

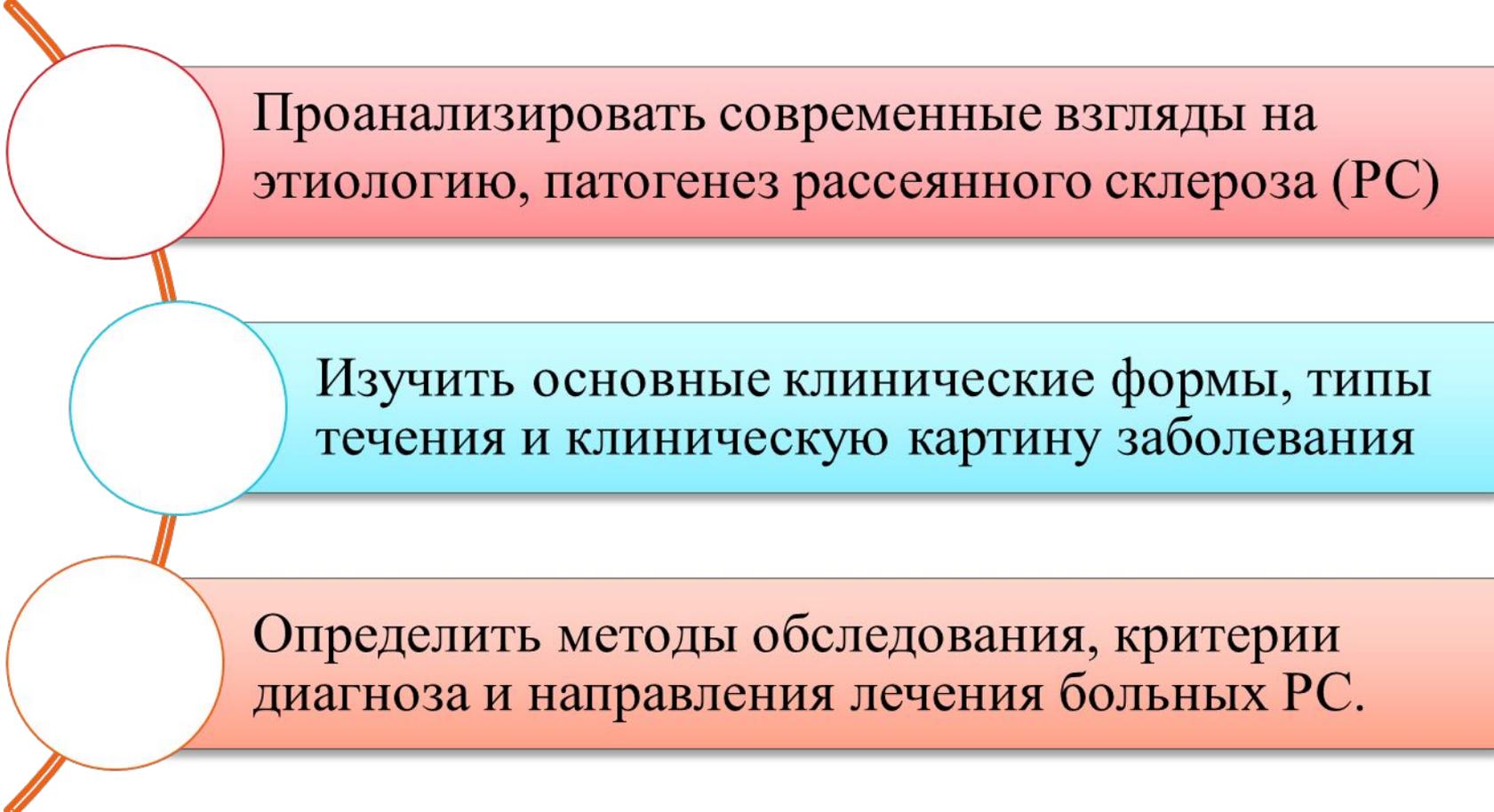
**Международный казахско-турецкий университет
им.Х.А.Ясави**

**Шымкентский медицинский институт
Кафедра неврологических заболеваний**

Рассеянный склероз

- **Выполнил: Юлдашов А.А.**
- **Группа: ТО-609**
- **Принял: Алханов Ф.А.**

ЦЕЛЬ :



Проанализировать современные взгляды на этиологию, патогенез рассеянного склероза (РС)

Изучить основные клинические формы, типы течения и клиническую картину заболевания

Определить методы обследования, критерии диагноза и направления лечения больных РС.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ (РС):

- ▣ Это хроническое заболевание, которое характеризуется наличием многоочаговых поражений ЦНС.
- ▣ Его относят к демиелинизирующим заболеваниям нервной системы.

