

# РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

---

Подготовил: врач-ординатор, Мамедов Л.А.

Куратор: ассистент кафедры ,к.м.н.

Григорьева Ю.Г.

- Заболевания, одним из основных проявлений которых является разрушение миелина, - одна из наиболее актуальных проблем клинической медицины, преимущественно неврологии.

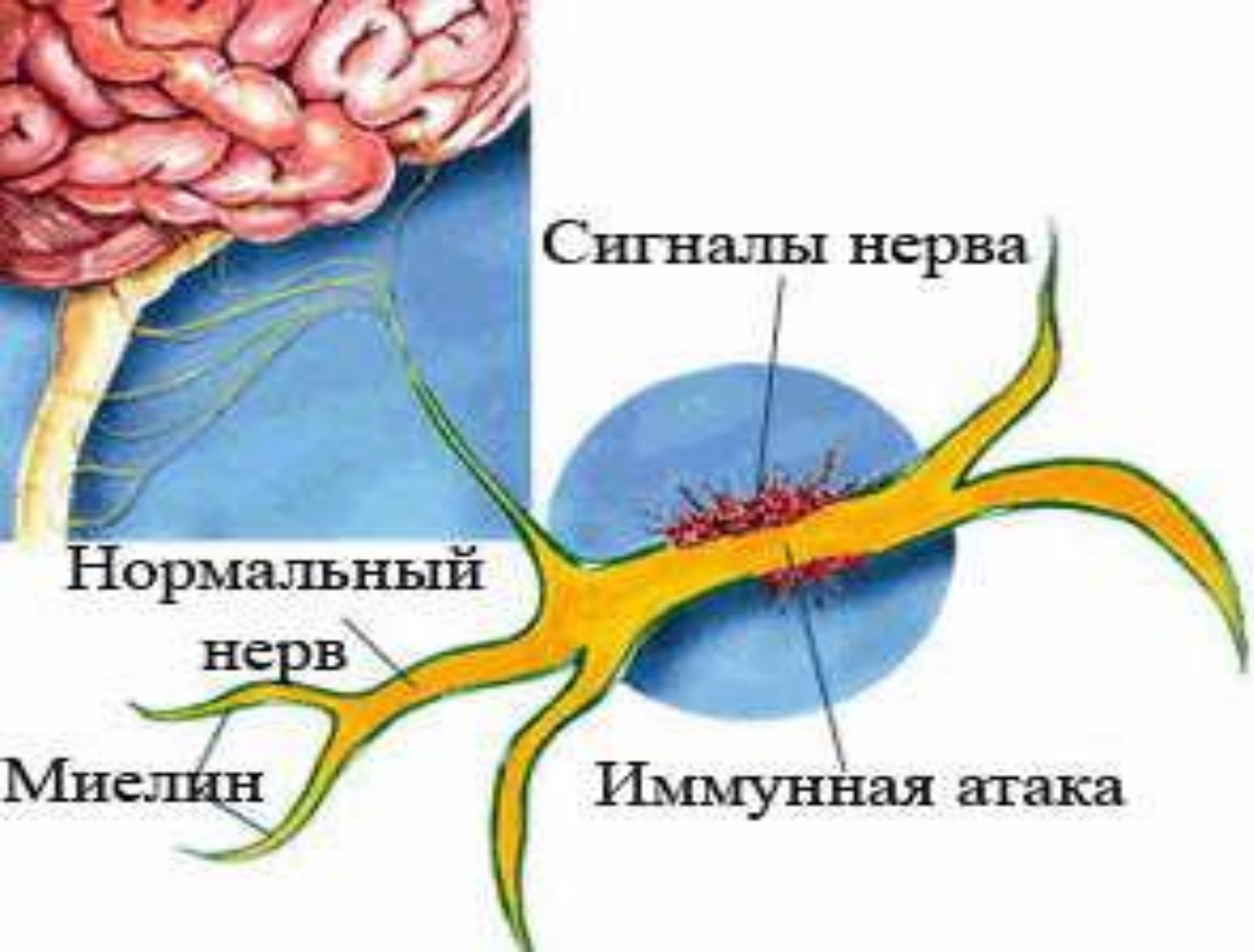
**Миелин** - особый вид клеточной мембраны, окружающей отростки нервных клеток, в основном аксоны, в центральной (ЦНС) и периферической нервной системе (ПНС).

### **Основные функции миелина:**

- питание аксона
- изоляция и ускорение проведения нервного импульса
- опорная
- барьерная функции.

По химическому составу миелин - это липопротеидная мембрана, состоящая из биомолекулярного липидного слоя, расположенного между мономолекулярными слоями белков, спирально закрученная вокруг интернодального сегмента нервного волокна.

- **Рассеянный склероз или правильнее рассеянный энцефаломиелит** - это хроническое прогрессирующее демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, проявляющееся рассеянной неврологической симптоматикой и имеющее в типичных случаях на ранних стадиях ремиттирующее течение. **Впервые заболевание описано в 1868 году французским неврологом Жаном Мартеном Шарко** . В мире насчитывается около 2 млн больных рассеянным склерозом, в России — более 200 тыс. В ряде регионов России заболеваемость рассеянным склерозом довольно высокая и находится в пределах 20 — 40 случаев на 100 тыс. населения. В крупных промышленных районах и городах она выше.

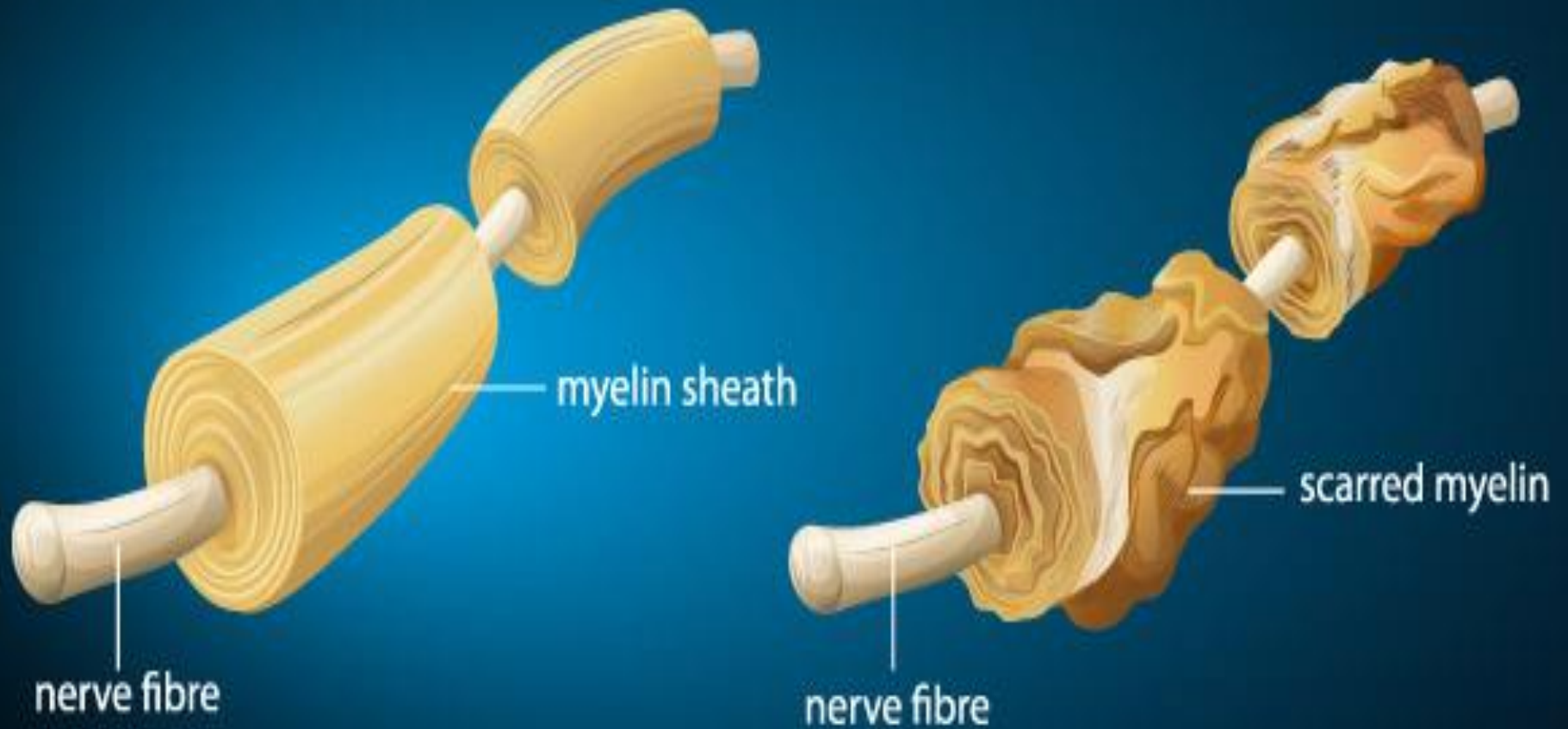


## Причины рассеянного склероза

вирусы (ретровирусы, группы *herpes VI*, JC и др., вероятно, в сочетании с эндогенными ретровирусами), бактериальная инфекция (стрептококк, стафилококк и др.);

- хронические интоксикации (органические растворители, бензин, металлы, другие химикаты); большое значение имеет пребывание в экологически неблагоприятных условиях проживания, особенно в детском возрасте;
- особенности питания (в частности, преобладание животных жиров и белков), особенно в возрасте до 15 лет;
- хронический психоэмоциональный стресс; активно изучаются нейроиммунологические и психоиммунологические механизмы в формировании предрасположенности и особенностей клинического течения рассеянного склероза.
- Убедительно доказано существование генетических факторов предрасположенности к рассеянному склерозу, что наиболее отчетливо проявляется при семейных случаях заболевания.

