

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

ТЕМА: РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Выполнила: Шарасулова Ш.Ш.

Факультет: ОМ-ВОП

Курс: IV-интерн

Группа: 609-3

Проверила: доцент Кальменова И.М.

ПЛАН

- I. Введение
- II. Рассеянный склероз.
- III.



РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

- Рассеянный склероз (РС) — хроническое демиелинизирующее заболевание, характеризующееся признаками многоочагового поражения нервной системы, протекающее с обострениями (экзацербациями) и ремиссиями, либо прогрессивно. Как нозологическая форма впервые описан Ж.Шарко в 1866 г.



- Частота заболевания в нашей стране колеблется в пределах 2—7 на 10 000 населения. Наблюдается четкая географическая зависимость: в экваториальных странах РС встречается редко, а с удалением от экватора на север частота заболевания нарастает. Например, в северных районах США распространенность РС превышает 10 на 10000 населения, в то время как в южных районах — только 2 на 10000 жителей. Женщины болеют почти в 2 раза чаще



ЭТИОЛОГИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- РС считается полиэтиологичным заболеванием. Существует несколько теорий об этиологии РС. Вирусная инфекция (ретровирусы, человеческий вирус герпес 6, парамиксовирусы — корь, собачья чумка; коронавирусы, аденовирусы и др.) повреждает олигодендроглию, далее на продукты распада миелина и на сами вирусы запускается иммунная реакция, что и вызывает обострение клинических проявлений.



- Внедряясь в нервную систему, вирус латентно существует в ней, как бывает при так называемых медленных инфекциях (персистирует), и проявляет себя только через длительный инкубационный период. Увеличение синтеза антител к вирусным и другим антигенам является отражением дефектного иммунного статуса организма больного. Для реализации патогенных свойств предполагаемого вируса необходимо действие ряда дополнительных факторов, в частности конституционально генетическая предрасположенность к заболеванию и аллергиям.



- Бактериальная инфекция имеет сходные антигены; под влиянием высокой температуры белки приобретают необратимые изменения и запускают каскад цитокиновых реакций, которые приводят к демиелинизации.
- Некоторые исследователи полагают, что рассеянный склероз развивается вследствие нарушения функции самой олиго-дендрологии



ПАТОГЕНЕЗ РС

- Предполагают, что при наличии генетической предрасположенности и неполноценности системы иммунитета экзогенный повреждающий агент проникает через гематоэнцефалический барьер в головной мозг. Внедряясь в клетки олигодендроглии, он вызывает дезинтеграцию миелина, извращает синтез нуклеиновых кислот собственных глиальных клеток.
- Возможно, имеет значение и генетическая неполноценность олигодендроглии, которая выполняет специфическую миелинообразующую функцию.



- Новые белковые соединения от распавшегося миелина приобретают свойства антигенов, к которым вырабатываются специфические антитела преимущественно против основного белка миелина. Образующиеся антитела наряду с элиминацией распавшихся дериватов миелина могут воздействовать на неповрежденную нервную ткань и поддерживать процесс демиелинизации.



- Развивающаяся аутоаллергическая реакция антиген—антитело приводит не только к разрушению миелина, но и к сосудисто-воспалительным и пролиферативным процессам в мезенхимальной ткани, глиии, к формированию бляшек рассеянного склероза. Происходявщи аллергическая перестройка всего организма изменяются проницаемость гематоэнцефалического барьера, состав крови, лимчЯ функционирование вегетативной нервнoй системы.



- В крови и цереброспинальной жидкости обнаруживаются циркулирующие иммунные комплексы, содержащие антитела к некоторым вирусам, основному белку миелина и другим его белкам (галактоцереброзиды, ганглиозиды), а также к липидам.



- У больных с РС выявляются нарушения гормональной активности коры надпочечников
- что является неспецифической реакцией организма и при других неврологических заболеваниях. Гормоны коры надпочечников подавляют образование аутоантител, обрывая цепь аутоиммунных реакций.



- В течении иммунопатологического процесса отмечается определенная фазность: в первых
- стадиях наблюдается аутоаллергия, и более поздних - извращение защитных иммунных механизмов, что проявляется стойким иммунодефицитом.



ПАТОМОРФОЛОГИЯ РС

- РС характеризуется многочисленными очагами демиелинизации в головном и спинном мозге (рис. 15.1). Эти очажки имеют разную величину и форму. отличаются от нормальной нервной ткани цветом и консистенцией (рис. 15.2). Свежие очаги розовой окраски, мягкие, микроскопически в них выявляется картина периаксиальной демиелинизации нервных волокон. Выражена пролиферация глиальных элементов. Происходит разрастание микроглии, соединительной ткани, формируются глиозные рубцы, замещающие погибшую ткань. Образуется «старая», неактивная бляшкарассеянного склероза, плотная на ощупь, имеющая сероватый цвет. Излюбленная локализация бляшек — зрительные нервы, мозжечок, спинной мозг, особенно боковые канатики. При окраске макропрепаратов мозга по Вейгерту выявляются множественные очаги демиелинизации.





КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА РС

- Заболевают преимущественно в возрасте от 15 до 40 лет, реже — в детском и пожилом возрасте. Начало клинических проявлений чаще незаметное, моносимптомное. Иногда РС возникает остро и проявляется сразу множественными неврологическими симптомами. Наиболее часто первыми симптомами заболевания являются признаки поражения зрительного нерва (ретробульбарный неврит): ощущение нечеткости изображения, преходящая слепота, снижение остроты зрения, скотомы.



- Заболевание может начинаться глазодвигательными расстройствами (диплопия, косоглазие), нестойкими пирамидными симптомами (центральный моно-, геми- или парапарез с высокими глубокими рефлексамии, клонусами стоп, патологическими стопными и кистевыми знаками), мозжечковыми нарушениями (шаткость при ходьбе, интенционное дрожание), расстройствами чувствительности в конечностях (онемение, парестезии). Значительно реже первыми признаками болезни могут быть нарушения функции тазовых органов (задержка мочеиспускания, императивные позывы), вегетативно-сосудистая дистония, поражения лицевого, тройничного нервов и нервов бульбарной группы.



- У женщин может нарушаться менструальный цикл, у мужчин развивается импотенция. Характерным ранним (но не обязательным) признаком заболевания является снижение или исчезновение брюшных рефлексов. В отличие от других заболеваний нервной системы при повторных обострениях болезни возникают новые симптомы. Нарушения когнитивных функций появляются в более поздних стадиях болезни, чаще в виде эмоциональной неустойчивости, эйфории или депрессии, раздражительности, вялости, апатии, снижения интеллекта различной степени вплоть до деменции. Эпилептические припадки при рассеянном склерозе наблюдаются редко.



- В зависимости от преимущественной локализации бляшек рассеянного склероза различают следующие клинические формы заболевания: церебральную, цереброспинальную, мозжечковую, стволовую, спинальную, а также оптическую. Почти в половине всех случаев встречается цереброспинальная форма, характеризующаяся многоочаговостью поражения уже в начальной стадии болезни, симптомами поражения координаторных и пирамидных систем в головном и спинном мозге, а также зрительных, глазодвигательных, вестибулярных и других систем



- 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 РС



- Редко встречается острая стволовая форма РС 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



- 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 характеризуется симптомами поражения спинного мозга на различных уровнях. Ведущими в клинической картине являются нижний спастический парапарез, проводниковые нарушения чувствительности, различной степени выраженности тазовые расстройства.
- Выделенные клинические формы РС в чистом варианте встречаются редко. Обычно на фоне доминирующего синдрома можно обнаружить и другие очаговые симптомы, выраженность которых значительно слабее.



ДИАГНОЗ И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Полииморфизм клинических проявлений РС вызывает значительные трудности ранней диагностики. Важными критериями ее являются: начало болезни в раннем возрасте; обнаружение клинических симптомов, указывающих на поражения не менее 2—3 систем (например, мозжечковой, пирамидной, глазодвигательной и др.); не постоянство, «мерцание» симптомов даже на протяжении суток, а также несоответствие выраженности нарушения функций и объективных признаков поражения нервной системы



- (например, на фоне высоких глубоких рефлексов и ярких патологических пирамидных знаков имеется достаточная мышечная сила);
- волнообразное течения заболевания, проявляющееся периодами обострений и ремиссий с разной степенью органического поражения нервной системы, изменчивостью симптомов и нередко полной обратимостью их в начале заболевания (даже без лечения).



- Диагноз РС устанавливают на основании характерных клинических синдромов и их динамики: нистагм, скандированная речь и интенционный тремор (триада Шарко), а также отсутствие брюшных рефлексов, побледнение височных половин дисков зрительных нервов и задержка мочеиспускания (пентада Марбурга). Диагностически важным является симптом Лермита — ощущение прохождения электрического тока по спине и конечностям при наклоне головы кпереди, а также переходящее нарастание выраженности двигательных расстройств при повышении температуры окружающей среды (симптом горячей ванны).



ТЕЧЕНИЕ

- Примерно у 2/3 больных первоначально наблюдается рецидивирующее (ремиттирующее) течение. Провоцирующими обострение факторами являются переохлаждение, ОРВИ, травмы, беременность и роды, а также другие неблагоприятные моменты. В период обострения возможно появление новых или усиление прежних симптомов заболевания. Продолжительность ремиссий колеблется от нескольких недель и месяцев до нескольких лет. Ремиссии могут возникать как спонтанно, так и в результате проводимого лечения. Довольно длительные ремиссии наблюдаются при оптической форме РС.

