



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«СЕВЕРНЫЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ» Министерства здравоохранения
Российской Федерации



Дифференциальная диагностика рассеянного склероза.

Выполнила студентка 4 курса лечебного
факультета
Джафарова Зохра Эйвазовна.

Что из себя представляет РС?

- страдают более 2,5 млн человек во всем мире
- около 150 тыс. больных зарегистрировано в России
- начинается в возрасте от 16 до 45 лет
- встречается чаще у женщин

Симптоматика РС

- нистагм
- Интенционное дрожание
- скандированная речь

Триада Шарко

- Нистагм
- нижний спастический парапарез
- интенционный тремор
- отсутствие кожных брюшных рефлексов
- битемпоральная деколорация дисков зрительных нервов

Пентада Марбурга

Морфологическая характеристика и типичная локализация очагов при РС

- перивентрикулярное белое вещество, включая мозолистое тело, субкортикальное белое вещество и инфратенториальную область
- очаги, прилежащие к телу или височному рогу бокового желудочка

Атрофия вещества головного мозга при РС

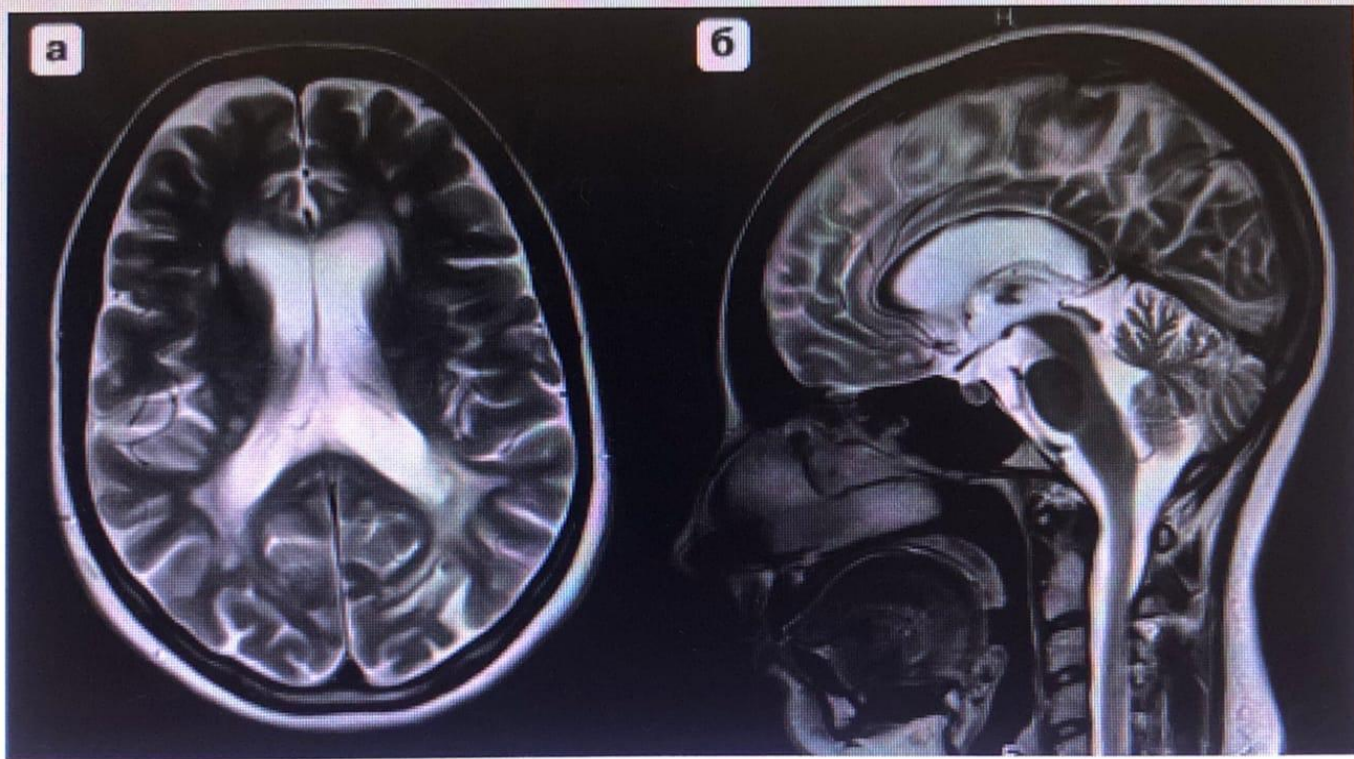


Рис. 5. МР-изображения головного мозга в режиме T2ВИ (собственное наблюдение). а – аксиальная проекция, срез на уровне тел боковых желудочков; б – сагиттальная проекция, срединный срез. Помимо очагового демиелинизирующего поражения визуализируется расширение боковых желудочков мозга, а также истончение мозолистого тела.

Поражение спинного мозга при РС

- Наиболее часто интрамедуллярные очаги локализируются на уровне шейного отдела позвоночника, преимущественно в его средних отделах. Новые очаги могут сопровождаться объемным воздействием с отеком спинного мозга



Рис. 6. МР-изображения шейного отдела позвоночника и спинного мозга (собственное наблюдение). а – в режиме T2ВИ, сагиттальная проекция; б – в режиме STIR*, сагиттальная проекция; в – в режиме T2ВИ, аксиальная проекция, срез на уровне зубовидного отростка позвонка C₅; г – в режиме T2ВИ, аксиальная проекция, срез на уровне тела позвонка C₆. Гиперинтенсивные очаги демиелинизации в спинном мозге на уровне шейного отдела позвоночника.

Красные флажки

- Возраст дебюта до 16 и после 50 лет;
- Семейный анамнез (2 и более близких членов семьи с демиелинизирующими заболеваниями нервной системы);
- Длительное благоприятное течение (появление лишь незначительных симптомов в течение последних 5 лет наблюдения с момента дебюта);
- Боль любой локализации как ведущая жалоба;
- Нормальный неврологический статус;