# Multiple Sclerosis - Demyelination

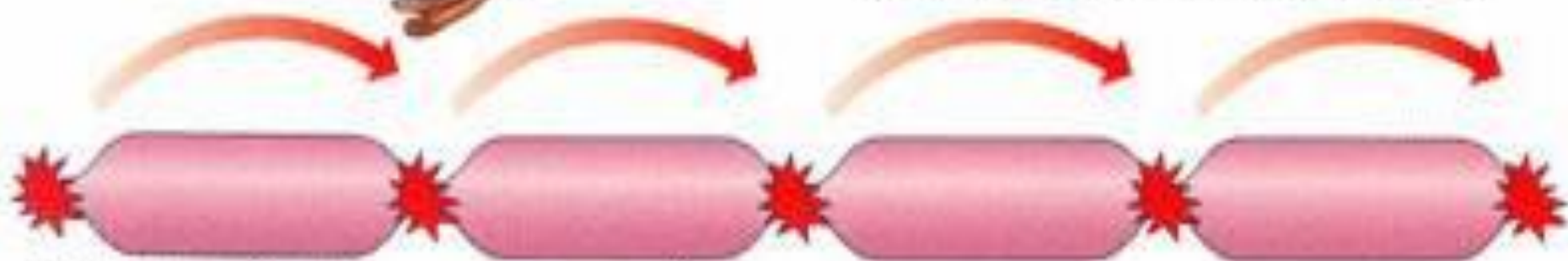




- Собственная иммунная система при рассеянном склерозе постепенно уничтожает нервную систему – белое вещество, воспринимая его за «чуждое». Активируются макрофаги и Т-хелперы, увеличивается проницаемость гемато-энцефалического барьера, увеличивается миграция Т – лимфоцитов, которые и синтезируют противомиелиновые антитела - формируется очаг хронической воспалительной демиелинизации (разрушения или склероза). Такие очаги склероза рассеяны пространственно в головном и спинном мозге, отсюда название заболевания - рассеянный склероз. У одного больного на разных этапах болезни можно обнаружить разные по срокам образования очаги – острые (активный процесс), старые (неактивный процесс), хронические с признаками активации, тени бляшек (возможная ремиелинизация).
- Помимо белого вещества поражаются и другие ткани: серое вещество (тела нервных клеток) и нервные волокна (внутри миелина). Их поражение происходит по другому механизму: ткани постепенно увядают, быстро стареют. И этот процесс постоянен, происходит не только во время обострения.



Сообщение передается очень быстро  
(со скоростью около 400 км/час)



Нормальный нерв – миелиновая оболочка не повреждена



Сообщение передается медленно (скорость около 4 км/час)



Поврежденный нерв – миелиновая оболочка повреждена или разрушена



# Распространенность

- Распространение рассеянного склероза зависит от географической широты. До недавнего времени было принято выделять три зоны, различающиеся по степени заболеваемости рассеянным склерозом (G. Kurtzke, 1964, 1980, 1993):
- Зона высокого риска — 30 и более случаев на 100 тыс. населения, сюда относятся регионы, расположенные севернее 30-й параллели на всех континентах;
- Зона среднего риска — от 5 до 29 случаев на 100 тыс. населения;
- Зона низкого риска — менее 5 случаев на 100 тыс. населения.

Симптомы поражения пирамидного пути, наиболее частое поражение при РС (85-97%)

- В зависимости от локализации очага возникают геми- или парапарезы, реже монопарезы, наиболее часто страдают нижние конечности, реже верхние; они вовлекаются позднее. Клинически проявляются патологические пирамидные рефлекссы, повышение сухожильных рефлекссов, снижение или полное отсутствие брюшных рефлекссов. Последний симптом — это тонкое, раннее проявление заинтересованности поражения пирамидного пути. Центральные парезы и параличи сопровождаются изменениями мышечного тонуса — как спастикой, так и гипотонией, дистонией. Одной из проблем для больных РС представляется повышение тонуса по спастическому типу. Как правило, оно наблюдается у больных с нижними парапарезами.

- Поражение боковых и задних столбов вначале заболевания проявляется комплексом флексорных и экстензорных стопных и кистевых патологических рефлексов, феноменом складного ножа и неустойчивостью в позе Ромберга. В дальнейшем при дегенерации петли гамма-нейронов развивается интенсивная спастика мышц, симптомы спинального автоматизма, появляются постоянные клонусы стоп и коленных чашечек, сгибательные контрактуры в коленных суставах с приведением ног к животу. По мере захвата поперечника мозга усиливаются амиотрофии, а при вовлечении в процесс вегетативных волокон и центров появляются трофические расстройства в виде пролежней и декубитальных язв.

## Симптомы поражения мозжечка (62-87%)

- Больные жалуются на нарушение походки и равновесия. Клинически проявляются нарушениями координации и снижением мышечной силы. Характерно пароксизмальное нарастание атаксии до невозможности ходить. От эпизодического головокружения, неровности почерка, одностороннего интенционного тремора в конце выполнения пальце-носовой пробы и малозаметной для окружающих шаткости при ходьбе до грубой статической и динамической атаксии с выраженной гиперметрией, делающих затруднительным или невозможным целенаправленные движения. Скандирование речи и грубый аксиальный тремор резко ограничивают речевое общение с окружающими и самостоятельный прием пищи.

# Симптомы поражения ствола мозга и черепных нервов (36-81%)

- Очаги демиелинизации зачастую образуются во внутримозговых частях нервов, поэтому могут отмечаться симптомы как центрального, так и периферического поражения двигательных черепных нервов, чаще III, V, VI, VII пары нервов. Наиболее частым клиническим симптомом поражения ствола мозга являются глазодвигательные нарушения, которые вызывают двоение. От легких признаков двоения и дрожания предметов перед глазами, мелкоразмашистого монокулярного горизонтального нистагма при отведении глаз в сторону за молоточком врача до спонтанного ротаторного нистагма при взгляде прямо, выраженной дизартрии и поперхивании при еде, а в далеко зашедших случаях — до невозможности глотать и говорить. Характерен для РС синдром межъядерной офтальмоплегии, связанный с очагами демиелинизации в системе заднего продольного пучка.



- Типичны для РС дискоординированные движения глазных яблок, их разностояние по вертикали или горизонтали (косоглазие), недоведение глазных яблок кнутри и кнаружи. Типичным поражением верхних отделов ствола мозга является вертикальный нистагм. Часто при РС наблюдается горизонтальный нистагм, асимметричный нистагм с ротаторным компонентом, «саккадирующие» движения глазных яблок, односторонний нистагм. Характерен симптом дискоординированного движения глазных яблок, недоведение глазных яблок в стороны, межъядерный офтальмопарез, иногда наблюдается легкий птоз. Редко встречаются изменения зрачковых реакций. Одним из основных проявлений РС является нистагм как следствие поражения верхних отделов ствола.

# Симптомы нарушения чувствительности

(56-92%)

- Один из наиболее частых симптомов РС — изменение глубокой и поверхностной чувствительности. Чаще на ранних стадиях отмечается небольшое расстройство болевой чувствительности, дизестезия в дистальных отделах конечностей. Ощущение ватных ног. Широкий диапазон проявлений от жалоб на онемение щеки, голени, пальцев ног или объективного снижения вибрационного чувства от лодыжек до реберных дуг, до пароксизмальной тригеминальной невралгии, проприоцептивной атаксии, хронической дизестезии конечностей, ночных крампи синдрома Экбойма и мышечно-скелетных болей. Характерен чувствительный феномен Лермитта, заключающийся в ощущении удара электрического тока в руках или спине при резких поворотах или форсированном сгибании головы. Особенностью нарушений чувствительности является то, что больные не могут четко их описать и часто предъявляют жалобы на онемение и жжение в конечностях.

