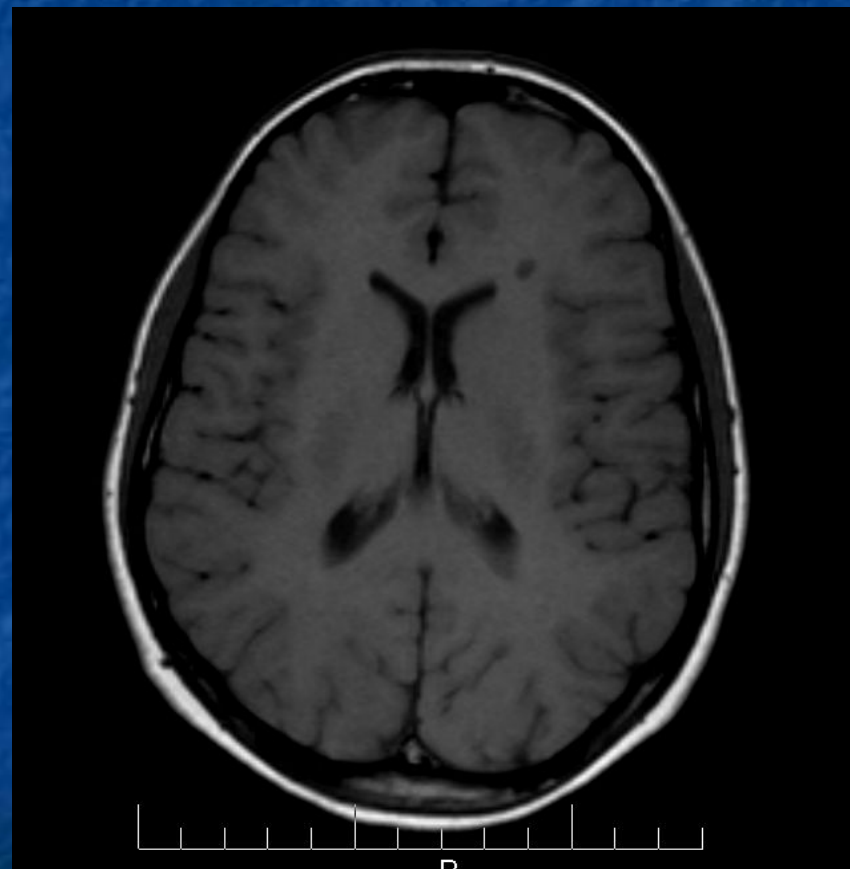
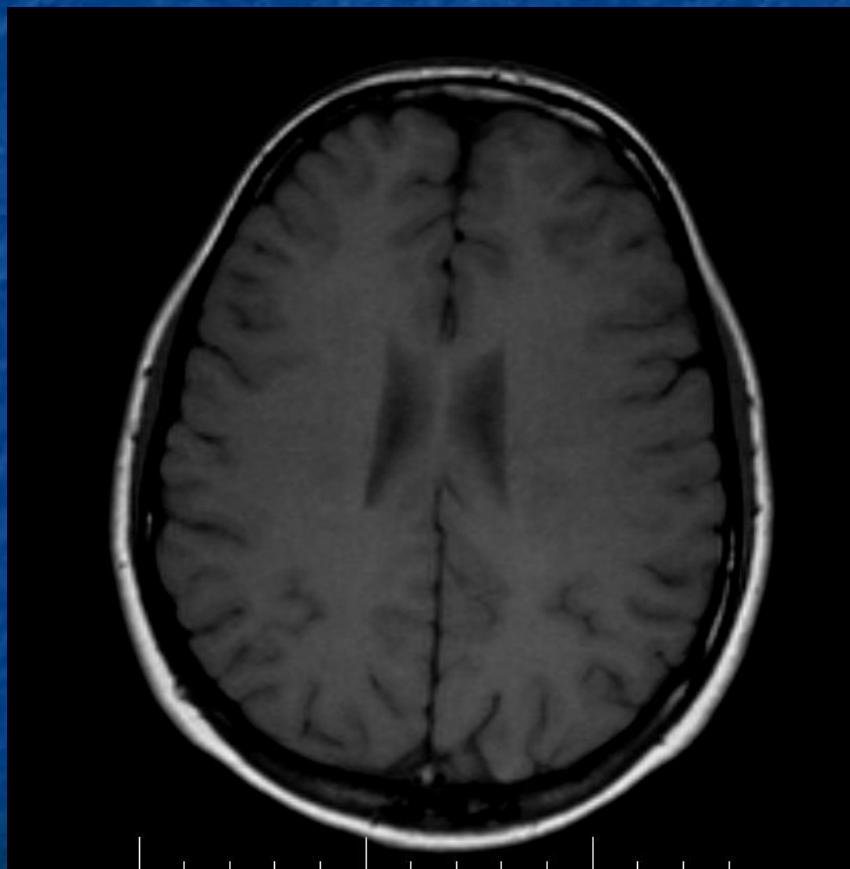
МР-картина

- Очаги РС часто находятся в **перивентрикулярном белом веществе, внутренних капсулах, мозолистом теле, мосту, ножках среднего мозга и мозжечка** (ориентированы перпендикулярно боковым желудочкам – симптом «**пальцев Доусона**»).
- **Мозолистое тело** – наиболее подверженная демиелинизации структура (**93%** выявления очагов высокой интенсивности сигнала в нижних отделах мозолистого тела – коллозосептальная область).
- Возможно одновременное существование очагов в **разной фазе трансформации.**

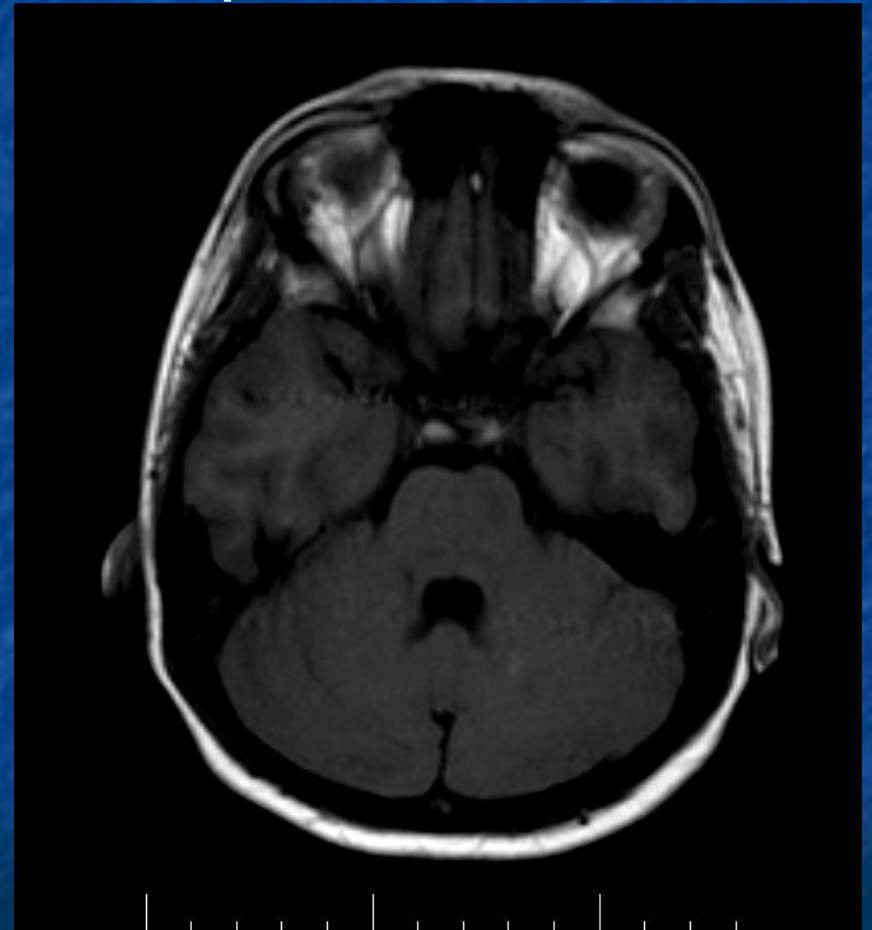
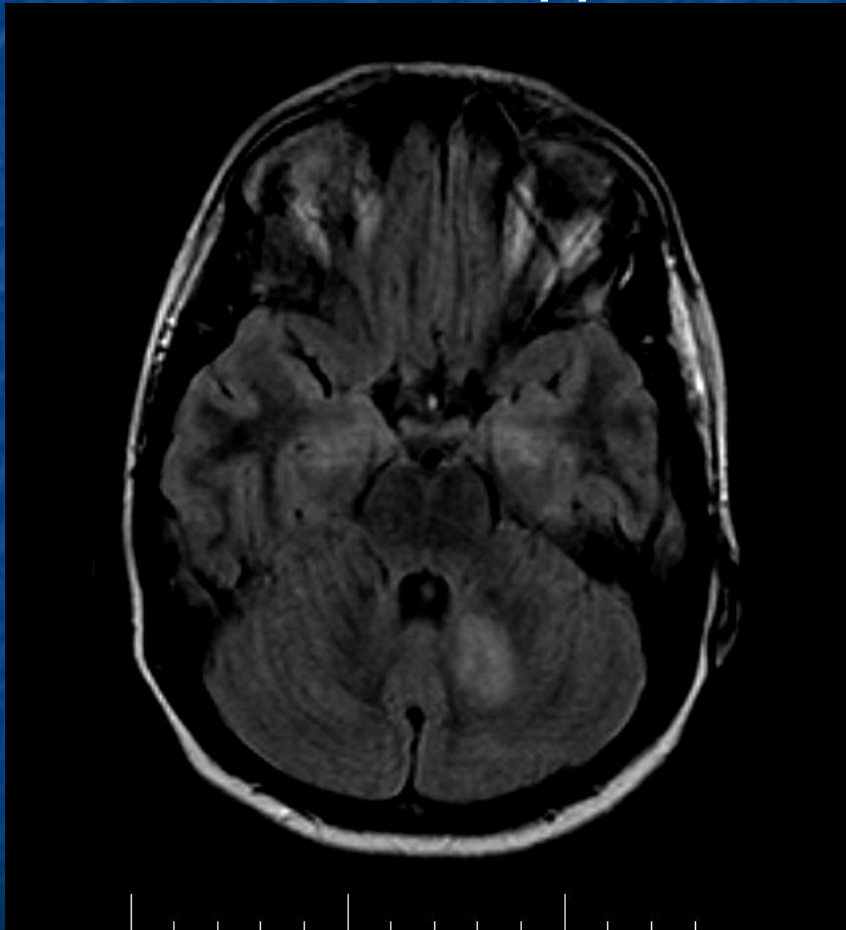
Очаги в разной фазе трансформации.