- Признаки поражения коры больших полушарий (значительная ранняя деменция, эпилептические приступы, афазия и др.);
- Признаки поражения периферической нервной системы на ранних стадиях болезни (невропатии, фасцикуляции);
- Выпадение полей зрения по типу гемианопсии;
- Экстрапирамидные нарушения;
- Остро возникший гемипарез или глухота;
- Лихорадка;
- Наличие общемозгового синдрома (нарушение уровня сознания);
- Признаки психиатрической патологии (соматоформные расстройства и др.);
- Признаки системного поражения (склонность к экхимозам, артриты, ириты, серозиты, афтозные высыпания на слизистой, синдром Рейно и др.)

Дифференциальная диагностика РС

1. Системные воспалительные заболевания с аутоиммунным механизмом развития
2. Инфекционные заболевания (с развитием аутоиммунного компонента). Основные заболевания, требующие дифференциальной диагностики с РС
3. Сосудистые заболевания с поражением ЦНС
4. Наследственные заболевания с поражением ЦНС (**нейропатия Лебера**)
5. Метастатическое поражение головного и спинного мозга.
6. Дисметаболические и токсические заболевания

Наиболее часто встречающиеся

- Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ).
- Оптикомиелит (болезнь Девика).
- Синдром Лебера

Острый рассеянный энцефаломиелит

Приложение Г4. Дифференциальная диагностика рассеянного склероза и ОРЭМ

Типичные черты	ОРЭМ	РС
Демографические характеристики	Чаще до 10 лет, нет преобладания пола	Чаще после 10 лет, преобладание девочек
Предшествующее острое вирусное заболевание	Очень часто (70%)	Не обязательно
Энцефалопатия в дебюте	Обязательно	Редко
Эпилептические приступы	Могут быть	Редко
Течение	Один клинический эпизод, клиническая картина может волнообразно изменяться в течение 12 недель	Отдельные эпизоды с интервалами более 4 недель
МРТ-характеристики	Двусторонние обширные, иногда сливающиеся очаги, перивентрикулярные очаги относительно редки, асимптомные очаги в базальных ганглиях (до 40%); почти все очаги накапливают контраст	Очаги локализуются в сером веществе и базальных ганглиях, часто в мозолистом теле и перивентрикулярно; накопление контраста в отдельных очагах либо отсутствует
МРТ в динамике (более чем через 3 месяца)	Очаги исчезают или уменьшаются в размере	Обычно выявляются новые очаги
ЦСЖ	Цитоз может быть более 50 клеток, увеличение концентрации белка	Плеоцитоз крайне редок – число клеток менее 50, нормальная концентрация белка
Олигоклональные антитела	Нехарактерно	Часто, постоянно
Ответ на стероиды	Чаще благоприятный	Благоприятный

