

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Институт последипломного образования
Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

РЕФЕРАТ

Тема: Острый рассеянный энцефаломиелит

Выполнила: ординатор 1-го года обучения по
специальности «Неврология»
Северина Марина Игоревна

Красноярск, 2018

Оглавление

1. Введение.....	3
2. Варианты ОРЭМ.....	3
3. Патогенез.....	3
4. Клиническая картина	4
5. Диагностика	6
6. Дифференциальная диагностика.....	7
7. Лечение.....	9
8. Заключение.....	11
9. Список литературы.....	12

Введение

Рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ)-острое аутоиммунное демиелинизирующее заболевание ЦНС, возникающее после перенесенной вирусной (реже-микоплазменной или бактериальной) инфекции или иммунизации.

ОРЭМ чаще развивается после экзантемных вирусных инфекций (кори, краснухи, опоясывающего герпеса) или прививок вакциной от бешенства. Иногда указание на предшествующее заболевание отсутствует.

Отличием РЭМ от ряда других демиелинизирующих заболеваний является обратимый характер патологических изменений и возможность полного исчезновения образовавшегося неврологического дефицита под действием терапии. Впервые рассеянный энцефаломиелит был описан еще 250 лет назад английским терапевтом, наблюдавшим признаки энцефаломиелита у перенесших оспу пациентов. В современной неврологии это достаточно распространенное заболевание. Рассеянный энцефаломиелит может поражать людей различных возрастных групп, но у детей наблюдается чаще, чем у взрослых. В детском возрасте он имеет обычно более легкое течение.

Варианты ОРЭМ

- острый геморрагический лейкоэнцефалит;
- острый поперечный миелит;
- неврит зрительного нерва;
- оптикомиелит;
- церебеллит;
- стволовой энцефалит.

Патогенез

Основным патогенетическим субстратом РЭМ является аутоиммунная реакция. В результате сходства белковых антигенов, входящих в состав инфекционных агентов, с миелином и другими белками нервной ткани,

иммунная система начинает продуцировать антитела к собственным структурным элементам нервной системы. Этот процесс имеет системный характер и приводит к разрушению миелина как в спинном и головном мозге, так в спинномозговых корешках и периферических нервных волокнах. В результате демиелинизации утрачивается функция пораженных нервных структур.

Морфологически отмечается периваскулярная инфильтрация макрофагами, лимфо- и моноцитами, диссеминированное воспаление, периваскулярная демиелинизация, дегенерация олигодендроцитов. Поражается преимущественно белое вещество церебральных и спинальных структур, но возможно вовлечение и серого мозгового вещества.

Следует отметить, практически полное патогенетическое сходство РЭМ и рассеянного склероза. Основное отличие между ними состоит в том, что первый является острым и преимущественно обратимым процессом, а второй — хроническим прогрессирующим заболеванием с периодами ремиссий и обострений. Однако дебют рассеянного склероза может полностью имитировать картину РЭМ. Рассеянный энцефаломиелит, в свою очередь, может приводить к хронизации демиелинизирующего процесса с исходом в рассеянный склероз.

Клиническая картина

В типичных случаях рассеянный энцефаломиелит манифестирует тяжелой энцефалопатией. У 50-75% больных развиваются нарушения сознания, варьирующие от оглушенности до комы. Отмечается психомоторное возбуждение, головокружение, головная боль, тошнота, менингеальный синдром. Нередко развернутой клинической картине предшествует период продрома в виде миалгий, лихорадки, головной боли, общей разбитости. Характерно быстрое нарастание неврологической

симптоматики, выраженность которой в течение нескольких дней достигает максимума.

Очаговая симптоматика рассеянного энцефаломиелита весьма вариабельна и зависит от топики очагов поражения. Может наблюдаться атаксия, гемиплегия, глазодвигательные расстройства и поражение других черепно-мозговых нервов, ограничения зрительных полей, афазия или дизартрия, сенсорные нарушения (гипестезия, парестезия), тазовые расстройства. Поражение зрительного нерва протекает по типу ретробульбарного неврита. По различным данным от 15% до 35% случаев РЭМ сопровождаются генерализованными или парциальными эпилепсиями. Примерно в четверти случаев отмечается спинальная симптоматика (периферические парезы, синдром Броун-Секара). Может возникать корешковый болевой синдром, полиневропатия, полирадикулопатия. При развитии тяжелых поражений ствола мозга с бульбарными нарушениями пациентам необходимо реанимационное пособие.