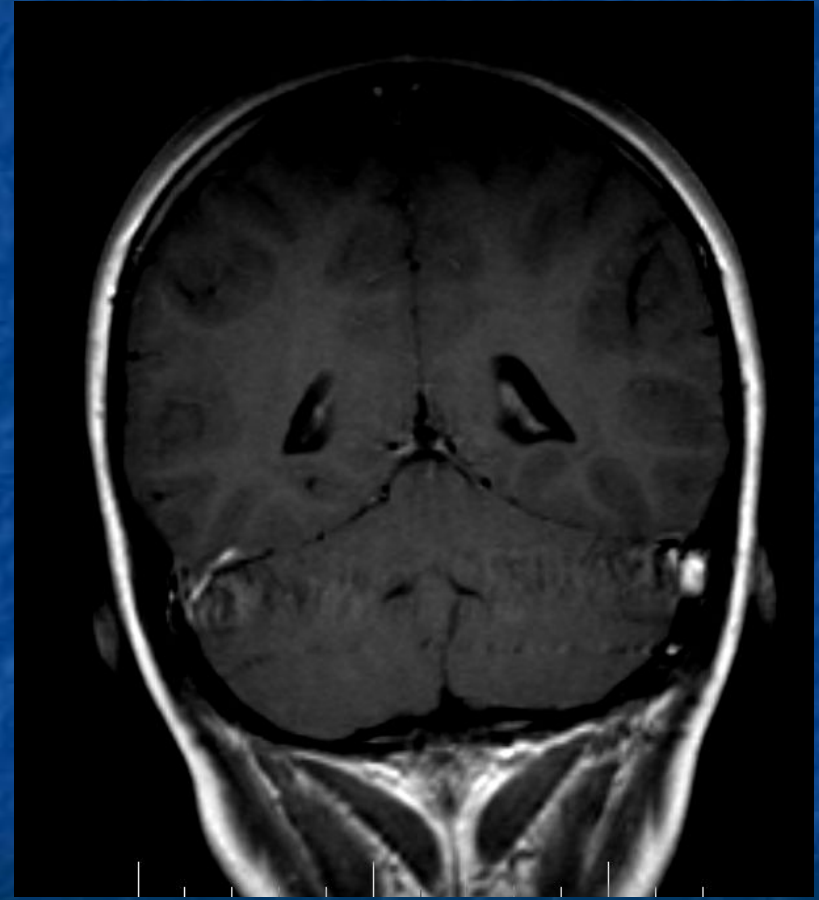
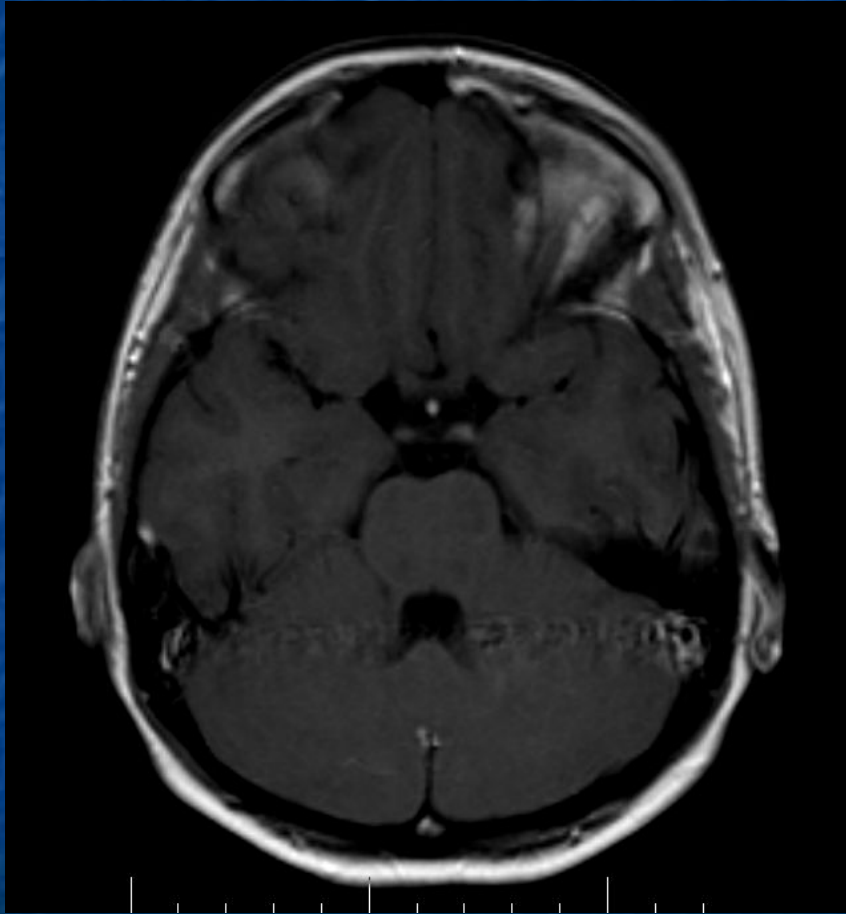
Тот же пациент Т1-ВИ



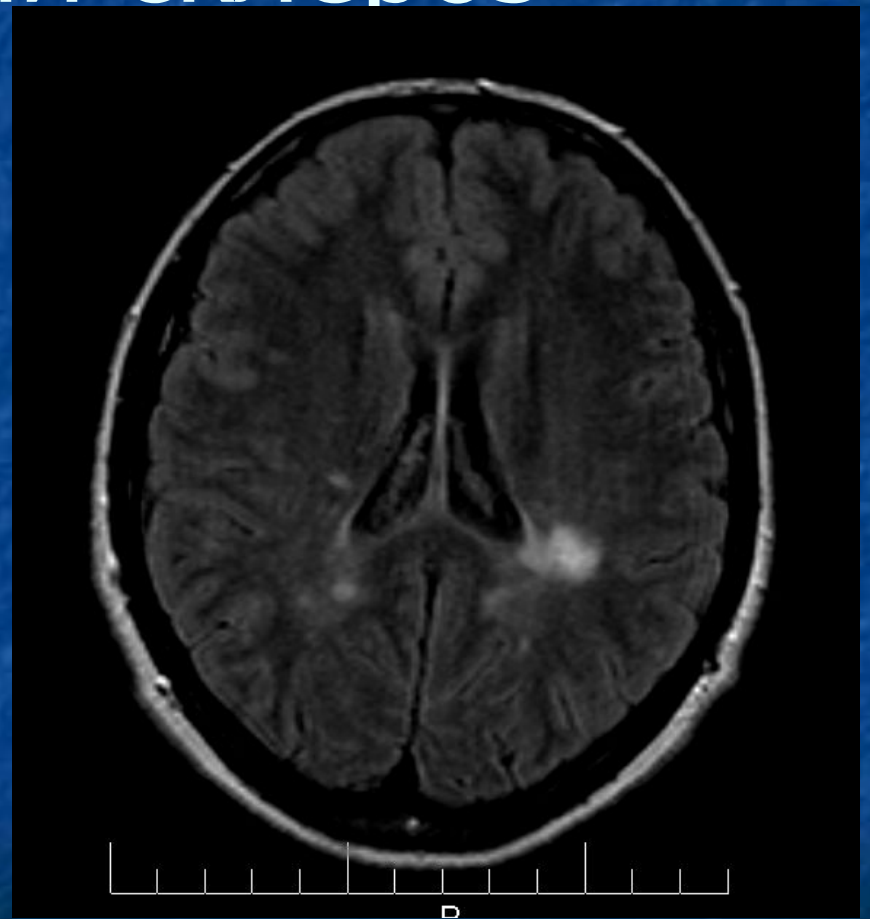
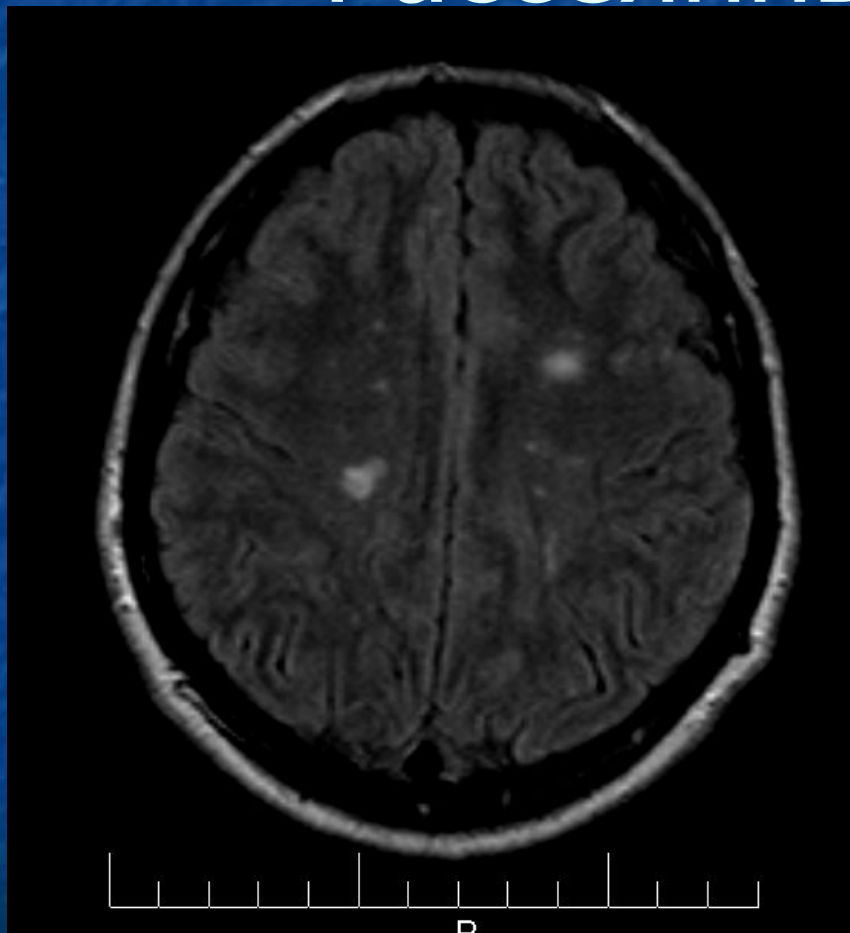
Псевдотуморозная воспалительная демиелинизация