Оптикомиелит (болезнь Девика).

- Аутоиммунное воспалительное дегенеративное заболевание, с преимущественным поражением **зрительных нервов и спинного мозга**, при этом структуры головного мозга относительно сохранены.
- Долгое время считалось злокачественной формой рассеянного склероза.
- Патогенез: антитела к аквапорину-4
- Более выражены симптомы оптической нейропатии
- Поражается 3 и более сегмента спинного мозга

Дифференциальная диагностика рассеянного склероза и наследственной атрофии зрительных нервов Лебера

Признак	РС	Болезнь Лебера
Пол	женский	Мужской
Начало	Острое, подострое	Острое, подострое
Периокулярная боль	+	–
Симптом Утгоффа	+	–
Нарушение цвет- ного зрения	+	+
Центральная и парацентральные скотомы	+	+
Глазное дно	Деколорация височных половин	Телеангиоэктатическая микроангиопатия и перипапиллярное набухание
Локализация	Чаще односторонняя	Чаще двусторонняя
ЭРГ	Нет изменений	Изменение электриче- ских потенциалов
ЗВП	Увеличение латентности	Увеличение амплитуды ответа
МРТ	Ретроокулярное поражение, диссеминированные очаги в головном мозге, накопление контрастного вещества	Интраокулярное поражение, отсутствие накопления контраста в ЗН, нет очагов демиелинизации
Рецидивы	+	–
Восстановление остроты зрения	Чаще полное	Чаще не происходит
Межъядерная офтальмоплегия	+	–
Синдром клинического расщепления	+	–
Межъядерная офтальмоплегия	+	–

Критерии МакДональда

Диссеминация в пространстве

- **Клиническая**-признаки наличия двух и более клинических очагов поражения
- **По данным МРТ**-наличия 1 или более гиперинтенсивных очагов в 2 или более областях ЦНС
 - перивентрикулярно
 - инфратенториально
 - В спинном мозге кортикально или юкстакортикально

Критерии МакДональда

Диссеминация во времени:

- **Клиническая** — очередное обострение с вовлечением нового участка ЦНС, клинические проявления обострения должны продолжаться не менее 24 часов, интервал между клиническими атаками должен быть не менее 1 месяца

По данным МРТ один из следующих критериев:

- а) одновременное выявление бессимптомных очагов, накапливающих и не накапливающих контраст на МРТ, выполненной в любое время от начала заболевания; в этом случае, при соблюдении других критериев, диагноз РС может быть подтвержден без повторной МРТ;
- б) появление новых гиперинтенсивных и/или накапливающих контраст очагов на повторной МРТ; при этом интервал между первым и вторым МРТ-исследованием может быть любым.

Литература:

- Федеральные клинические рекомендации
- Попова Е.В., Брюхов В.В., Кротенкова М.В. «Harding-синдром-наследственная оптическая нейропатия Лепера и рассеянный склероз» 2017 Международный неврологический журнал
- О.А. Мартынова «Оптикомиелит (болезнь Девика): сложности дифференциальной диагностики. 2011 Вестник совета молодых ученых и специалистов.
- Брюхов В.В., Куликова С.Н. «МРТ в диагностике рассеянного склероза» 2014 Седицинская визуализация.
- Гайтукаева Х.М «Дифференциальная диагностика рассеянного склероза: Острый рассеянный энцефаломиелит и рассеянный склероз» 2013.