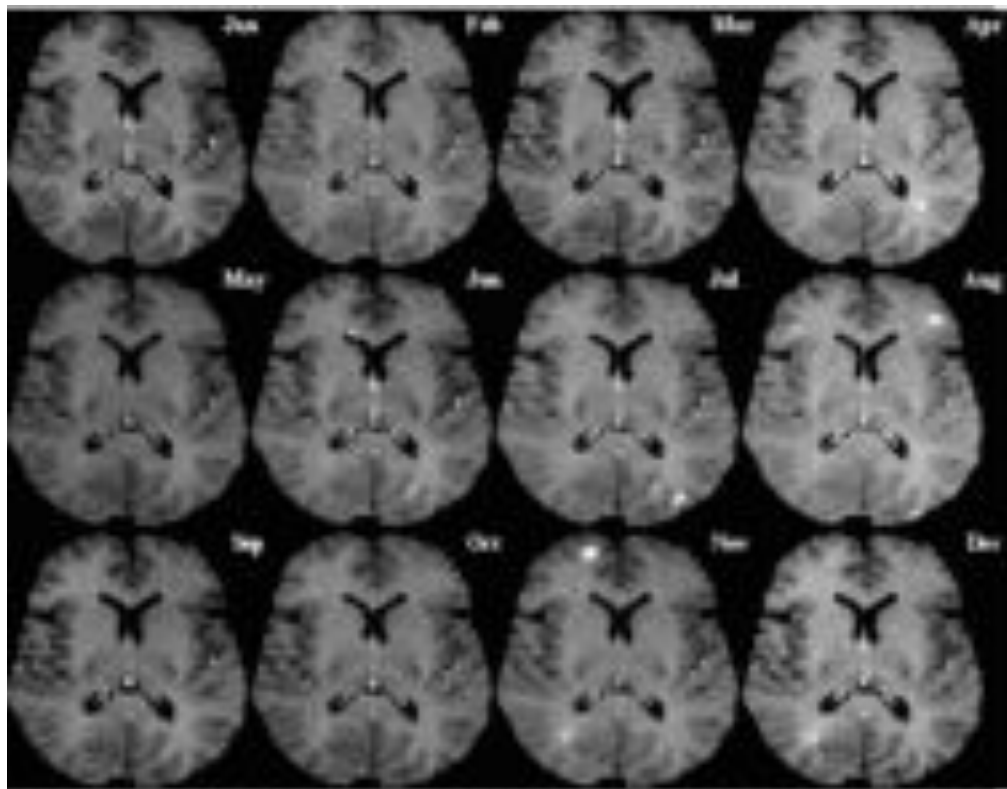


Рассеянный склероз



Рассеянный склероз (РС) — хроническое аутоиммунное заболевание, при котором поражается **миелиновая оболочка нервных волокон головного и спинного мозга.**

- «Склероз» означает «рубец», а «рассеянный» означает «множественный», поскольку отличительная особенность болезни при патологоанатомическом исследовании — **наличие рассеянных по всей ЦНС без определённой локализации очагов склероза** — замены нормальной нервной ткани на соединительную.
- Особенностью болезни является **одновременное поражение нескольких различных отделов** нервной системы, что приводит к появлению у больных **разнообразных неврологических симптомов.**

Топика поражения

- Аутоиммунные реакции при рассеянном склерозе направлены против белков миелина, поэтому в белом веществе головного и спинного мозга поражается **миелиновая оболочка** проводников нервной системы, чаще в **перивентрикулярном** пространстве больших полушарий, **стволе мозга, мозжечке, хиазме зрительных нервов**, иногда в области **гипоталамуса, подкорковых образований**

Неврологические нарушения

- Симптомы поражения **пирамидного пути** – от усиления рефлексов до парезов и параличей
- Симптомы поражения **мозжечка** -атаксия туловища и конечностей, интенционный тремор, дисметрия
- центральные и периферические **параличи черепных нервов** (глазодвигательных нервов, тройничного, лицевого, подъязычного нервов)
- Симптомы нарушения **глубокой и поверхностной чувствительности**
- нарушения **функций тазовых органов**
- **нарушения зрительных функций**: снижение остроты зрения изменение полей зрения, появление скотом, потеря яркости, искажение цветов, нарушение контрастности.

Нейропсихологические изменения

- снижение интеллекта,
- нарушение поведения,
- изменение высших корковых функций
- невротоподобные симптомы в виде астенический синдром, истерические и истероформные реакции.
- аффективные нарушения (депрессия или эйфория, нарушение контроля за эмоциями)

- Когнитивный дефицит при РС касается различных психических функций и процессов - **памяти, внимания, вербально-логического мышления, переработки информации, зрительно-пространственных и двигательных навыков.** Выраженность нарушений в когнитивной сфере при РС весьма различна - **от полной сохранности до тяжелых нарушений на уже ранних стадиях заболевания.**

- Наиболее часто у пациентов с РС встречаются **умеренные когнитивные нарушения**. Многие пациенты с когнитивным дефицитом не предъявляют жалоб или ссылаются на **неспецифическую забывчивость или повышенную утомляемость**. Интеллект, лексический запас и некоторые аспекты первичной и безусловной памяти обычно сохранены; оценка интеллекта по шкале IQ соответствует в среднем нормальному диапазону. Тяжелая деменция или утрата специфических корковых функций (апраксия, агнозия, афазия), **нетипичны для РС**. Однако **некоторых пациентов с РС отличают достаточно выраженные когнитивные расстройства, например характерные для дисфункции лобных отделов и иногда деменция**.

Память

- У 20-42% пациентов с РС обнаружено **нарушение запоминания слухового или зрительного материала**
- Предполагают, что интактными остаются мгновенная и кратковременная память.

Что касается **долговременной памяти** (удерживание и хранение информации в течение нескольких дней и лет), то **она поражается больше**

Внимание

- **выявлены нарушения как зрительных, так и вербальных аспектов внимания**
- **обнаружено замедление процесса обработки информации**

Нейропсихологические нарушения у детей

При тестировании выявляются

- **импульсивность** в выполнении заданий без достаточной ориентировки на инструкцию, трудности в **зрительном восприятии** в разных по сложности условиях и **трудности симультанного синтеза, элементы левостороннего игнорирования**, затруднения в понимании и **использовании логико-грамматических конструкций**, в **программировании деятельности и восприятии ритмов**.
- Эти особенности интерпретированы в свете представлений А.Р. Лурия как выраженное снижение функциональной **активности правого полушария мозга**;
- Снижение **операционной составляющей** психических процессов, связанной с работой второго функционального блока мозга (теменные, затылочные и височные отделы мозга);
- **снижение регуляторных аспектов деятельности**, связанного с работой третьего структурно-функционального блока мозга, включающего конвекситальную лобную кору со всеми ее корковыми и подкорковыми связями;
- **снижение активационного обеспечения психических процессов**, связанного с работой первого структурно-функционального блока мозга (глубинных, подкорковых структур мозга и их связей).
- когнитивные нарушения у детей могут выявляться уже на ранних стадиях РС.