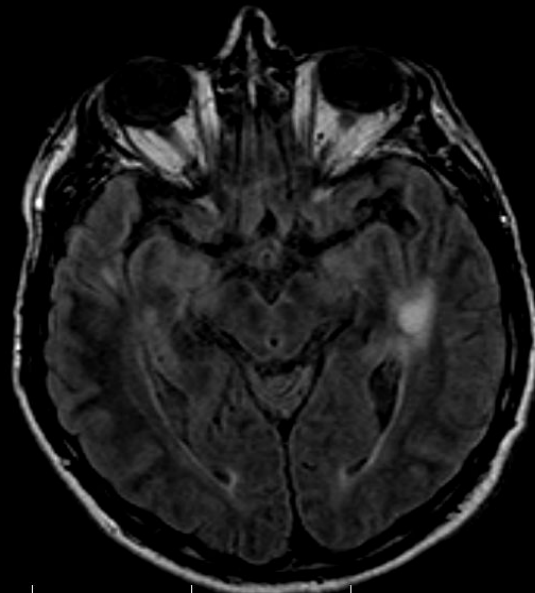
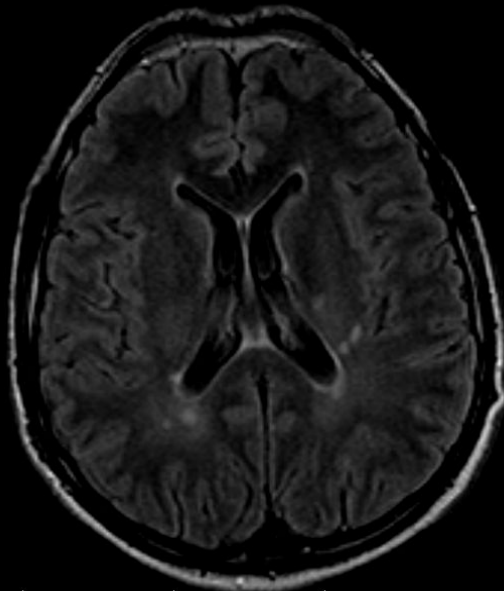
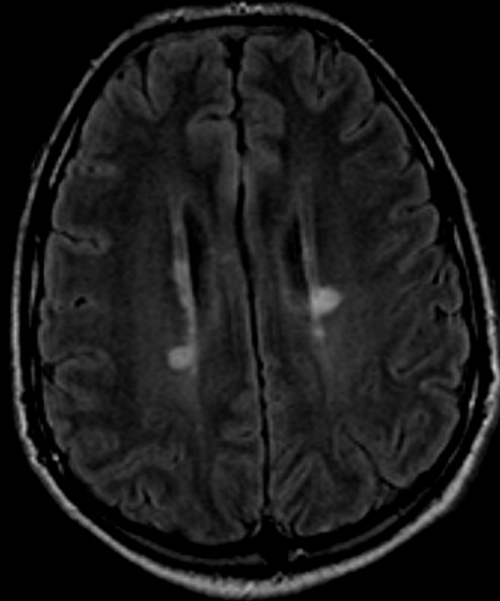
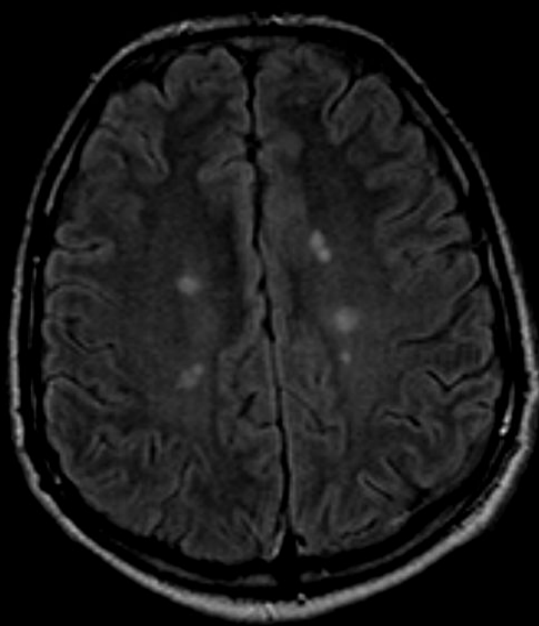
Тот же пациент, постконтрастные
томограммы.



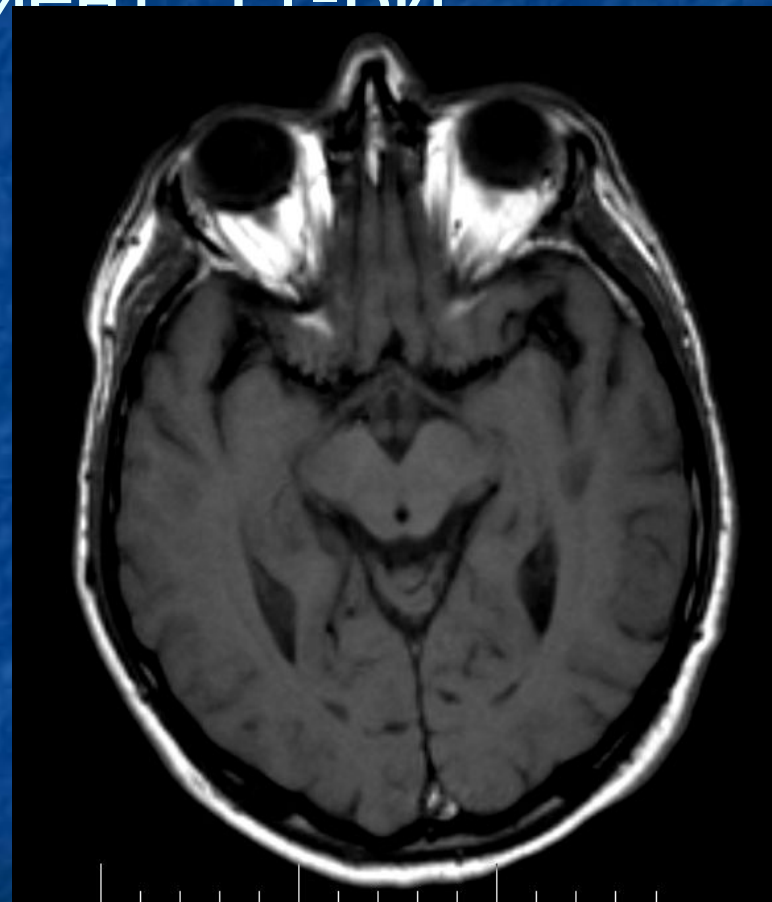
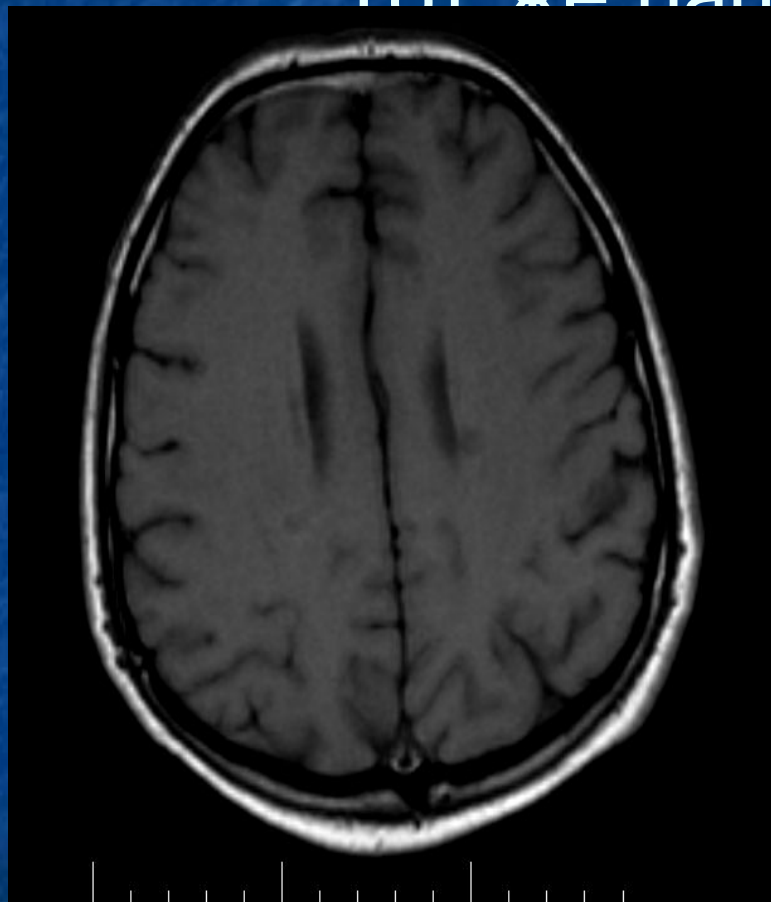
Рассеянный склероз