## Симптомы зрительных нарушений (36-52%)

- Снижение остроты зрения, изменение полей зрения, часто ретробульбарный неврит является первым симптомом заболевания. При офтальмологическом исследовании выявляются центральные скотомы, сужение полей зрения, преходящее снижение остроты зрения. Большинство исследователей считают, что у 80% больных ретробульбарный неврит или оптический неврит может быть первым, а иногда и единственным проявлением РС, при этом в 13% случаев возникает уже на фоне общей клиники РС.

## Симптомы нарушения функции тазовых органов (26-53%)

- Это один из первых и наиболее часто встречающихся симптомов при РС. Наиболее рано проявляются нарушения мочеиспускания по центральному типу, могут быть как учащения, так и задержка мочи, а также императивные позывы. На более поздних стадиях это, как правило, недержание мочи. У мужчин может быть снижение потенции, связанное с повреждением спинного мозга очагом демиелинизации. Постоянным сопровождением спинального синдрома являются тазовые расстройства от легких императивных позывов к мочеиспусканию, запоров и задержек мочи до необходимости катетеризации мочевого пузыря и специальных приемов эвакуации кала. В финальных стадиях развивается недержание мочи и кала.

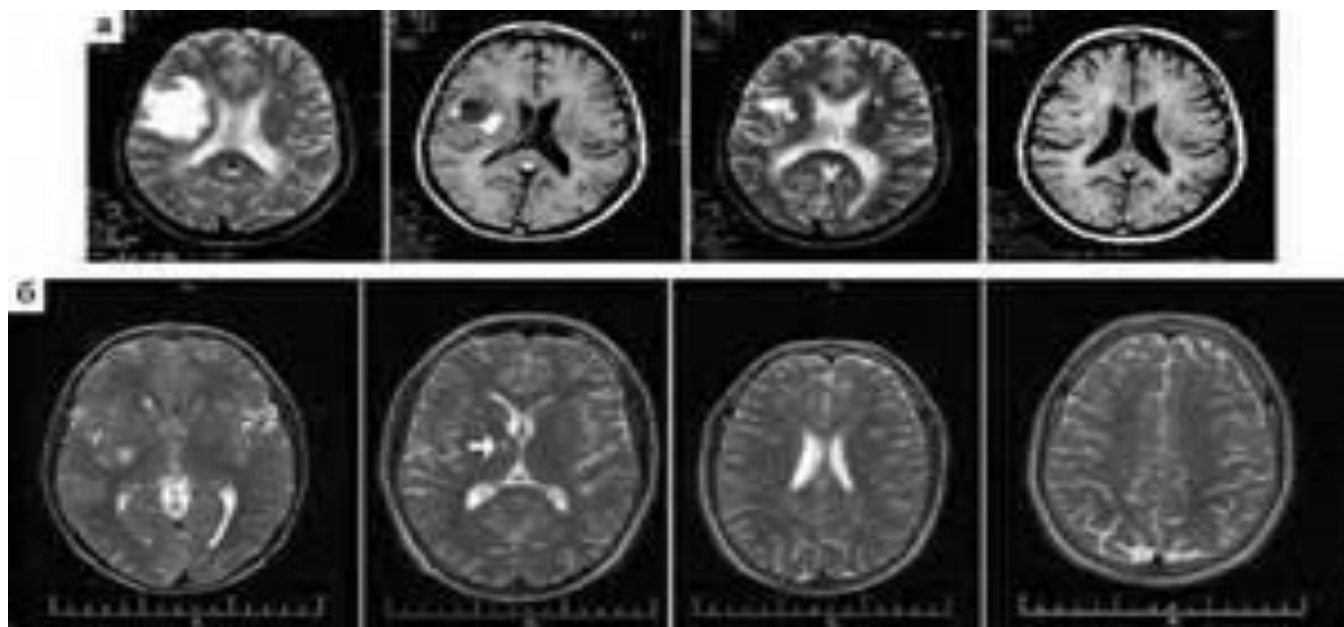
## Нейропсихологические симптомы (65-95%)

- Неврозоподобные астенические и обсессивно-фобические синдромы, нарушение памяти, остроты мышления и всевозможные нарушения эмоционального характера, депрессия с состояниями апатии и тревоги, эйфорическая деменция, у женщин истерические реакции



# Клинические формы

- В зависимости от преимущественной локализации бляшек рассеянного склероза различают следующие клинические формы заболевания: церебральную, цереброспинальную, мозжечковую, стволовую, спинальную, а также оптическую



# Мозжечковая форма

- Мозжечковая форма чаще проявляется симптомами поражения ствола мозга и мозжечка, реже - только мозжечковыми симптомами: скандированная речь, горизонтальный, вертикальный, ротаторный крупноразмашистый нистагм, адиадохокинез, дисметрия, атаксия, интенционное дрожание в верхних и нижних конечностях, расстройства почерка. В далеко зашедших стадиях интенционное дрожание становится резко выраженным и приобретает характер гиперкинеза, который более заметен в руках и ногах, менее - в туловище и голове. Выраженное дрожание позволило выделить эти случаи в гиперкинетическую форму рассеяного склероза.

# Стволовая форма

- Редко встречается острая стволовая форма рассеянного склероза с быстро прогрессирующим течением и даже летальным исходом. Заболевание развивается остро при нормальной или повышенной температуре тела в течение 1-2 сут. На фоне головной боли с рвотой выявляются симптомы нарушения функции ствола мозга и мозжечка.

# Оптическая форма

- При оптической форме ведущим клиническим симптомом является снижение остроты зрения, которое восстанавливается через некоторое время самостоятельно или на фоне лечения. В дальнейшем аналогичные явления могут развиваться в другом глазу. Реже одновременно снижается зрение на оба глаза. При офтальмоскопии выявляются признаки ретробульбарного неврита: побледнение диска зрительного нерва, особенно его височной стороны, сужение полей зрения (вначале на красный и зеленый цвета), скотомы.

# Спинальная форма

- Спинальная форма характеризуется симптомами поражения спинного мозга на различных уровнях. Ведущими в клинической картине являются нижний спастический парапарез, проводниковые нарушения чувствительности, различной степени выраженности тазовые расстройства





# Другие варианты

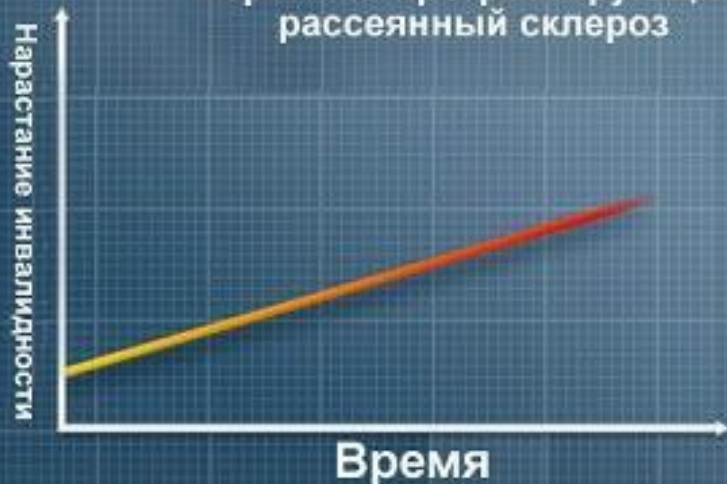
- **Корковый вариант** протекает с эпилептиками Джексоновского типа с клоническими судорогами
- **Псевдотуморозный вариант** сопровождается головной болью, часто напоминая гипертензионную, сопровождаясь тошнотой и рвотой, застойными дисками зрительных нервов. Степень его выраженности меняется с появлением побледнения височных половин зрительного нерва. Наряду с застоем, может выявляться концентрическое сужение полей зрения, центральные и парацентральные скотомы, свидетельствующие о наличии ретробульбарного неврита. Головные боли обычно совпадают с острыми проявлениями РС и проходят по мере развития заболевания.