Демиелинизация – это состояние, когда под влиянием аутоиммунного процесса разрушается миелин.



Этиология

Причины возникновения РС точно не выяснены



Инфекционный фактор - Вирусная инфекция



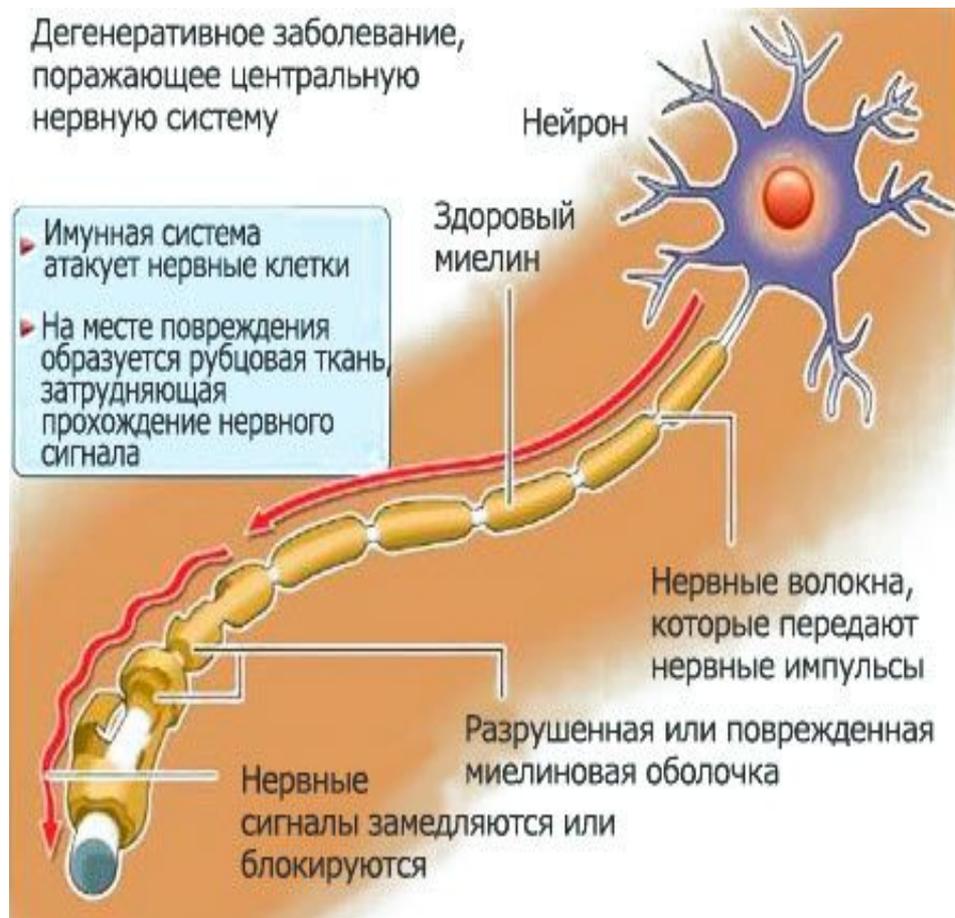
Географический фактор – развитие заболевания зависит от места проживания в соответствующей географической зоне



Наследственная склонность к ускоренному разрушению миелина

Патогенез

- Первостепенное значение имеют иммунопатологические и патохимические реакции, развивающиеся в иммунокомпетентных клетках и клетках ЦНС. Миелин, продуцируемый олигодендроцитами, является мишенью для иммунной системы в случае развития РС.
- Развитие сосудисто-воспалительной реакции при РС обуславливает два взаимосвязанных патобиохимических процесса – оксидантный стресс и глутаматную нейротоксичность, которые приводят к гибели нервных клеток.



ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ РС

Иммунологические нарушения являются основными в механизмах развития РС. Проявления их бывают разными: от вторичного иммунодефицита до аутоиммунной агрессии. Они характеризуются:



-функциональной недостаточностью Т-лимфоцитов;

-нарушением равновесия между активностью комплемента и образованием антител;

-образованием аутоантител;

-образованием иммунных комплексов.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ РС

1. Инфекционно-аллергический вариант

2. Эндокринно-зависимый вариант РС

3. Вирусиндуцированный вариант

4. Гиперлипидемический вариант

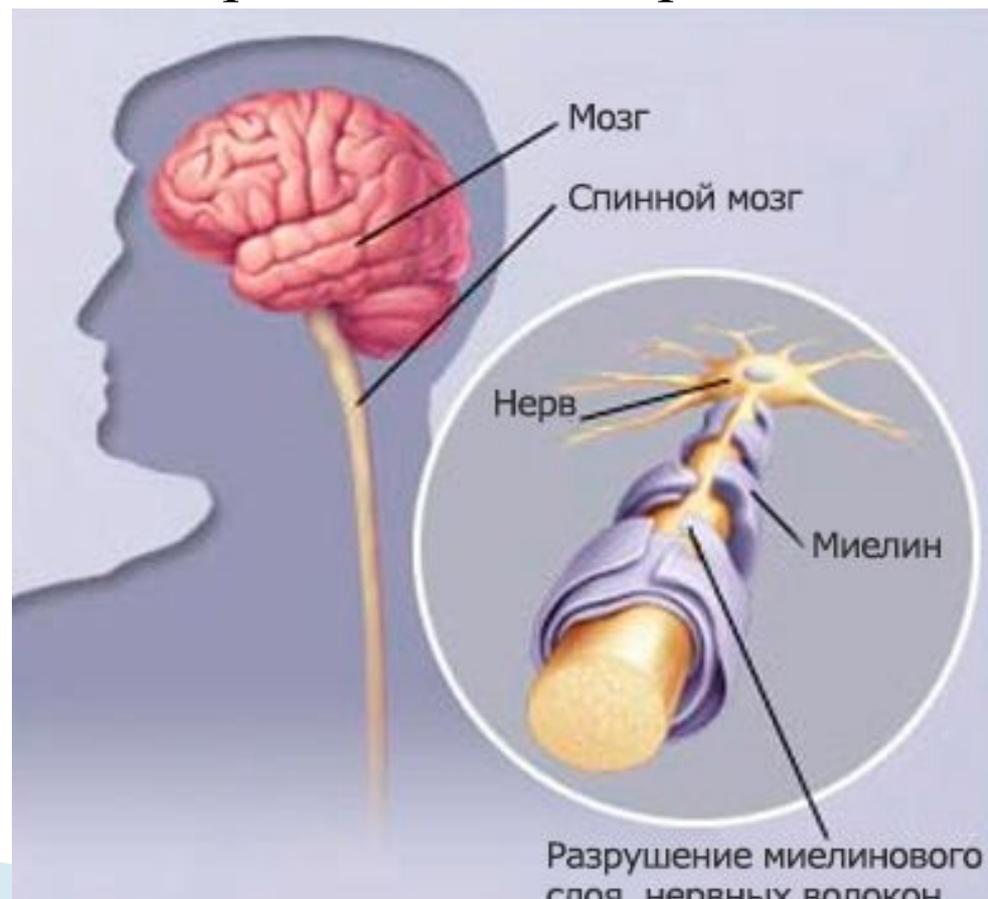
5. Иммунодефицитный вариант

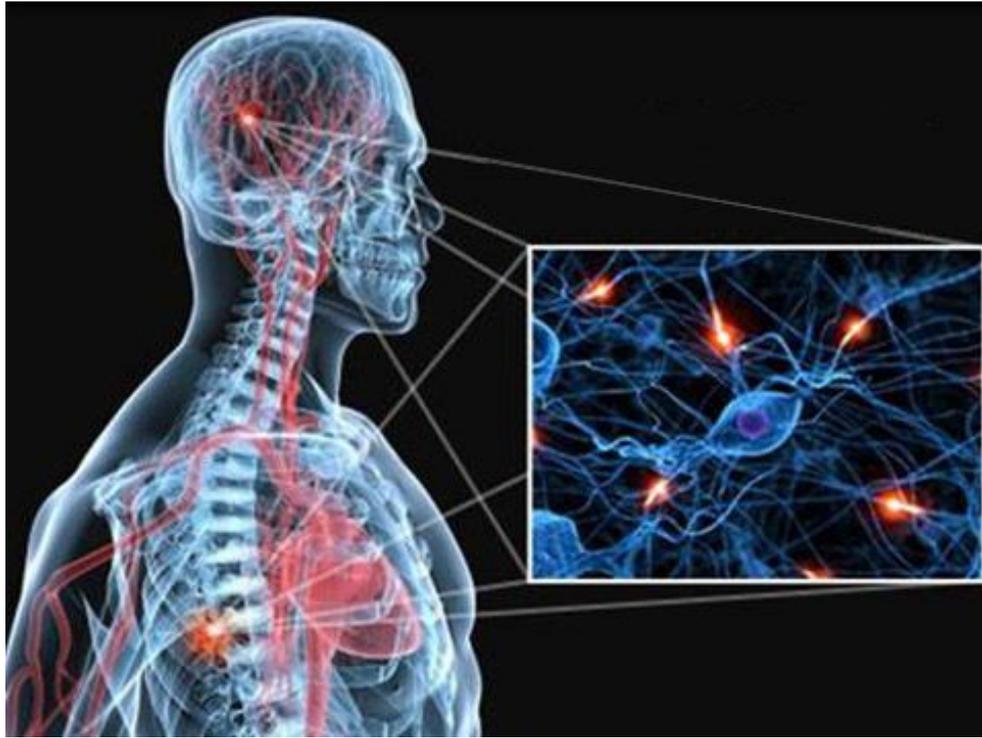
6. Атопический энцефалопатический вариант

**В.И. Головкин (1993)
выделяет шесть
патогенетических
вариантов РС**

1. Инфекционно-аллергический вариант является ведущим в 30% случаев заболевания и в основном обуславливает клиническую картину *ремиттирующего РС*. Иммунологически характеризуется Т-лимфопенией за счет супрессоров, увеличением содержания Т-хелперов.

2. Эндокринно-зависимый вариант РС встречается в 25% случаев заболевания, характеризуется *первично-прогрессирующим типом течения*. В основном проявляется в пубертатном периоде и в возрасте после 40 лет.





3. Вирусиндуцированный вариант проявляется преимущественно у молодых людей (10-15% случаев), а клиническая картина его напоминает *быстро прогрессирующий лейкоэнцефаломиелит*.

4. Гиперлипидемический вариант проявляется *цереброспинальной формой РС*, встречается в 10-15% случаев. Иммунологически проявляется сенсibilизацией к основному белку миелина.