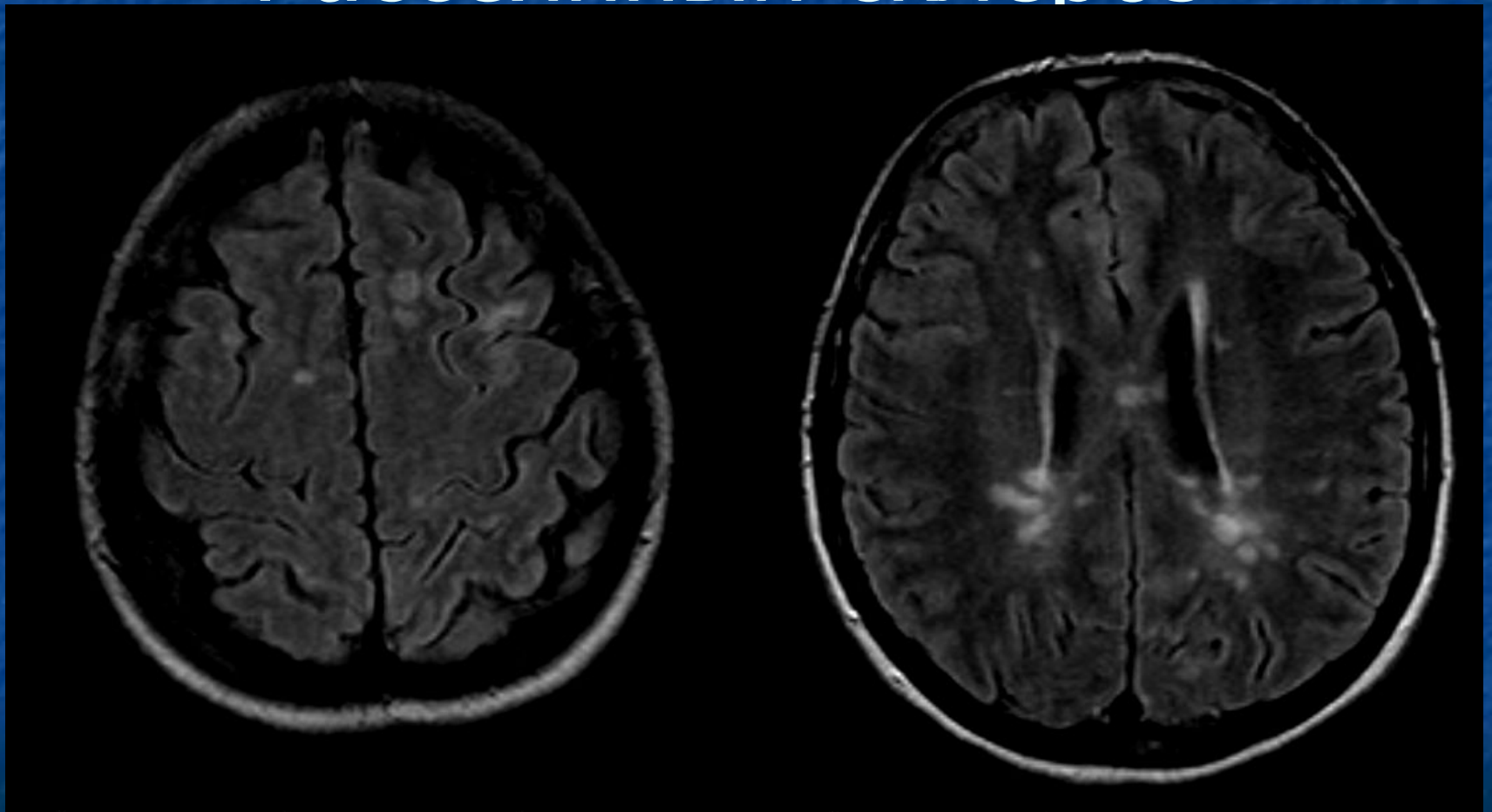
Рассеянный склероз



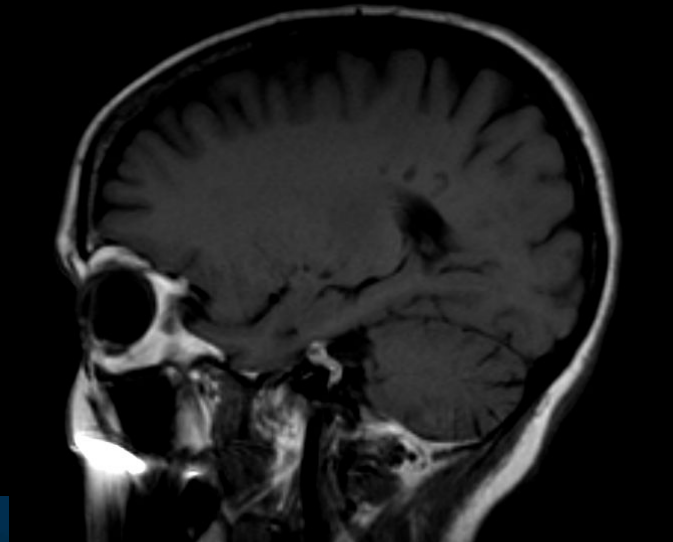
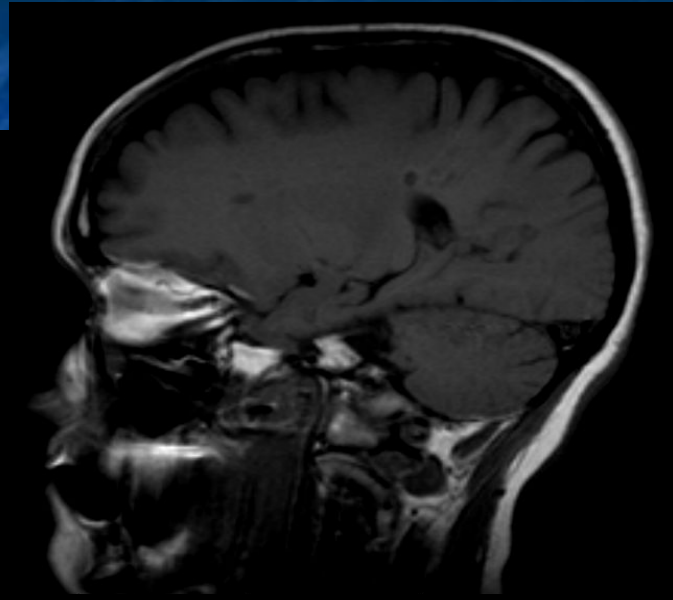
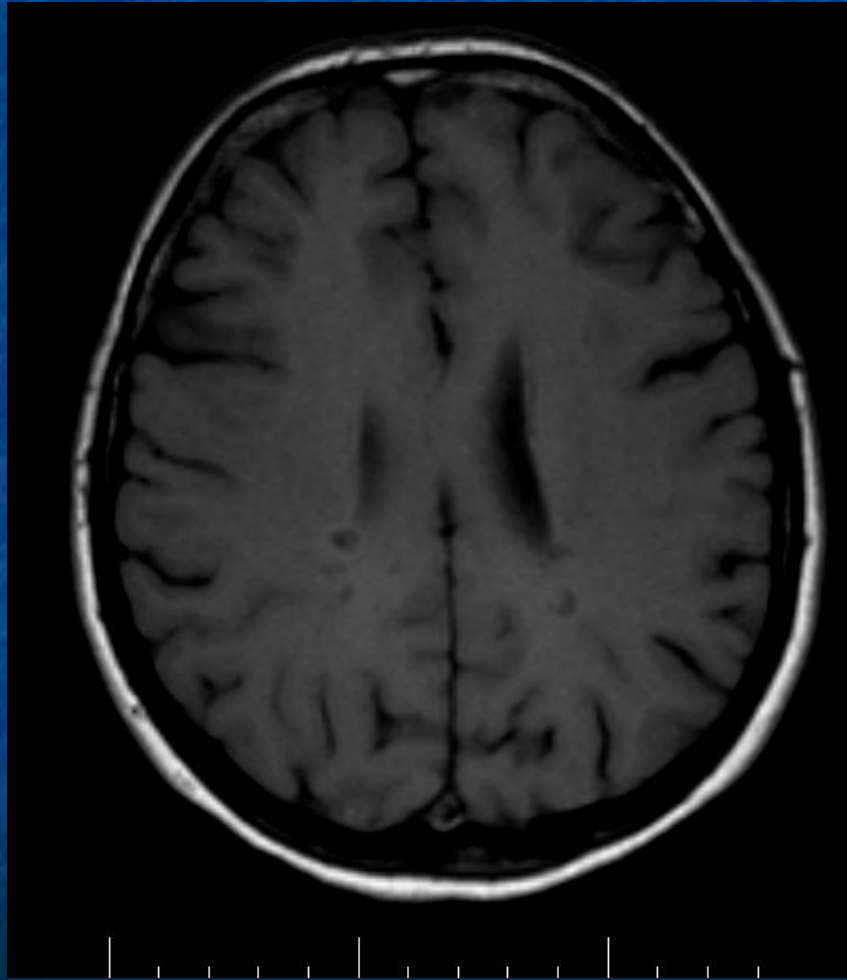
Очаги в разной стадии трансформации.
Тот же пациент T1-ВИ