# Другие варианты

- Гемиплегический вариант, при котором на первый план выступает гемиплегия, что настораживает в отношении опухолевого процесса или ОНМК. Степень выраженности гемипареза изменяется, имея тенденцию к ремиттирующему течению. У этих больных выявляются другие уровни поражения НС (преходящая слабость в конечностях, противоположных гемиплегии, диплопия, тазовые расстройства).
- Полиомиелитический вариант — амиотрофии сочетаются с понижением проприоцептивных рефлексов.
- БАС-подобный вариант — амиотрофии сочетаются с повышением проприоцептивных рефлексов.
- Психотический вариант — вариант, при котором преобладают психопатологические симптомы.

# По течению

Первично-прогрессирующий  
рассеянный склероз



Ремиттирующий  
рассеянный склероз



Вторично-прогрессирующий  
рассеянный склероз



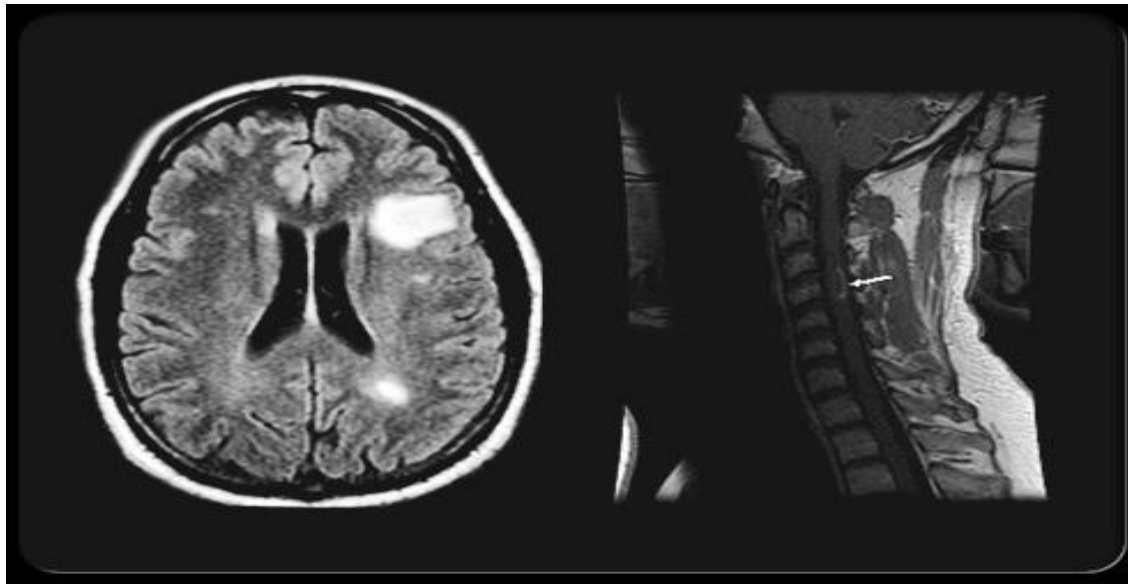
Прогрессивно-рецидивирующий  
рассеянный склероз



● **Диагностика** рассеянного склероза основывается на данных анамнеза, неврологического осмотра и результатах дополнительных методов обследования. Удачным является определение главного критерия диагностики рассеянного склероза: «диссеминация симптомов в месте и времени». Этот термин подразумевает хроническое волнообразное течение заболевания с вовлечением в патологический процесс нескольких проводящих систем. Классическими клиническими критериями диагностики рассеянного склероза являются клинические диагностические критерии достоверного рассеянного склероза (G. Schumacher и соавт., 1965). К ним относятся:

- Наличие объективных свидетельств поражения нервной системы.
- На основании данных неврологического осмотра или анамнеза должны быть выявлены признаки по крайней мере двух раздельно расположенных очагов.
- Неврологические симптомы должны свидетельствовать о преимущественном поражении белого вещества, головного и

- Клинические симптомы должны иметь преходящий характер, выполняя одно из следующих требований:
  - должно быть два или более эпизодов ухудшения, разделенных периодом не менее 1 мес и продолжительностью не менее 24 ч.
  - должно быть медленное, постепенное прогрессирование процесса на протяжении по крайней мере 6 мес.



- **Критерии Позера** информативны только для диагностики ремиттирующего и вторично-прогрессирующего рассеянного склероза. Они не рассчитаны для определения первично-прогрессирующего течения заболевания. Новые диагностические критерии были предложены Мак Дональдом и соавторами в 2001 г., которые увеличивают специфичность и корректность диагностики рассеянного склероза.



- **Для диагностики** многоочагового поражения мозга, т. е. определения «диссеминации на месте», наиболее информативна МРТ, хотя такие изменения не являются специфическими для рассеянного склероза и могут обнаруживаться при разных заболеваниях воспалительного и невоспалительного происхождения. Очаги воспалительной демиелинизации имеют сниженную интенсивность сигнала на T<sub>1</sub>-взвешенных изображениях или определяются как гиперинтенсивные участки на T<sub>2</sub>-взвешенных изображениях. Как уже отмечалось, они могут быть разных размеров, чаще овальной формы (см. рис. 121). МРТ позволяет визуализировать очаги воспаления и демиелинизации при условии достоверного диагноза рассеянного склероза в головном мозге в 95% случаев, в спинном мозге - в 75%. Ценность данного метода определяется возможностью выявления даже «немых» очагов, которые не проявляются клинически. Самым чувствительным является T<sub>2</sub>-взвешенное изображение. Для диагностической оценки данных МРТ при наличии множественных очагов поражения в ткани мозга часто используют критерии Фазекаса и Пате.



# Мрт

- Размер типичных для рассеянного склероза очагов обычно составляет 3 мм и более. Эти очаги можно обнаружить перивентрикулярно, в мозолистом теле (с характерным по форме распространением очагов из него в белое вещество - «пальцы Доусона»), в стволе мозга, мозжечке, спинном мозге и в зрительных нервах  
**При МРТ с контрастированием гадолинием** в белом веществе могут обнаруживаться участки повышенной интенсивности в результате прохождения контрастного вещества через нарушенный гематоэнцефалический барьер. Временное повышение интенсивности на T<sub>1</sub>-взвешенных изображениях с гадолинием обычно сопутствует либо предшествует появлению новых очагов на T<sub>2</sub>-взвешенных изображениях. Данные аутопсии свидетельствуют о том, что участки затекания гадолиния соответствуют перивентрикулярным очагам воспаления. Очаги, которые возникают на T<sub>2</sub>-взвешенных и средневзвешенных изображениях после введения гадолиния, не специфичны для какого-либо вида морфологических нарушений – они могут отражать отек, воспаление, демиелинизацию, глиоз или гибель аксонов.

# Диагностические критерии

Таблица 1. Диагностические критерии рассеянного склероза (McDonald et al., 2005)