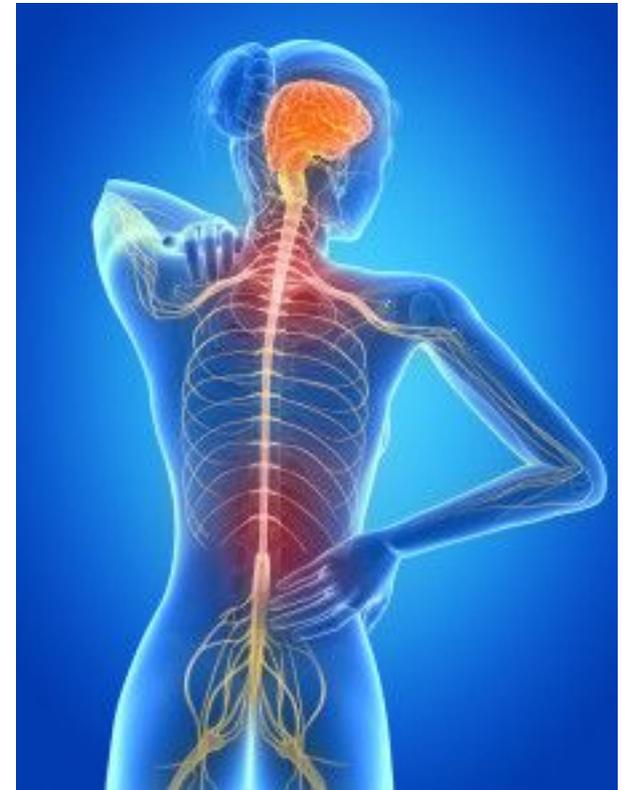
5. Иммунодефицитный вариант наблюдается в 10% случаев, проявляется *вторично-прогрессирующим типом течения*, сопровождается тотальной Т-лимфопенией, низким хелперно-супрессорным коэффициентом.

6. Атопический энцефалопатический вариант в основном является составной частью инфекционно-аллергического варианта патогенеза РС; самостоятельно проявляется в 5% случаев. Иммунологические нарушения характеризуются высоким соотношением Т-клеток с CD4-рецепторами и клеток с рецепторами CD8, гипериммуноглобулинемией E.



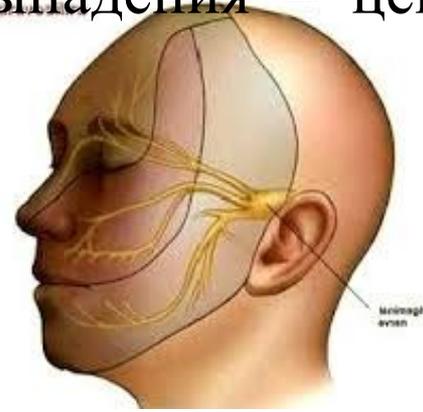
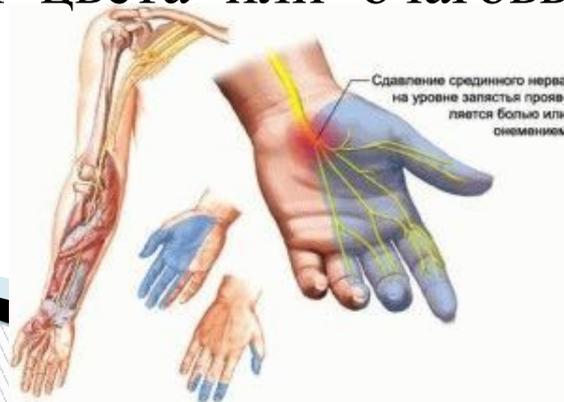
КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РС

Клинические проявления РС разнообразны. Они в основном обусловлены поражением разных проводниковых систем головного и/или спинного мозга и отображают особенности многоочагового демиелинизирующего процесса.



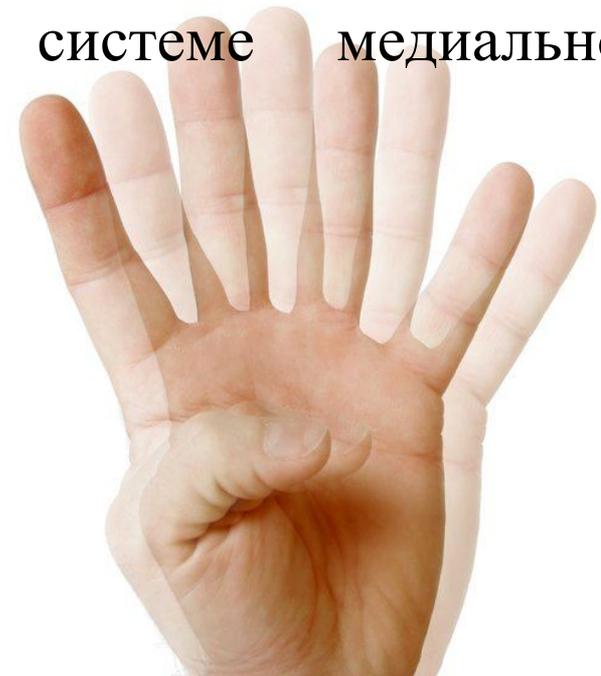
НАЧАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РС