Помимо острого монофазного течения рассеянный энцефаломиелит может иметь возвратное и мультифазное течение. О возвратном рассеянном энцефаломиелите говорят, когда спустя 3 и более месяцев после первого эпизода РЭМ происходит возобновление его клиники без появления новой симптоматики и свежих очагов демиелинизации по данным МРТ. Мультифазный рассеянный энцефаломиелит характеризуется возникновением нового эпизода болезни не ранее, чем через 3 мес. после разрешения предыдущего и не ранее 1 мес. после окончания терапии стероидами, при условии выявления на МРТ новых очагов на фоне разрешения старых воспалительных участков.

Острый геморрагически лейкоэнцефалит. Острейшая форма РЭМ, связанная с фибриноидным некрозом артериол и венул и обширными тканевыми некрозами и часто заканчивающаяся летально. Характерны лихорадка,

быстрое прогрессирование общемозговых и очаговых проявлений, лейкоцитоз в крови, доминирование нейтрофилов и эритроцитов в ЦСЖ.

Стволовой энцефалит развивается преимущественно в подростковом и молодом возрасте подостро (на протяжении нескольких дней или недель) дисфункцией ствола, проявляющийся офтальмоплегией, слабостью мимической мускулатуры, дизартрией, снижением слуха, мозжечковой атаксией, нарушением чувствительности, иногда угнетением сознания. Нередко наблюдается преходящий субфебрилитет, в ЦСЖ- умеренный лимфоцитарный плеоцитоз

Церебеллит (острая мозжечковая атаксия) возникает преимущественно у детей, чаще после ветрянки и проявляется остро развившимся нарушением ходьбы, тремором, нистагмом, дизартрией, стволовой дисфункцией. Восстановление происходит в течение нескольких недель.

Диагностика

Лабораторные исследования:

- ОАК - лейкоцитоз, лейкоцитарная формула, СОЭ ускорено или в норме;
- Общий анализ спинномозговой жидкости - возможны легкий/умеренный лимфоцитарный плеоцитоз/нормальный цитоз и легкое повышение белка.

Инструментальные исследования:

- МРТ головного мозга с контрастным усилением – крупные очаги, чаще несимметричные, сливные, чаще локализуются в 30-40% - базальные ганглии, в 30-40% - таламус; в 45-55% - ствол мозга; в 30-40% - мозжечок и в 16-28% - спинной мозг, более чем в 1 сегменте
- ЭЭГ – синхронизация в α -диапазоне волн, θ -волны и пароксизмальная активность.

Дифференциальная диагностика

Дифференцировать рассеянный энцефаломиелит необходимо от энцефалита, вирусного менингита, миелита, внутримозговой опухоли, ОНМК, рассеянного склероза, концентрического склероза Бало, ревматических поражений ЦНС вследствие системного васкулита и др.

Диагноз	Обоснование дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии диагноза исключения
Инфекционный острый менингит, энцефалит, менингоэнцефалит	Острое начало с развития общемозгового, менингеального синдромов часто при наличии клиники текущего инфекционного заболевания	компьютерная томография головного мозга, осмотр глазного дна, люмбальная пункция, консультация терапевта, инфекциониста, острого фтизиатра	наличие общее инфекционного синдрома; • наличие патологических изменений в ликворе – цитоз; • подтверждение инфекционистом инфекциониста, острого инфекционного заболевания;
Вторичный Гнойный менингит, энцефалит,	Острое начало с развития общемозгового, менингеального синдромов часто	компьютерная томография головного мозга, осмотр глазного дна,	• наличие Общеинфекционного синдрома • наличие

менингоэнцефалит	при наличии клиники текущего соматического воспалительного заболевания (синуситы, пневмония и др.)	люмбальная пункция, консультация терапевта, ЛОР-врача, пульмонолога, инфекциониста, соматического фтизиатра	патологических изменений в ликворе - цитоз • подтверждение терапевтом/ЛОР врачом острого воспалительного инфекциониста, соматического заболевания.
Рассеянный склероз, ремитирующее течение	Парезы/параличи конечностей; Парезы/параличи ЧМН; Чувствительные нарушения; Неврит зрительного нерва	- люмбальная пункция; -МРТ с контрастным усилением	Наличие неврологических нарушений в прошлом, отсутствие лихорадки, нарушения сознания; вялого паралича, часто - болезненной радикулопатии. По данным люмбальной пункции: наличие титра