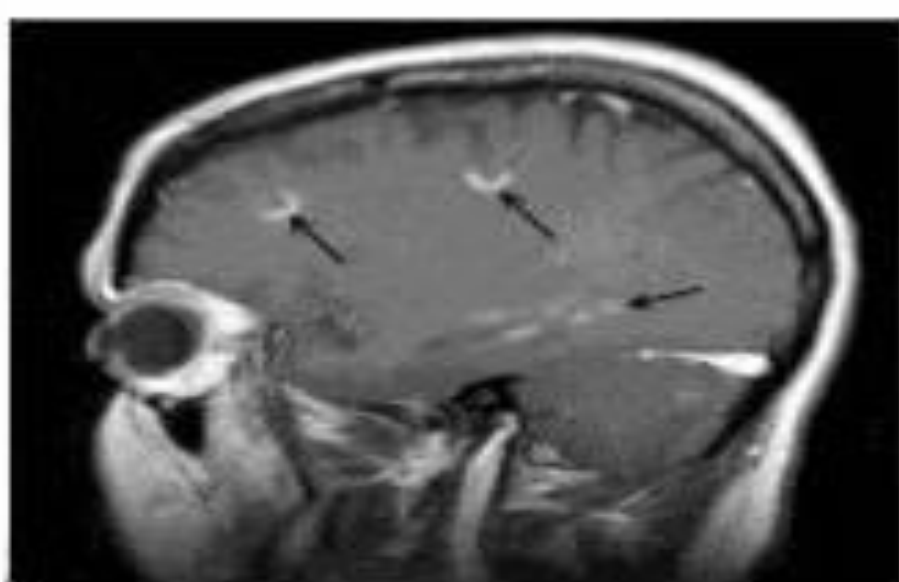
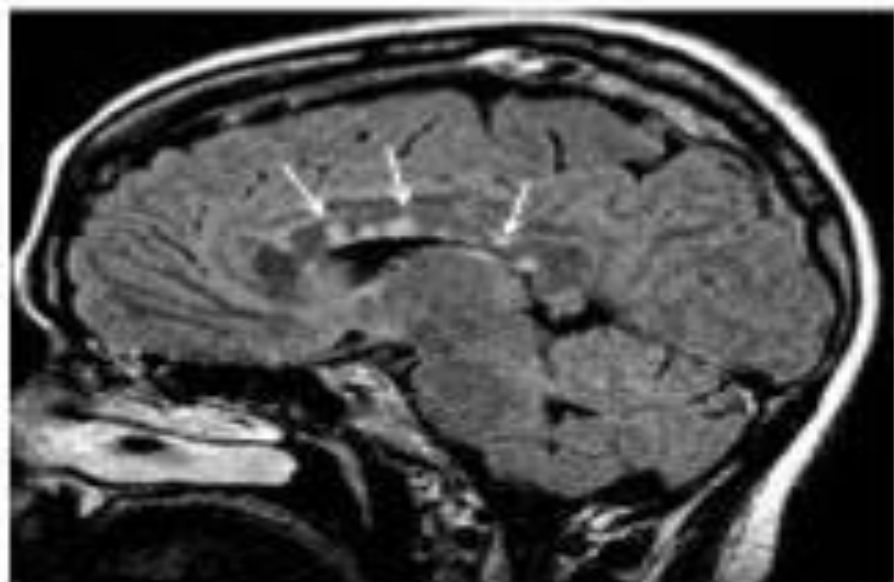
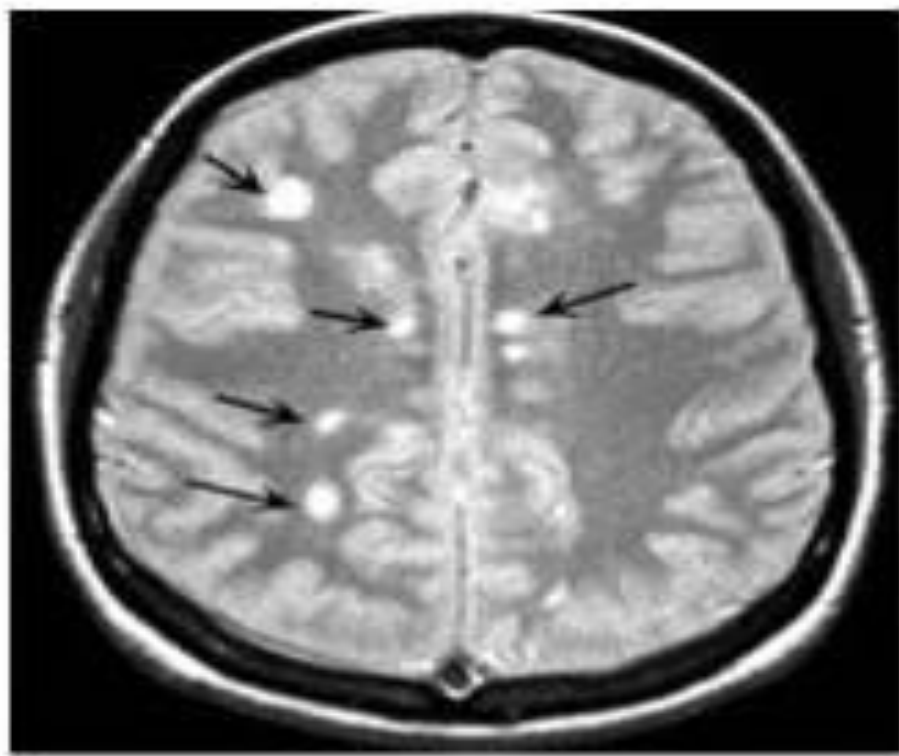
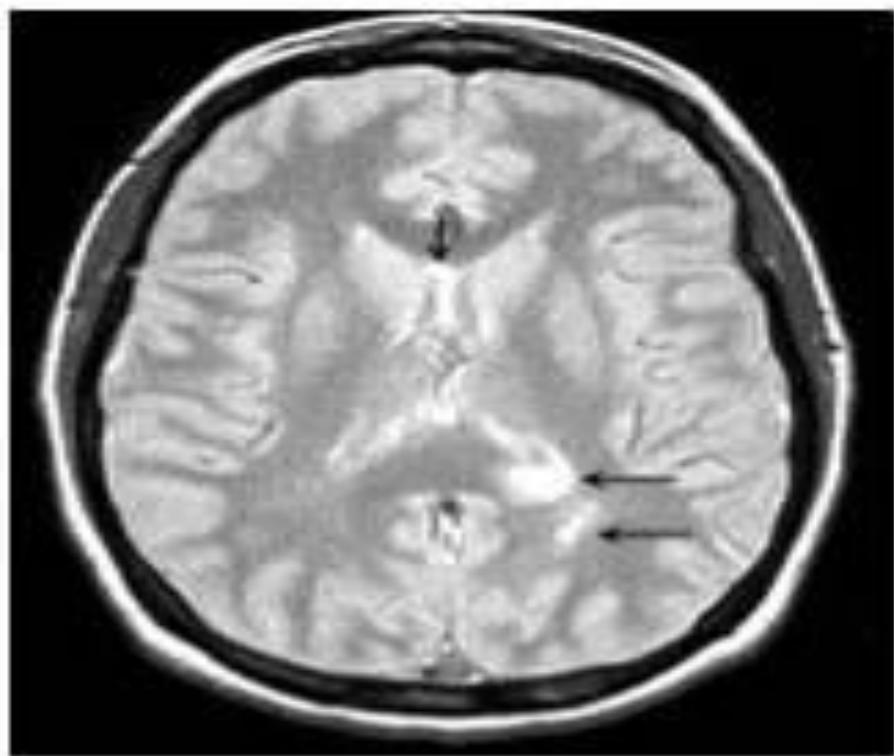
Клиническая картина	Необходимые дополнительные данные
2 и более атаки, объективные клинические данные о наличии 2 и более очагов	Не требуются
2 и более атаки, объективные клинические данные о наличии 1 очага	С помощью МРТ доказать диссеминацию очагов в месте, или 2 и более очага на МРТ + характерные изменения в ЦСЖ, или ожидание следующей клинической атаки, указывающей на новое место поражения
1 атака, 2 и более очага на МРТ	С помощью МРТ доказать диссеминацию очагов во времени, или 2-я клиническая атака
1 атака, объективные клинические данные о наличии 1 очага (моносимптомное начало; клинически изолированный синдром)	С помощью МРТ доказать диссеминацию очагов в пространстве, или 2 и более очага на МРТ + характерные изменения в ЦСЖ и доказать диссеминацию очагов во времени на МРТ, или 2-я клиническая атака
Постепенное прогрессирование неврологической симптоматики, схожей с РС	Характерные изменения ЦСЖ и диссеминация очагов в месте, подтвержденная наличием: 9 и более T2-очагов в головном мозге, или 2 и более очагов в спинном мозге, или 4–8 очагов в головном мозге + 1 очаг в спинном мозге, или характерные изменения ЗВП вместе с 4–8 очагами в головном мозге, или менее чем с 4 очагами в головном мозге + 1 очагом в спинном мозге, выявленными на МРТ, и доказательство диссеминации очагов во времени, или прогрессирование заболевания не менее чем 1 год