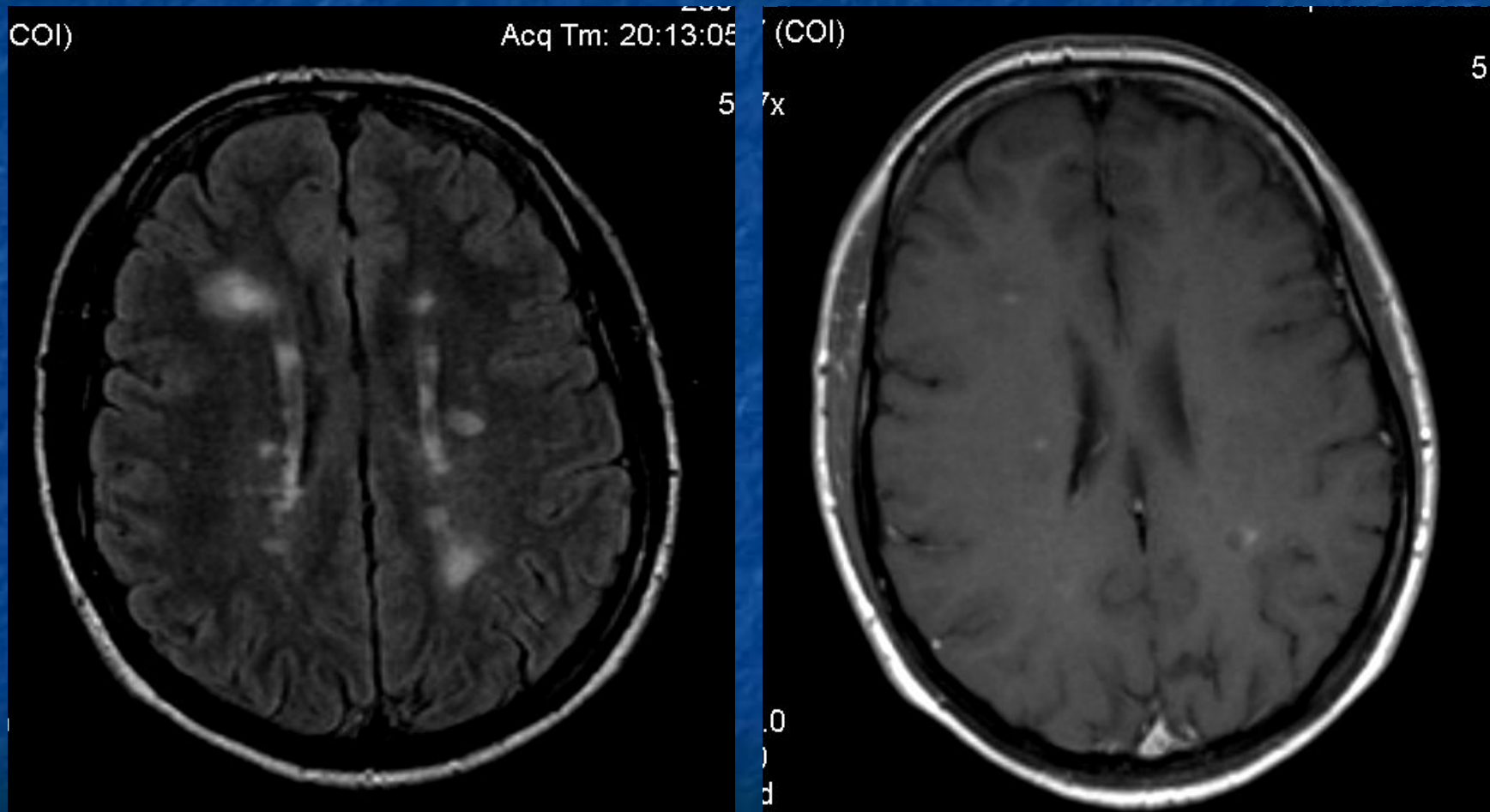
Рассеянный склероз



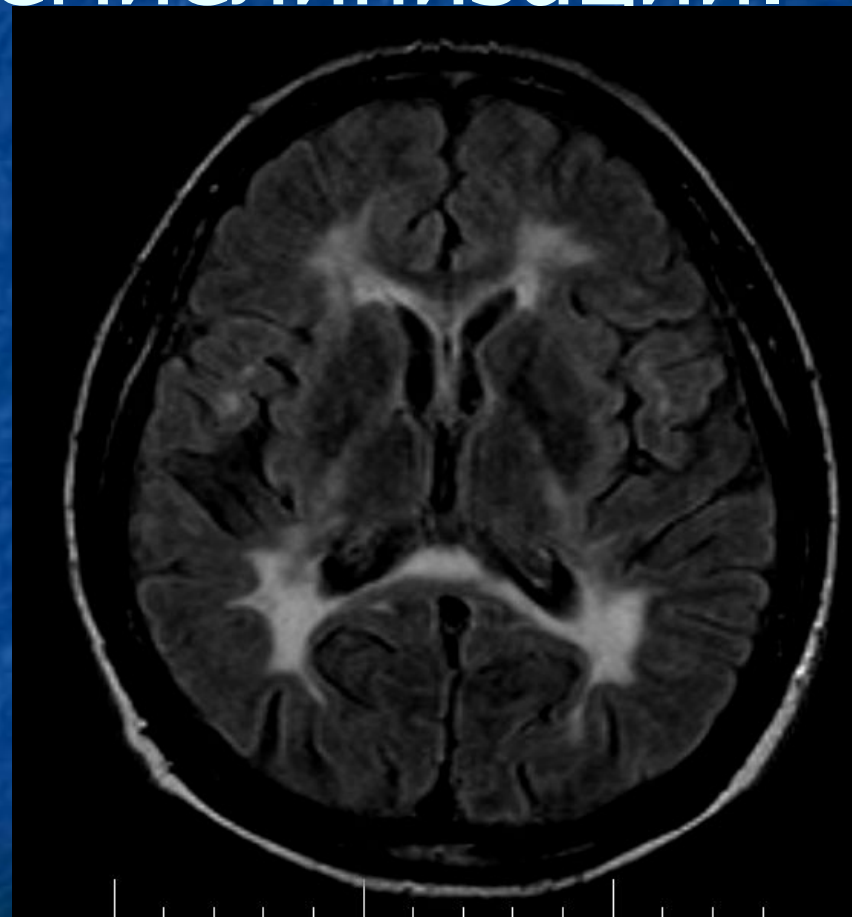
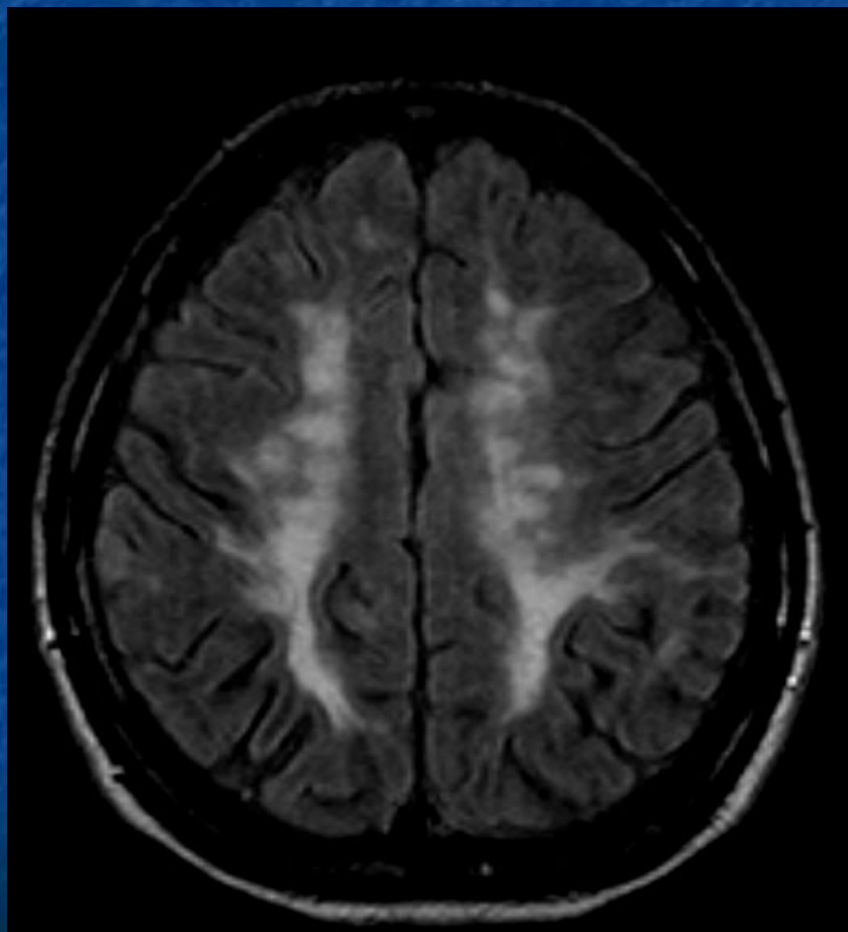
Тот же пациент. Т1-ВИ. Ремиттирующее течение.



PC. postC



Сливные поля демиелинизации.



Характер течения РС

- *Первично прогрессивный*
- *Ремиттирующий*
- *Вторично-прогрессирующий и др.*

Бляшки РС могут накапливать контрастное вещество, отражая преходящие нарушения ГЭБ. Для РС характерно **одновременное** выявление как усиливающихся, так и не усиливающихся очагов после внутривенного контрастирования. И ставит под сомнение другие диагнозы.

Несколько типов контрастирования «бляшек»

Диффузный

Кольцевидный

Частичный в виде «полукольца» и «полумесяца».

РС чрезвычайно редко может выглядеть как легкая диффузная гиперинтенсивность белого вещества (чаще в области семиовальных центров, зрительных лучистостей и ножек мозжечка) без очаговых изменений – «диффузный» тип РС

Идиопатические воспалительные демиелинизирующие заболевания ЦНС с учетом клинических, лучевых и иммунопатологических проявлений

Категория	Основные клинические проявления	Данные МРТ	Инtrateкальный гуморальный иммунный ответ	Комментарии
<i>Рассеянный склероз (РС)</i>				
Латентный РС	Клинические симптомы отсутствуют или соответствуют сопутствующему заболеванию	<i>Головной мозг:</i> синдром хронической воспалительной демиелинизации	Присутствует	Типичные изменения на МРТ и в ЦСЖ удовлетворяют диагностическим критериям РС**
Рецидивирующе-ремиттирующий РС — доброкачественный вариант — классический вариант (Шарко)	Симптомокомплексы типичные, указывают на многоочаговое поражение белого вещества головного и спинного мозга. Обострения сменяются ремиссиями, интервал между обострениями более 1 месяца	<i>Головной мозг:</i> синдром хронической воспалительной демиелинизации, редко — острой воспалительной демиелинизации, мультифокально-диффузной лейкоэнцефалопатии; МРТ в пределах нормы у 5% больных. <i>Спинной мозг, шейный отдел:</i> типичные изменения у 60–70% больных	Присутствует у 90–95% больных. Выраженный, преобладание синтеза к-цепей по частоте и выраженности	При доброкачественном РС менее выражены МРТ-активность и иммунопатологические проявления
Вторично-прогрессирующий РС	Симптомокомплексы типичные. Неуклонно нарастает неврологический дефицит, возможны флюктуации симптомов и периоды стабилизации	<i>Головной мозг:</i> синдром хронической воспалительной демиелинизации, редко — мультифокально-диффузной лейкоэнцефалопатии. <i>Спинной мозг, шейный отдел:</i> типичные изменения у 85% больных	Присутствует у 90–95% больных. Выраженный, преобладание синтеза к-цепей по частоте и выраженности	

Острый диссеминированный энцефаломиелит

ОДЭМ, Монофазный	<p>Острое или подострое развитие общемозговой и очаговой / многоочаговой симптоматики, указывающей на вовлечение белого и серого вещества головного мозга.</p> <p>У взрослых нередко подострое прогрессирование симптомов. Возможны системные проявления. Последующая стабилизация процесса и разная степень восстановления функций</p>	<p><i>Головной мозг:</i> синдром острой воспалительной демиелинизации с многочисленными очагами в белом и нередко — сером веществе (кора, базальные ганглии), массивность поражения, нет диссеминации во времени. <i>Спинной мозг</i> вовлекается реже, чем при РС</p>	Отсутствует у большинства больных	Идиопатический вариант ОДЭМ по клиническим и другим проявлениям часто не отличается от поствакцинального и постинфекционного
ОДЭМ, рецидивирующий	<p>Симптомы не отличаются от монофазного ОДЭМ. Рецидивы чаще единичные, развиваются либо в первый год болезни, либо спустя много лет</p>	<p><i>Головной мозг:</i> синдром острой воспалительной демиелинизации с очагами в белом и нередко — в сером веществе (кора, базальные ганглии), массивность поражения. Рецидив часто сопровождается появлением новых очагов</p>	Чаще отсутствует	Прогностические факторы рецидивирующего течения не идентифицированы

Дифференциальная диагностика РС

- **1. Лейкодистрофии и другие токсические и метаболические энцефалопатии** (характерно диффузные симметричные поражения и отсутствие контрастного усиления).
- **2. Ишемические повреждения.**
- **3. Гипоксические энцефалопатии** (ДЭП, б-нь Бинсвангера и др.). Очаги появляются вследствие атрофической демиелинизации, вызванной атеросклерозом артериол и хронической гипоксией). Асимметричны, локализуются как в глубоком так и в субкортикальном белом веществе, обычно сопровождаются расширением субарахноидальных пространств и желудочковой системы вследствие атрофических изменений мозгового вещества. Помогает наличие постишемических лакунарных кист, кривлюр, лекоареоза. Не характерно контрастное усиление
- **4. Мигрень** (очаги вследствие развития кризовой васкулопатии мелких артериол), как правило имеют малые размеры, не встречаются субтенториально и не усиливаются при КУ .

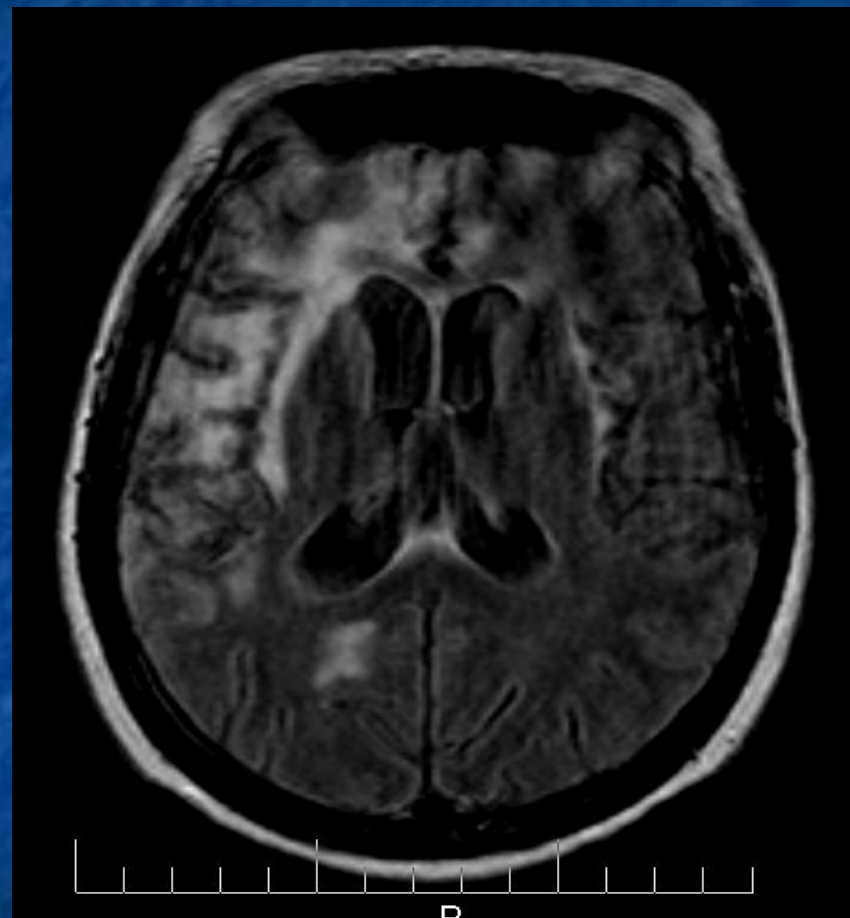
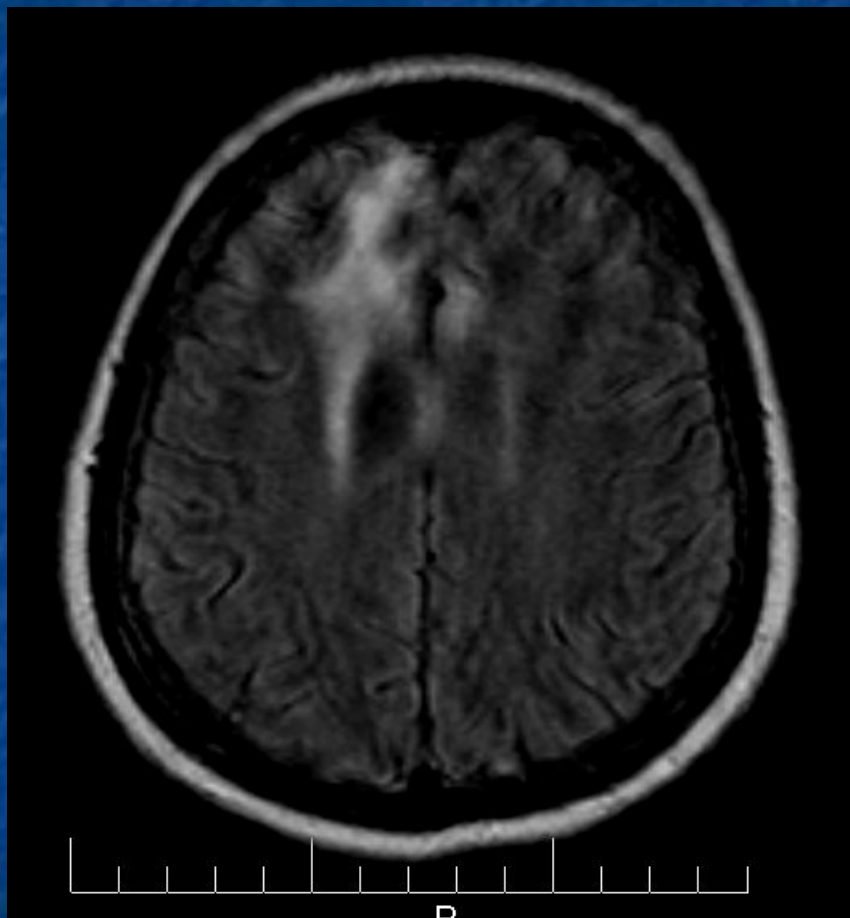
- **5. Лейкоэнцефалиты** (цитомегаловирусный, герпесный) – неспецифические очаги, чаще супратенториальной локализации, реже мозжечка.
- **6. Аутоиммунные заболевания** (СКВ, узелковый периартериит, васкулиты, нейросаркоидоз, гранулематоз) чаще всего мелкие мультифокальные очаги в белом веществе с характерной перивентрикулярной или субкортикальной, либо сочетанной локализацией. Чаще монофазные, введение КВ – однотипный характер усиления
- **7. Нейротравма.** Очаговые изменения, сходные с РС чаще наблюдаются при легкой (сотрясение) травме; при тяжелой травме если повреждение мозга носит характер по типу диффузного аксонального повреждения (ДАП). Очаги часто локализируются в мозолистом теле или его валике среднем мозге и мосту, могут меть различные размеры 0,1-0,3 см. Отсутствие контрастного усиления.