1. Разнообразные неприятные ощущения в конечностях или на лице – онемение и другие парестезии.
2. Нарушения зрения, возникающие вследствие *ретробульбарного неврита*. Чаще всего это острое снижение зрения на один глаз на протяжении нескольких недель с полным или частичным восстановлением его через 3-6 мес. На глазном дне выявляется бледность височных половин диска зрительного нерва, признаки папиллита. При проверке полей зрения определяется их *сужение на красный и зеленый цвета* или *очаговые выпадения* – **центральные СКОТОМЫ**.



3.Нарушения координации движений; атактические нарушения в основном кратковременные, но часто повторяются.

4.Расстройства глазодвигательных нервов, проявляющиеся преходящим двоением (чаще поражается отводящий нерв), синдром межъядерной офтальмоплегии, связанный с очагом демиелинизации в системе медиального продольного пучка.

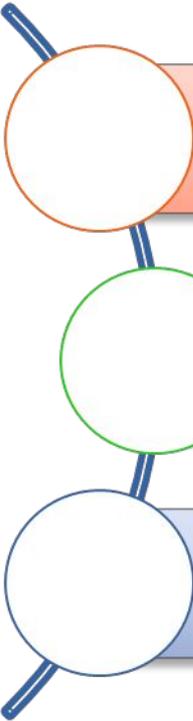


5.Императивные позывы на мочеотделение, задержка мочи при мочеиспускании или периодическое недержание мочи.

6.Головокружение, общая слабость, утомляемость. При такой клинической ситуации у врача складывается впечатление, что у больного функциональные расстройства нервной системы типа неврастении.



Типичными для РС являются также такие симптомокомплексы:

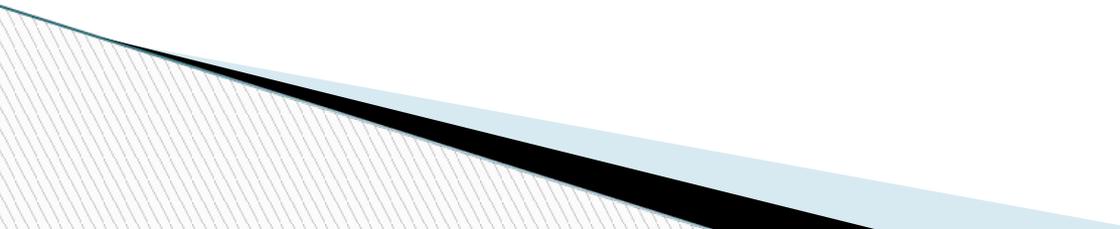


-клиническая диссоциация;

-нестойкость клинических симптомов;

-синдром «горячей ванны»

Симптомокомплексы:

- ▣ **Феномен «клинической диссоциации»** – это несоответствие между выраженностью функциональных нарушений и объективными данными неврологического статуса.
 - ▣ **Синдром «нестойкости клинических симптомов»** проявляется колебанием симптомов на протяжении одних или нескольких суток.
 - ▣ **Синдром «горячей ванны»** - симптомы РС или временного углубления функционального дефицита возникают после приема горячей ванны или горячей еды (симптом Утхоффа).
- 

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ РС

-церебральная

```
graph TD; A["-церебральная"] --> B["-спинальная"]; B --> C["-цереброспинальная"]; C --> D["Три клинические формы РС в зависимости от локализации"];
```