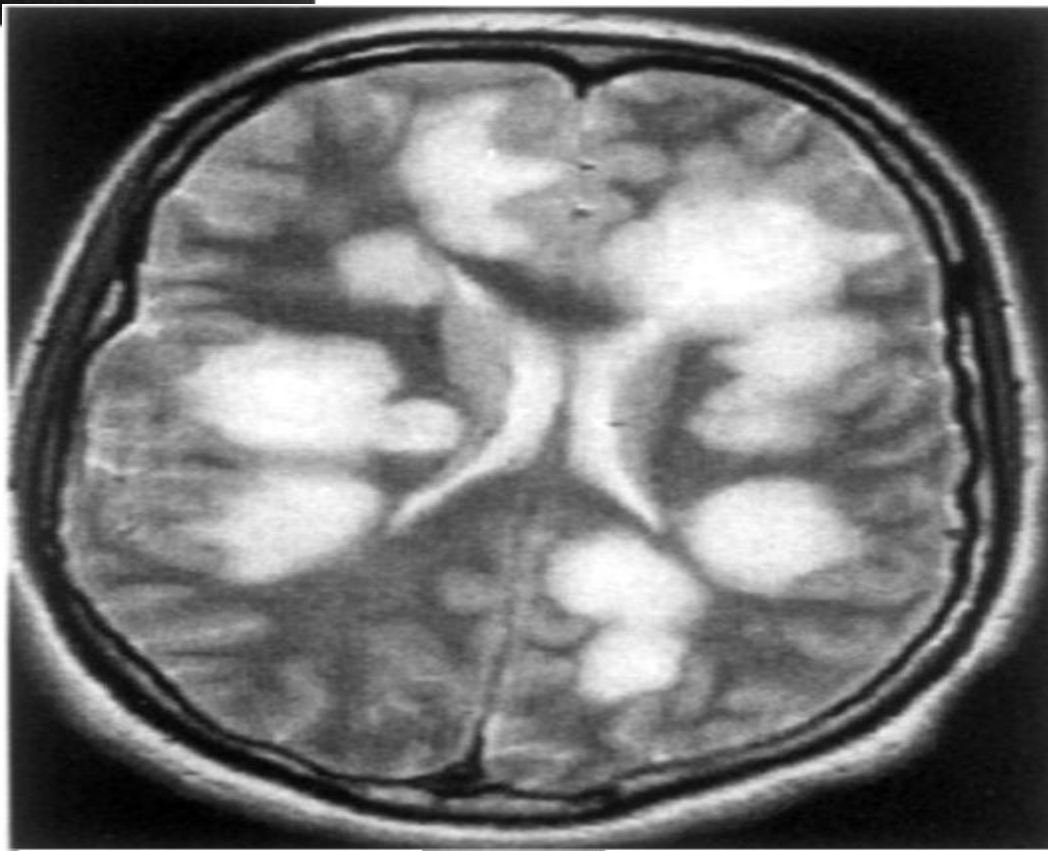
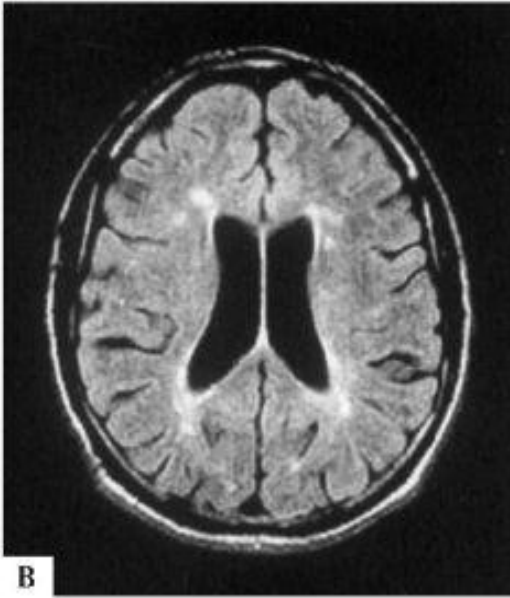
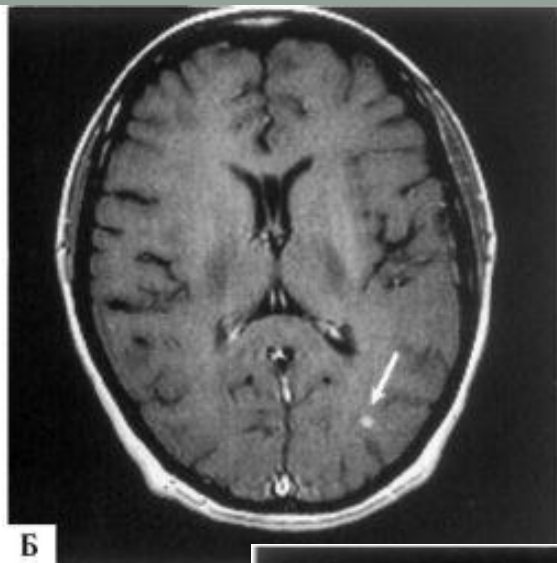
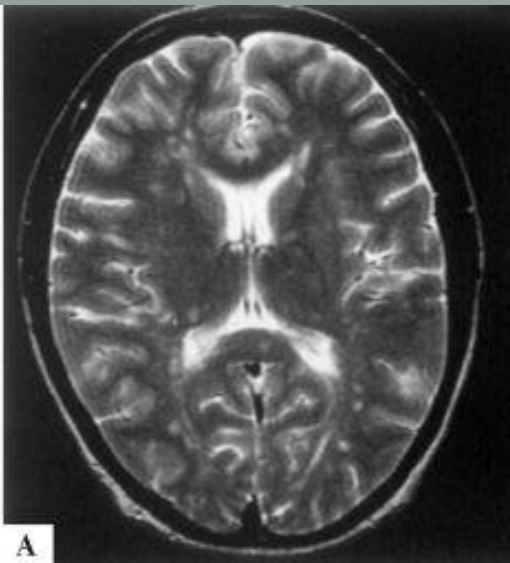
- **Согласно критериям Фазекаса**, для рассеянного склероза типичным является наличие не меньше 3 гиперинтенсивных участков на T<sub>2</sub>-взвешенном изображении, 2 из которых должны локализоваться перивентрикулярно и 1 - субтенториально; диаметр очага должен превышать 5 мм.

- **Согласно критериям Пати**, типичным для этого заболевания является наличие на МРТ не меньше 4 гиперинтенсивных очагов на T2-взвешенном изображении или 3 очагов, 1 из которых расположен в перивентрикулярной области головного мозга.
- Таким образом, МРТ - это важный дополнительный метод диагностики рассеянного склероза, но результаты его должны оцениваться с учетом данных неврологической клиники. Вместе с тем необходимо отметить, что данные МРТ не всегда коррелируют с клиникой, а появление новых очагов демиелинизации не совпадает с частотой обострений. Новые очаги поражения возникают значительно раньше, чем клинические признаки обострения болезни.
- Вызванные потенциалы фазной модальности (зрительные, соматосенсорные, слуховые) не могут служить методом диагностики рассеянного склероза, поскольку они отображают замедление проведения импульса определенных проводящих путей. Поэтому этот метод используют лишь для выявления субклинических очагов у больных с возможным рассеянным склерозом.

- Для подтверждения диагноза рассеянного склероза важным является исследование спинномозговой жидкости. Характерным для данного заболевания считают повышение содержания в крови иммуноглобулинов класса G (IgG) и выявление олигоклональных антител групп IgG. Часто наблюдается незначительный лимфоцитарный плеоцитоз. Определенное значение имеют повышенные титры аутоантител и уровень клеточной сенсibilизации к нейроспецифическим белкам, особенно к основному белку миелина; выявление активированных Т-клеток; повышение содержания растворимых молекул адгезии, продуктов распада миелина и других маркеров воспалительного и аутоиммунного процесса. Хотя эти методы не являются специфическими для рассеянного склероза, комплексное их использование позволяет оценивать тип течения, стадию заболевания, а также эффективность терапевтических мероприятий.