- **8. Воздействие ионизирующей радиации.**
Соответствует топически зоне облучения. Очаги лучевого некроза, нередко по периферии некроза определяется контрастное усиление, повторяющее субкортикальный ход извилин мозга с внешне неизменной корой.
- **9. МТС.**
- **10. Первичная или вторичная множественная лимфома ЦНС, некоторые паразитарные заболевания** (чаще множественным цистерцирkozом). В первую очередь необходимо учитывать локализацию очагов (внутричерепная, оболочечная, эпендимарный слой желудочковой системы). Характерен равномерный кольцевидный тип накопления КВ с одновременным усилением всех очагов, не встречается усиления по типу «полукольца».
- **11. Глиальная опухоль**

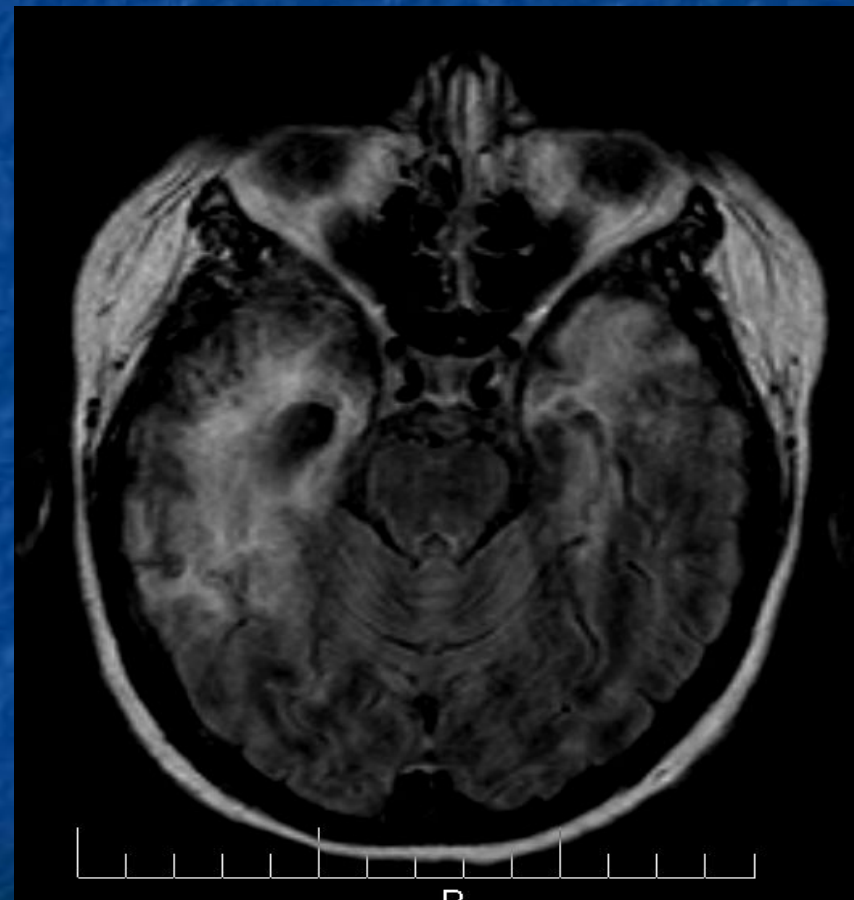
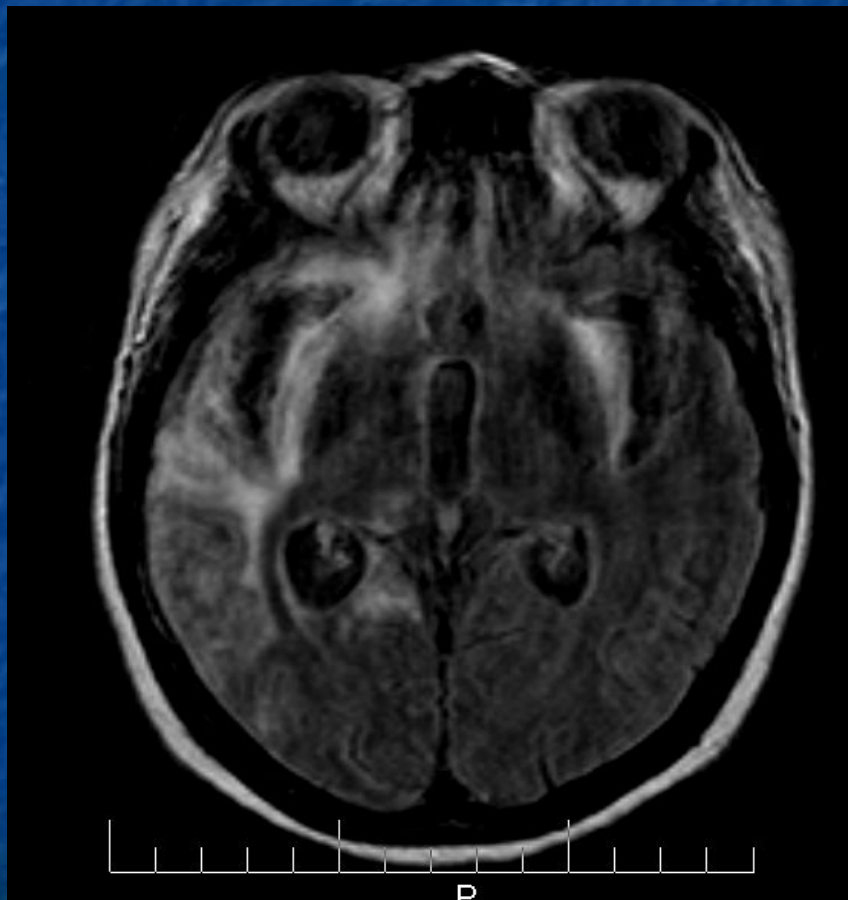
МРТ-семиотика	Изменения при ангиопатиях	Изменения при рассеянном склерозе
Очаговые изменения в белом веществе	Мелкие очаги, округлой или неправильной формы («звездное небо», «клокья ваты»); субэпендимальные очаги единичные; в паравентрикулярных зонах смежного кровообращения — очаги в виде «нитки бус», вытянутой в переднезаднем направлении; более крупные ишемические очаги могут быть типичной клиновидной формы	Округлые и овоидные очаги, с преимущественной локализацией в субэпендимальных и субкортикальных отделах белого вещества, ориентированных длинной осью перпендикулярно стенке желудочка; часто очаги в средних ножках мозжечка, мозолистом теле
Возможность выявления изменений на T2- и T1-ВИ	Визуализируются с одинаковой частотой	На T1-ВИ отмечается меньшее количество очагов, чем на T2-ВИ
Очаги в сером веществе	Типичны	Встречаются крайне редко
Реакция на внутривенное контрастирование	Наблюдается редко, только в острых случаях	Наблюдается нередко, типична при обострении процесса, характерны одномоментное наличие активных очагов и изменений, не реагирующих на внутривенное контрастирование, а также диссеминация во времени
Лейкоарайоз	Зональные изменения сигнала от белого вещества преимущественно у задних и в меньшей степени у передних рогов боковых желудочков, могут сочетаться с очагами (чаще неправильной или треугольной формы, могут быть симметричными)	Зональные или более диффузные изменения сигнала от белого вещества у задних и передних рогов боковых желудочков; в этих же зонах могут быть типичные для РС овоидные и/или округлые

МРТ-семиотика	Изменения при ангиопатиях	Изменения при рассеянном склерозе
Расширение периваскулярных пространств	Резко выражено как в супратенториальных отделах белого вещества, так и на уровне базальных ганглиев. Часто симметричное, иногда — резко асимметричное. FLAIR ИП нередко выявляет кистозно-глиозные изменения. Множественные вытянутые, щелевидной формы участки в белом веществе у задних рогов боковых желудочков, расположенных радиально от желудочков к коре; реже подобные изменения видны на сагиттальных срезах в семиовальных центрах	Выраженность слабая; нарастает с возрастом больного; умеренная — при длительном РС. Щелевидной формы участки измененного сигнала, чаще у задних рогов, расположенные радиально, вытянутые от желудочков к коре. Практически всегда сочетаются с типичными РС-очагами
Расширение ликворсодержащих пространств	Смешанная заместительная гидроцефалия, возможно विकарное расширение желудочка, если очаг прилежит к нему	Преимущественно внутренняя заместительная гидроцефалия, связанная с утратой аксонов