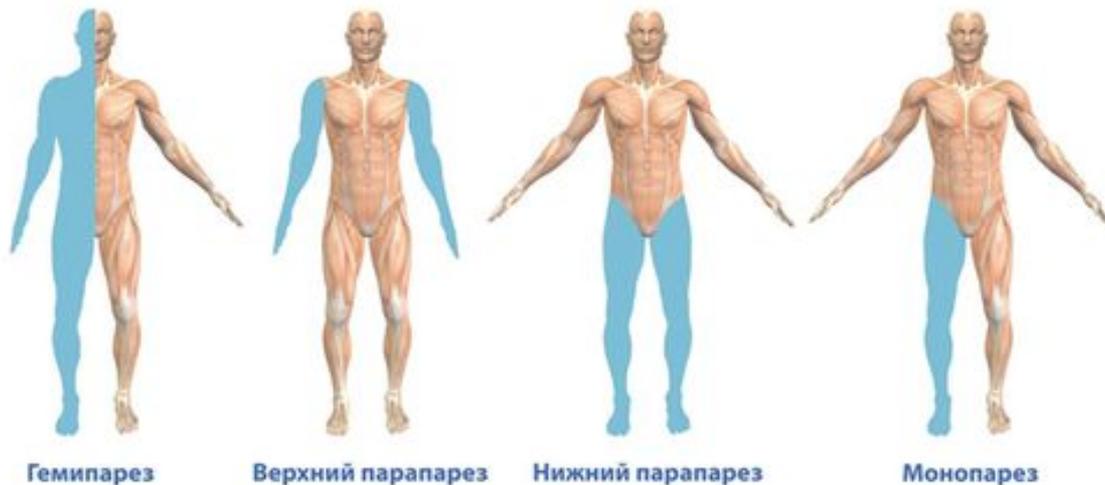
-спинальная

-цереброспинальная

Три клинические формы РС в зависимости от локализации

ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ФОРМА РС:

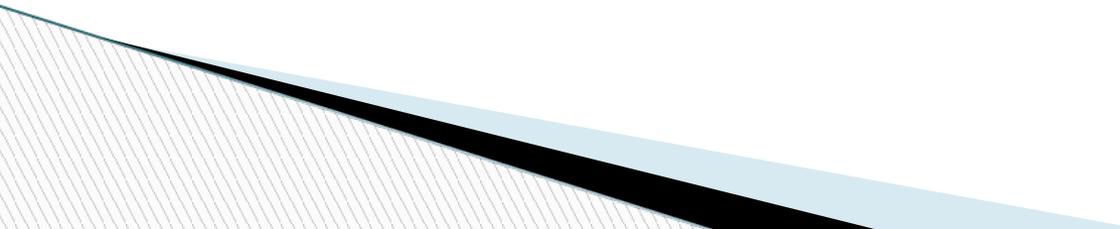
- Характеризуется развитием моно- или гемипареза центрального типа, нарушением зрения, координации движений, нейропсихологическими изменениями. В границах церебральной формы выделяют *глазной и гиперкинетический варианты* заболевания.



СПИНАЛЬНАЯ ФОРМА РС:

- Проявляется наличием клинических симптомов поражения только спинного мозга; наблюдаются случаи развития у больных *острой поперечной миелопатии* как начальных проявлений РС. Такие нарушения сопровождаются изменениями на глазном дне – *оптико-спинальная форма*. В возрасте после 40 лет типичным является начало с постепенным развитием двигательных нарушений, которые имитируют хроническую прогрессирующую миелопатию.
- Спинальная форма РС по клиническому течению может напоминать опухоль спинного мозга. Решающее значение для уточнения диагноза имеют МРТ-исследования.

ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНАЯ ФОРМА:

- Характеризуется симптомами поражения головного и спинного мозга:
 - -выявляются зрительные нарушения,
 - -нарушение функций пирамидного тракта,
 - -нарушение функций чувствительных и мозжечковых путей;
 - -нарушение функций черепных нервов и т.д.
- 

ОБОСТРЕНИЕ (ЭКЗАЦЕРБАЦИЯ)

- Это состояние, когда появляются новые симптомы или один симптом, углубляются имеющиеся неврологические симптомы после того, как неврологический статус больного был стабильным на протяжении 1 мес. Длительность обострения колеблется от 24 час. До 8 недель; за это время ни один из имеющихся симптомов не регрессирует.

РЕМИССИЯ:

- Это улучшение состояния больного с РС, сопровождающееся уменьшением выраженности или регрессом имеющегося симптома и/или симптомов; длительность такого состояния не менее 24 час. Ремиссия, длящийся более 1 мес., определяется как стойкая.