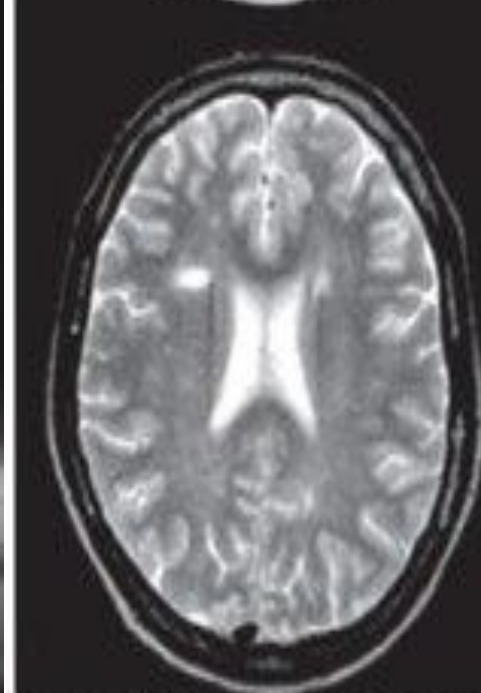
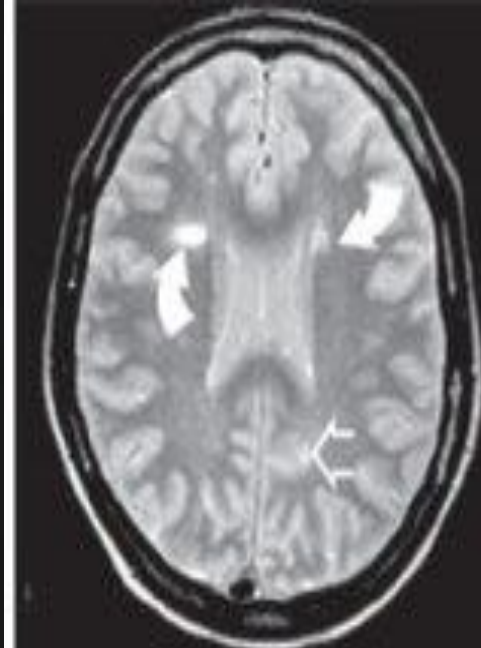
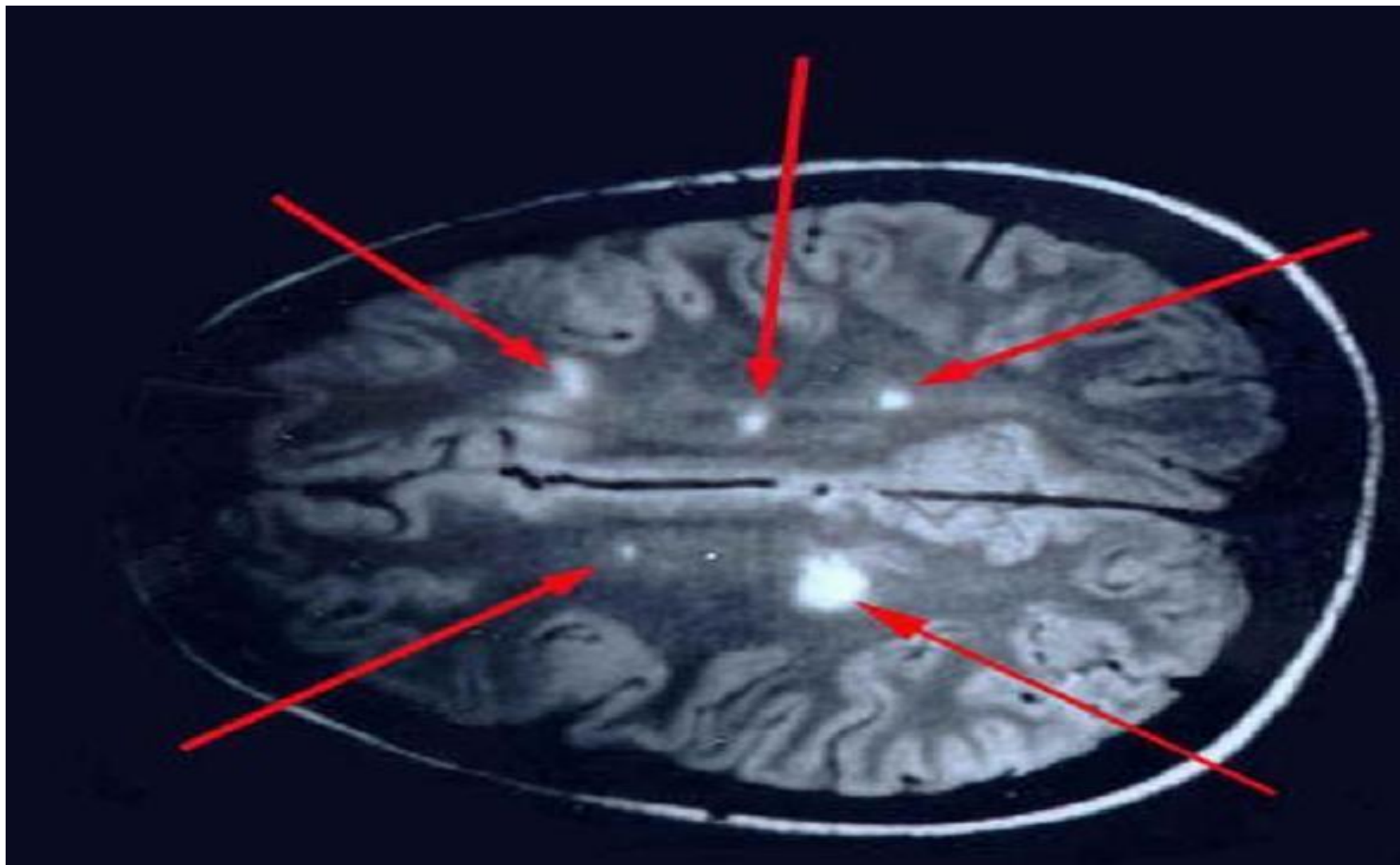


Рисунок 2. Магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга с магневистом у больной 3., 12 лет. Очаги демиелинизации в головном и спинном мозге

# МРТ-снимки



- **Особого внимания заслуживает ряд миелинокластических заболеваний, которые могут быть классифицированы как особые варианты рассеянного склероза.**

Особый вариант рассеянного склероза был описан Девисом в 1894 г. и получил название **оптикомиелит Девика**. Для этого заболевания характерны симптомы поражения спинного мозга (поперечный миелит) и зрительных нервов с одной или двух сторон, а также злокачественное неуклонно прогрессирующее течение и плохой прогноз. Наиболее часто случаи болезни Девика встречаются у женщин коренных национальностей стран Юго-Восточной Азии. Патоморфологически очаги демиелинизации при этом заболевании близки к рассеянному склерозу, но иногда наблюдаются нетипичные для последнего диффузные воспалительные изменения с выраженным отеком ткани мозга и в редких случаях с геморрагиями. Данные МРТ и аутопсии свидетельствуют о возможности образования бляшек не только в спинном мозге и зрительных нервах, но и в перивентрикулярном белом веществе, редко в стволе мозга и мозжечке. В патогенезе оптикомиелита Девика большое значение имеют гуморальные аутоиммунные реакции с образованием антител к различным антигенам нервной ткани.

- **Концентрический склероз, или болезнь Балло,** является неуклонно прогрессирующим демиелинизирующим заболеванием лиц молодого возраста. При этом заболевании образуются большие очаги демиелинизации преимущественно в белом веществе лобных долей, иногда с вовлечением серого вещества. Очаги состоят из чередующихся областей полной и частичной демиелинизации с выраженным ранним поражением олигодендроцитов. Зоны демиелинизации и ремиелинизации при этом расположены концентрически или хаотично; это придает очагам на томограммах характерный вид. До внедрения МРТ диагноз болезни Балло подтверждался только при аутопсии. Прогноз крайне неблагоприятен. В последние годы получены данные об улучшении в состоянии больных на фоне активной иммуносупрессии, что делает прогноз не столь фатальным, как ранее.

- **Лейкоэнцефалит Шильдера** чаще болеют дети, хотя нередко это заболевание начинается во взрослом возрасте. Для него характерна распространенная неуклонно прогрессирующая демиелинизация с образованием сливных зон воспаления и разрушения миелина. Типично распространение такой зоны демиелинизации с одного полушария на другое через мозолистое тело. Клиническая картина болезни Шильдера зависит от объема и локализации поражения.

Характерно развитие

- эпилептического синдрома,
- психозов,
- центральных парезов,
- гиперкинезов, атаксии,
- снижения зрения,
- деменции,
- псевдобульбарного синдрома.

Некоторые авторы считают, что это заболевание является одним из злокачественных вариантов рассеянного склероза у лиц с особым набором факторов генетической предрасположенности.



- Другим злокачественным вариантом рассеянного склероза является **болезнь Марбурга**, описанная как прогрессирующее заболевание с острым началом, преимущественным поражением ствола мозга, крайне злокачественным, с быстро прогрессирующим течением и быстрым смертельным исходом. Помимо ствола мозга, множественные очаги демиелинизации при этом заболевании часто локализуются в зрительных нервах и шейном отделе спинного мозга. Патоморфологические очаги демиелинизации при болезни Марбурга характеризуются быстрым развитием дегенерации аксонов, иногда некрозом. Активная иммуносупрессия в ряде случаев способствовала наступлению ремиссии, что подтверждает общность болезни Марбурга и рассеянного склероза.

(!!!) Следует отметить, что очаги демиелинизации в ЦНС довольно часто выявляются у больных с

- системной красной волчанкой
- первичным синдромом Шегрена
- васкулитами различного генеза и другими системными аутоиммунными заболеваниями.

Разрушение миелина и развитие аутоиммунных реакций на его компоненты наблюдается при многих сосудистых и паранеопластических процессах в ЦНС, что следует учитывать при проведении дифференциального диагноза.

- **Некоторые заболевания, с которыми дифференцируют РС**

- Болезнь Лайма (боррелиоз).

- Инфекционное заболевание, вызванные бактериями, которые передаются человеку через укус клеща.

Неврологическая **симптоматика болезни Лайма** может проявляться в виде усталости, когнитивных расстройств, мышечной слабости, сенсорных симптомов, таких как ощущения покалывания и «ползания мурашек». Для того, чтобы исключить этот диагноз, врач, вероятно, попросит вас вспомнить о возможном факте лесной прогулки и присасывания клеща.