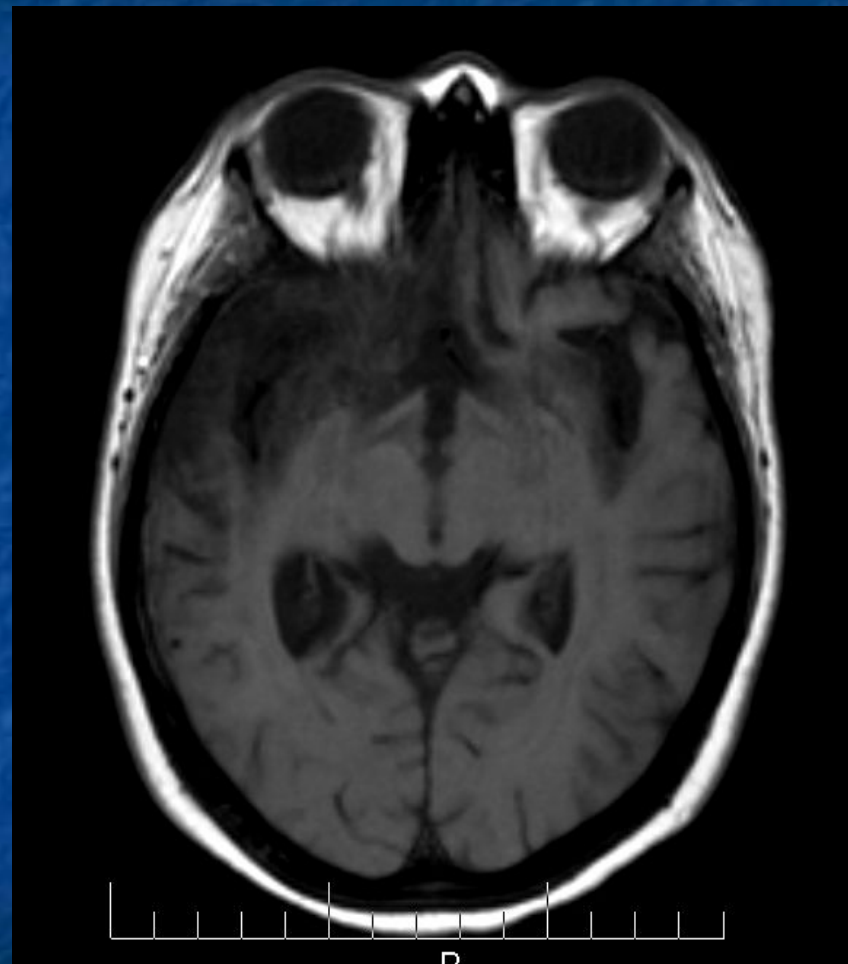
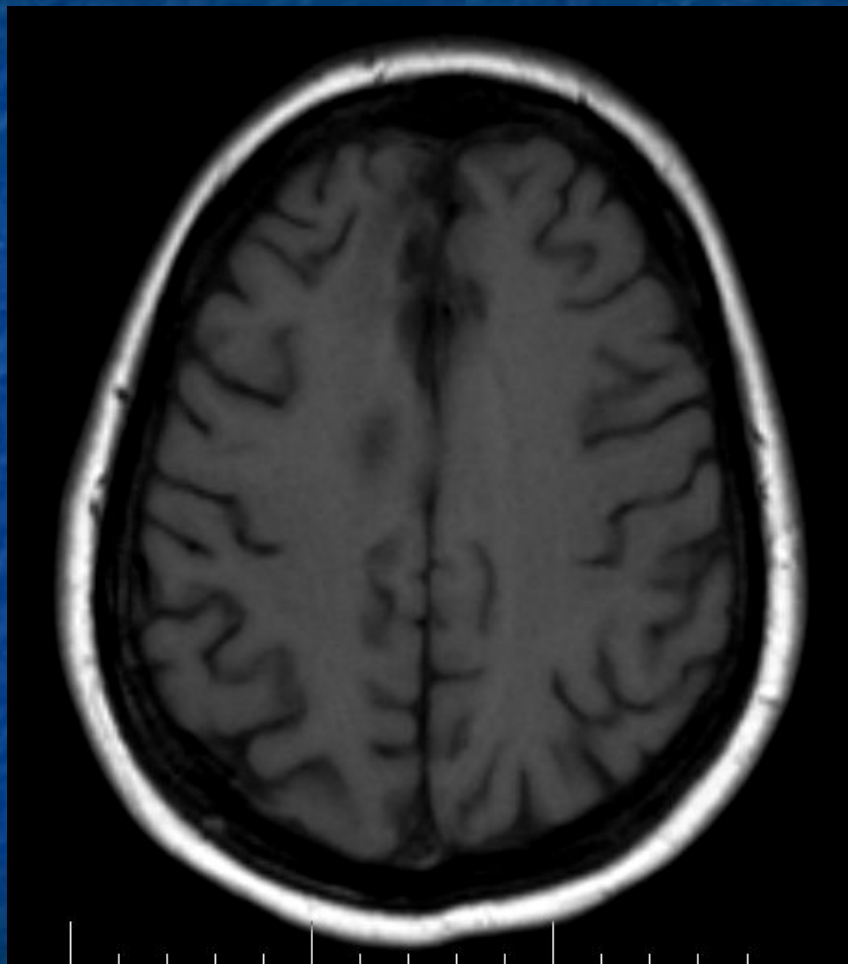
Последствия вирусного энцефалита



Тот же пациент - T2_tirm



Тот же пациент - T1_tra

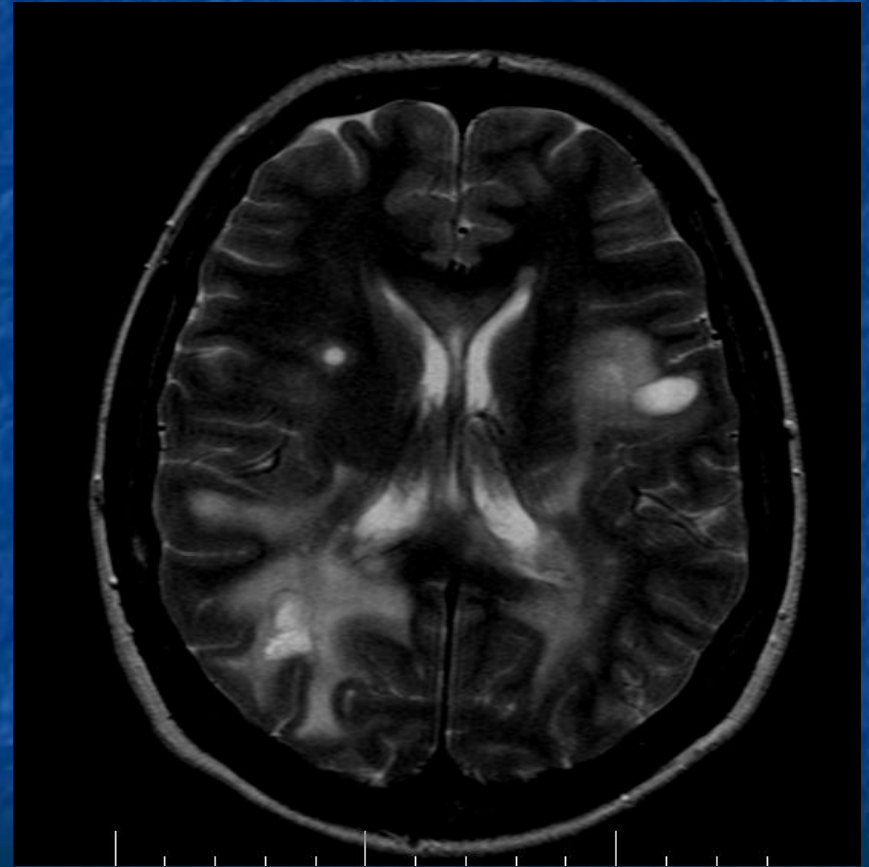
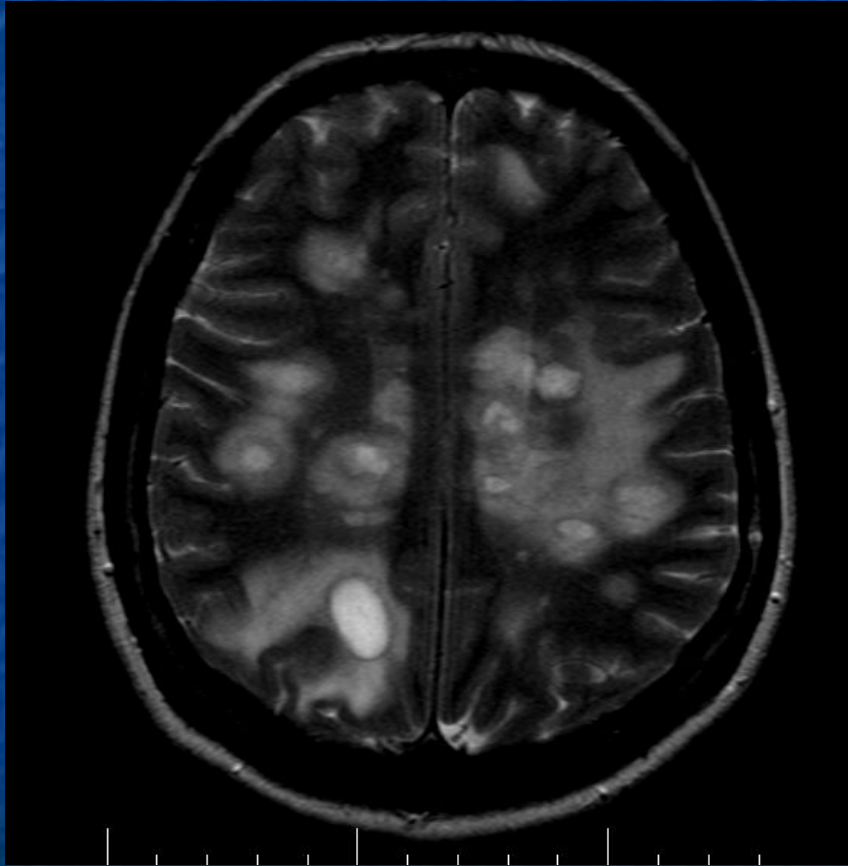


- **Заболевания со вторичной демиелинизацией и/или деструкцией:**
- Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ)
- Острый геморрагический лейкоэнцефалит
- Подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСП)
- Прогрессирующий краснушный панэнцефалит (ПКП)
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПМЛ)
- Комплекс СПИД-деменция и ВИЧ-миелопатия