ТИПЫ ТЕЧЕНИЯ РС:

Ремиттирующий

Ремиттирующе-
прогрессирующий

Первично- прогрессирующий

Вторично- прогрессирующий

Диагностические критерии РС



Диагностические критерии РС

Критерии Ч. Позера выделяют две категории диагноза РС – «достоверный» и «вероятный».

Диагноз основывается на данных неврологической клиники (количество очагов поражения, обострений) с учетом лабораторных методов исследования ЦСЖ, вызванных потенциалов и МРТ.

Клинические проявления

- 2 и более атаки;
объективные клинические
признаки, 2 и более
очагов
- 2 и более атаки;
объективные клинические
признаки 1 очага

Дополнительные данные, необходимые
для постановки диагноза

- Не требуются
- Рассеянность в
пространстве на МРТ, или
2 и более очага на МРТ,
соответствующие РС, и
положительные данные
ликвора, или ожидать
следующей клинической
атаки

Диагностические критерии РС (McDonald, 2005)

Клинические проявления

- 1 атака; объективные клинические признаки 2 и более очагов
- Прогрессирующая неврологическая симптоматика

Дополнительные данные, необходимые для постановки диагноза

- Рассеянность очагов во времени на МРТ или вторая клиническая атака
- Продолжающееся в течение года прогрессирование заболевания и 2 пункта из перечисленных:
положительная МРТ головного, спинного мозга, положительные ВП, положительная ЦСЖ

Диагностические критерии РС (McDonald, 2005)

СОВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА РС:



МРТ в диагностике РС:

- МРТ позволяет визуализировать очаги демиелинизации в головном мозге при достоверном диагнозе РС в 95% случаев, в спинном мозге – в 75% случаев
- Возможность выявления «немых» очагов, которые не проявляются клинически
- Выявляет патологические изменения ЦНС от начальных нарушений до очевидных очагов демиелинизации. Наиболее чувствительно Т2-взвешенное изображение

ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С РС

В рамках существующей концепции патогенеза РС обоснованным является использование иммунотерапии с использованием средств двух групп: *препараты и методы иммуносупрессии*, которые целесообразно назначать в период обострения или прогрессирующего течения заболевания.

Препараты с иммуномоделирующим действием, удлиняющие период ремиссии, замедляющие темп прогрессирования РС. Доказана эффективность 3 типов иммуномодулирующих средств:

- Препараты цитокиновой природы – препараты рекомбинантного человеческого интерферона-бета;
- Препараты с антигеноспецифической иммунной активностью – глатирамера ацетат (копаксон);
- Финголимода – перорального синтетического модулятора сфингозин-1-фосфатных рецепторов лимфоцитов.

Препараты не устраняют полностью рецидивы, но снижают их вероятность и уменьшают их тяжесть.

Симптоматическая терапия.

- **Повышенная утомляемость** – гетерогенный феномен, который бывает обусловлен:
- Повышенной чувствительностью демиелинизированных волокон к метаболическим изменениям – утомляемость отдельных мышечных групп при повторяющихся движениях;
- Депрессией или дистимией – назначаются селективные антидепрессанты (флуоксетин 20 мг/сут, сертралин 50 мг/сут);
- Астеноподобным состоянием, проявляющееся чувством усталости, возникающим к обеду – рекомендуется дневной сон, амантадин – 100-200 мг/сут.

ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ РС

Симптоматическая терапия.

- **Астеническое состояние** – назначение ноотропных средств: фенотропил (200-300 мг/сут), церебролизин (10-30 мл в/в 20 инъекций).
- **Атактические расстройства** – лечебная гимнастика.
- **Апатико-абулический синдром** – агонисты дофаминовых рецепторов или амантадин.
- **При головокружении** - бетагистин 8-16 мг 3 раза в день.
- **Крупноразмашистый нистагм** – удается уменьшить с помощью клоназепама, баклофена, габапентина или мемантина.
- **Спастичность** – физиотерапия, орально баклофен 15-100 мг, тизанидин 8-32 мг, диазепам 2-15 мг, местные инъекции ботулотоксина