- **Дефицит витамина В12** в организме человека может стать причиной демиелинизации нервных волокон. Симптомы дефицита этого витамина включают онемение и покалывание в руках и ногах, усталость и мышечную слабость, атаксию. Причина дефицита витамина В12 не всегда кроется в его недостатке в рационе, зачастую дефицит этого витамина связан с нарушениями механизмов его усвоения. Диагностика дефицита витамина В12, как правило, заключается в измерении его содержания в сыворотке крови.



## ● Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ).

● Начало рассеянного склероза клинически крайне сложно отличить от **острого рассеянного энцефаломиелита (ОРЭМ)** - аутоиммунного воспалительного заболевания ЦНС, развивающегося, как правило, после инфекций или вакцинаций. Дифференцировать от рассеянного склероза во многих случаях можно только на основе данных динамического наблюдения

- при ОРЭМ процесс всегда однофазный, т.е. острый
- при РС - хронический.

В большинстве случаев ОРЭМ развивается после инфекционного заболевания или вакцинации. Среди поствакцинальных энцефалитов особенно часто описывают энцефалиты после введения вакцин против коклюша и оспы, а также после антирабических прививок. Патогенез заболевания основан на развитии аутоиммунной реакции и острого воспаления из-за перекрестных реакций между антигенами вирусов (реже бактерий) и антигенами мозга.

В типичных случаях имеется латентный период в 4 - 6 дней. Заболевание начинается остро или подостро, с общеинфекционной, общемозговой и очаговой симптоматики, в тяжелых случаях - с судорожным синдромом и нарушением сознания.

Часто ОРЭМ сочетается с острым полиневритом по типу моторного полиневрита Гийена - Барре.

На МРТ при ОРЭМ появляются множественные очаги повышенной интенсивности на T<sub>2</sub>-взвешенных изображениях, активно накапливающие контраст в T<sub>1</sub>-режиме. Эти очаги очень близки к наблюдаемым при рассеянном склерозе, но при ОРЭМ они часто больше по размеру, иногда симметричны, с вовлечением таламуса и базальных ядер. При ОРЭМ на повторных томограммах не отмечается появления новых очагов, как при рассеянном склерозе, а наоборот, ряд очагов может уменьшаться в размерах.

Лечение ОРЭМ основано на использовании пульс-доз кортикостероидов и адекватной симптоматической терапии. В ряде случаев зарегистрирован хороший клинический эффект от использования плазмафереза, больших доз иммуноглобулина класса G (IgG) внутривенно.

# Саркоидоз

- Саркоидоз.
- Системное заболевание, при котором образуются очаги воспаления (гранулемы) в тканях различных органов — легких, печени, лимфатических узлах и т. д., включая головной и спинной мозг. В случае вовлечения в патологический процесс центральной нервной системы могут появляться такие симптомы как нарушения зрения, парестезии, парез. Рентгенологические данные (рентгенограмма легких), в большинстве случаев могут помочь специалисту дифференцировать саркоидоз и рассеянный склероз.

- **Системная красная волчанка (СКВ).**
- Аутоиммунное заболевание, которое поражает соединительную ткань и сосуды. Со стороны ЦНС симптомы заболевания могут включать повышенную утомляемость, парестезии, головокружение, спазмы. В отличие от рассеянного склероза, при СКВ поражаются суставы, почки, появляются характерные кожные проявления.
- **Болезнь Бехчета** может сопровождаться невритом зрительного нерва и миелитом или, чаще, острым или подострым многоочаговым поражением ЦНС. Отличительные признаки этой болезни — иридоциклит, афтозный стоматит, язвы половых органов, повышение СОЭ.

# Лечение:

- При лечении обострений и прогрессирующем течении применяют КС препараты, АКТГ и его аналоги. Данные препараты сокращают длительность и выраженность воспалительного процесса, обладают иммуносупрессивным действием. **Пульс-терапия** преднизолоном или препаратами метилпреднизолона применяется по следующей схеме: 1000 мг препарата внутривенно капельно в 250,0 мл физиологического раствора через день, на курс 3 — 5 введений в зависимости от тяжести обострения. После этого целесообразно назначение препарата per os в дозе 1 мг на 1 кг массы тела больного в сутки. Эта доза принимается в утренние часы через день с постепенным снижением по 5 мг через день. Либо после внутривенного капельного введения метилпреднизолона лечение продолжается депо-медролом 80 мг внутримышечно 1 раз в неделю в течение 8 нед.

- При первично или вторично прогрессирующем рассеянном склерозе наряду с КС применяют цитостатики, такие как азотиаприн, кладрибин, метотрексат, циклофосфамид. Однако, учитывая выраженные побочные действия этих препаратов, связанные с угнетением костномозгового кроветворения, их назначение оправдано при КС-резистентных формах рассеянного склероза. При тяжелом, прогрессирующем течении заболевания возможно сочетание КС и цитостатиков.
- В последнее десятилетие разработаны и применяются несколько препаратов, основным действием которых является регуляция иммунного ответа: подавление продукции провоспалительных и стимуляция выработки противовоспалительных цитокинов активированными иммунокомпетентными клетками. К ним относятся: интерферон- $\beta$ -1 $\beta$ , интерферон- $\beta$ -1 $\alpha$  для подкожного введения и интерферон- $\beta$ -1 $\alpha$  для внутримышечного введения; глатирамера ацетат. Эти препараты назначают больным с ремиттирующим течением болезни в стадии ремиссии, не получившим кортикостероидные гормоны или цитостатики в течение 1 мес с неглубокой степенью инвалидизации и имевшим не менее 2 обострений за последние 2 года. Препараты применяются длительно — в течение нескольких лет. Положительное клиническое действие проявляется в уменьшении числа обострений в год, ослаблении выраженности и сокращении длительности обострений.

- В настоящее время для патогенетического лечения рассеянного склероза в мире зарегистрированы шесть препаратов изменяющих течение заболевания (ПИТРС). Три из них относятся к группе интерферонов бета. Это интерфероны-бета 1a Авонекс, Бетаферон. Кроме того, для лечения рассеянного склероза применяется синтетический полимер четырёх аминокислот — глатирамера ацетат Копаксон, цитостатик митоксантрон и препарат моноклональных антител к молекулам интегринов — натализумаб . В России зарегистрированы все эти препараты. Все препараты в контролируемых клинических исследованиях показали эффективность в плане уменьшения частоты обострений при ремитирующем рассеянном склерозе, кроме того, для Бетаферона и митоксантрона показана возможность замедлять нарастание инвалидизации при вторично-прогрессирующем рассеянном склерозе

- Бетаферон назначают подкожно по 8 000 000 или 16 000 000 МЕ через день на протяжении длительного времени, ребиф — подкожно три раза в неделю.
- Ребиф назначают подкожно по 22 или 44 мкг 3 раза в неделю через день длительно, на протяжении многих лет.
- Авонекс назначают по 6 000 000 МЕ внутримышечно 1 раз в неделю, длительно.
- Оптимальная продолжительность применения бета - интерферонов пока неизвестна.
- Копаксон — подкожно ежедневно, тисабри — внутривенно 1 раз в месяц, митоксантрон — внутривенно по специальной схеме.



## Симптоматическая терапия:

- Для снятия повышенного мышечного тонуса (спастичности) применяют миорелаксанты (баклосан). Дрожание, неловкость в конечностях снимают клоназепамом, финлепсином. При повышенной утомляемости применяют нейромидин. При нарушениях мочеиспускания – детрузитол, амитриптилин, прозерин. При хронических болях – противоэпилептические препараты (финлепсин, габапентин, лирика), антидепрессанты (амитриптилин, иксел). Депрессию, тревожность, синдром вегетативной дистонии снимают успокоительными средствами, транквилизаторами (феназепам), антидепрессантами (амитриптилин, ципрамил, паксил, флуоксетин)
- Часто при рассеянном склерозе бывает необходим прием препаратов, защищающих нервную ткань от вредных воздействий (нейропротекторов) – церебролизин, кортексин, мексидол, актовегин и др.
- Нарушения координации и мозжечковый тремор уменьшаются при длительном лечении глицином в сочетании с небольшими дозами б-блокаторов и трициклических антидепрессантов, витамином В6.
- При снижении интеллектуально-мнестических функций назначают курсы лечения семаксом интраназально.
- В периоды ремиссии возможно санаторно-курортное лечение, лечебная физкультура, массаж, но с исключением всех тепловых процедур и инсоляции.

- **Спасибо за внимание**