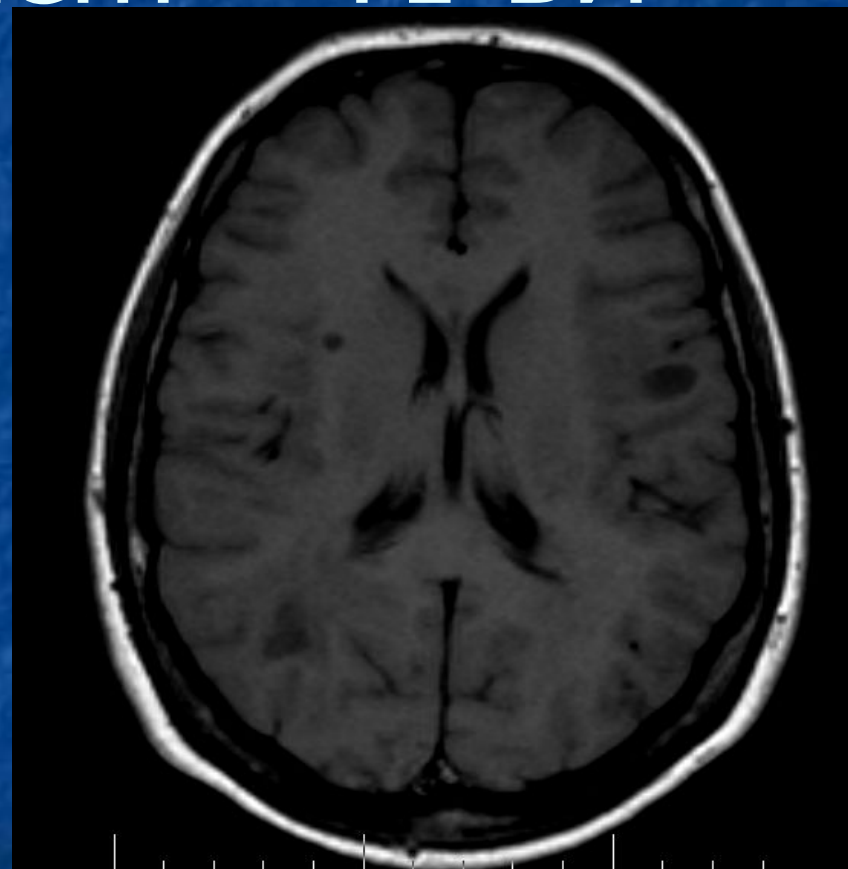
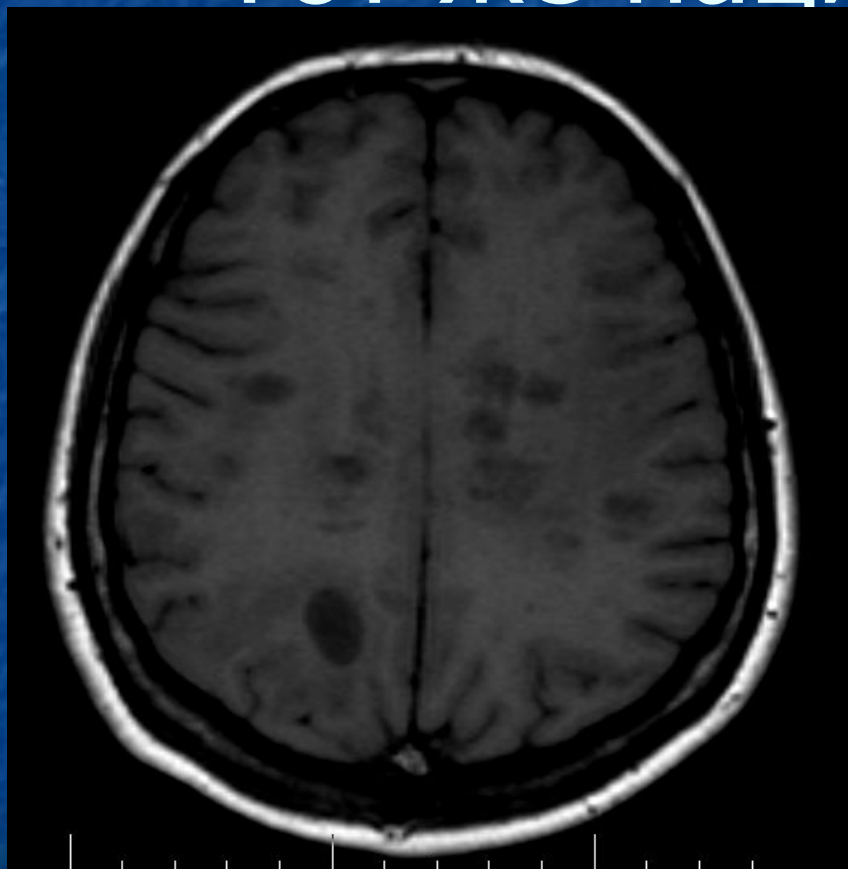
ОРЭМ

- МР-картина идентична при начальных стадиях острой фазы РС.
- Процесс монофазный.
- Множественны очаги высокоинтенсивного однородного сигнала в супратенториальном белом веществе стволе и мозжечке с частичным вовлечением глубинного серого вещества. Они могут быть большими, но масс-эффект, как правило, минимален.
- МР-контроль выявляет заметное уменьшение очагов или полное восстановление после стероидной терапии.
- Возможно кольцевидное контрастное усиление, менее характерно чем при РС усиление по типу «полуколец», либо отсутствие накопления КВ.

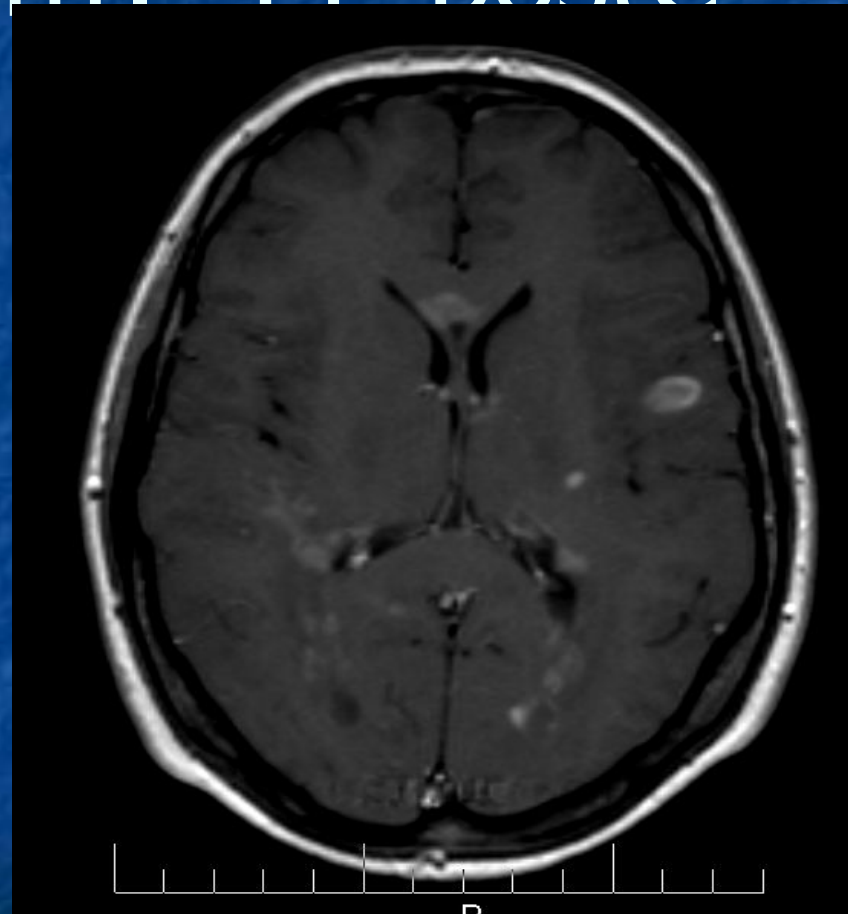
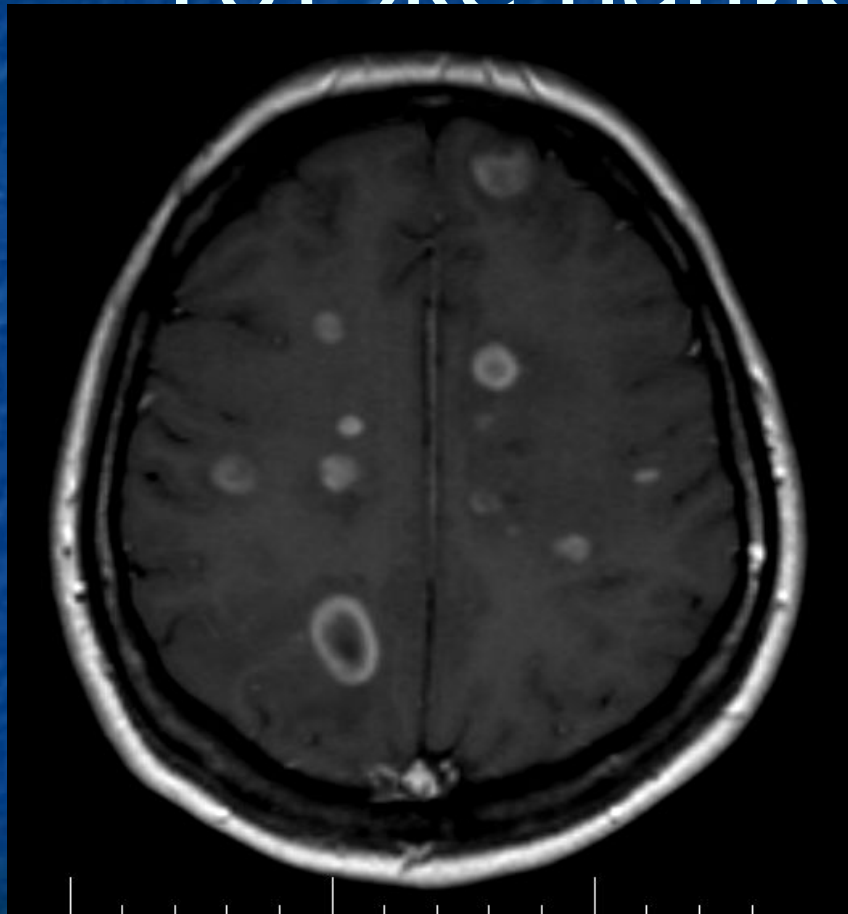
ОРЭМ



Тот же пациент – T1-ВИ



Тот же пациент. T1 postC



Острый геморрагический лейкоэнцефалит

- ОГЭ является молниеносной формой ОРЭМ.
- В белом веществе больших полушарий и мозжечка выявляют множественные и асимметричные очаги демиелинизации, как правило, небольших размеров с кровоизлиянием.
- Дифференциальный диагноз следует проводить с геморрагическими васкулитами.

Прогрессирующий краснушный энцефаломиелит

- Крайне редкое заболевание, является следствием перенесенного внутриутробно или в раннем детстве коревой краснухи.
- МР-картина неспецифична, подобна таковой при ПСП (подострый склерозирующий панэнцефалит).

Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалодистрофия

- В настоящее время является осложнением СПИДа или появляется при иммунодефиците.
- МР-картина проявляется множественными очагами высокоинтенсивного однородного сигнала в субкортикальном белом веществе с нечеткими границами. Чаще поражается белое вещество теменных долей, могут поражаться лобные доли.
- Вначале присутствует всего несколько очагов, в дальнейшем отмечается нарастание количества сливных очагов.
- КУ отсутствует. 5-15% возможно контрастирование по периферии.
- У 50% имеет место поражение серого вещества

«СПИД-деменция»

- Атрофия мозга.
- Возможно наличие мелких гиперинтенсивных очагов (корковой и субкортикальной локализации).
- При прогрессировании появляются множественные сливные очаги.
- Билатеральное симметричное повышение интенсивности МР-сигнала в базальных ганглиях (хвостатом ядре, скорлупе).
- КУ чаще отсутствует.