			Олигоклональных антител; По данным МРТ: T2/Flair – очаги мелкие симметричные в перивентрикулярных, суб- и юкстакортикальных отделах, мозолистом теле, а также в пределах 1 сегмента спинного мозга. T1 – «черные» дыры
--	--	--	--

Лечение

Лечение ОРЭМ включает патогенетическую терапию, симптоматические средства, а также восстановительные мероприятия.

Патогенетическая терапия.

Начало патогенетической терапии основано на назначении кортикостероидов Метилпреднизолон 10-30 мг/кг/сутки или до максимальной дозы 1 г в сутки в течение 3-5 дней. Альтернативой метилпреднизолону может быть дексаметазон. При положительной динамике по завершению курса инфузий метилпреднизолона назначается преднизолон 0,5-1 мг/кг/сутки с приёмом per os через день в течение 3-6 недель. При отсутствии динамики после курса метилпреднизолона назначается курс плазмафереза или иммуноглобулины (ВВИГ).

Плазмаферез - курс из 4-6 сеансов, выполняемых через день или ежедневно.

Показания: неэффективность пульс-терапии стероидами.

Внутривенный иммуноглобулин (или иммуноглобулин для внутривенного введения ВВИГ) назначается в качестве альтернативы плазмаферезу. Доза ВВИГ составляет 0,2-0,4 г/кг/сутки в течение 5 дней. В случаях отсутствия положительного ответа на плазмаферез и ВВИГ следующим этапом обосновано назначение иммуносупрессивной терапии митоксантроном. Митоксантрон 10 мг/м², растворенный в 250 мл физиологического раствора в/в. Инфузии проводят сначала с частотой 3 раза и промежутками в 4 недели, затем проводят поддерживающее лечение в течение 3 месяцев. Максимальная общая доза— 100 мг/м². Предусмотреть профилактическое применение противорвотных средств. После введения: регулярный контроль анализа крови (каждые 3-4 дня) до достижения наименьшего уровня лейкоцитов в течение 10-14 дней после введения и регистрация нового нарастания лейкоцитов перед новым введением митоксантрона. При невозможности назначения митоксантрона следует рассмотреть альтернативу препараты циклофосфамид или азатиоприн. Циклофосфамид назначается из расчета 0,05–0,1 г/сутки (1–1,5 мг/кг/сутки), при хорошей переносимости до 3–4 мг/кг в/в капельно 1 раз в 3-4. Длительность курса лечения устанавливается индивидуально.

Симптоматическая терапия.

- Противоотечная терапия предполагает назначение 10% раствора маннитола в дозе 1-1.5 г/кг.
- НПВС при лихорадочном, цефалгическом синдромах, иных болевых синдромах, с противовоспалительной целью.
- Метоклопрамид для противорвотного эффекта в дозе 10-20 мг 1-3 раза/сут. (максимальная суточная доза 60 мг) внутривенно или внутримышечно.
- Терапия делириозного синдрома, психотических состояний
- Гастропротекция – омепразол 20-40 мг внутрь/внутривенно.

- Антибактериальная терапия при сопутствующей инфекции (уроинфекции и т.д.)

Заключение

Острый период РЭМ длится в среднем 1,5-2 недели. Примерно у 67% пациентов через несколько недель наступает полное клиническое выздоровление. У некоторых пациентов сохраняется в различной степени выраженная стойкая симптоматика — парезы, сенсорные нарушения, расстройства зрения. В отдельных случаях возможно тяжелое течение энцефаломиелита с развитием бульбарных нарушений, приводящих к летальному исходу. Прогноз осложняется, если отмечается рассеянный энцефаломиелит с возвратным и мультифазным течением, хронизация процесса демиелинизации с развитием рассеянного склероза.

Список литературы

1. Левин О.С, Штульман Д.Р. Неврология, справочник практического врача. Москва, 2018.
2. Мельников М.В., Бойко О.В., Лащ Н.Ю., Попова Е.В., Мартынов М.Ю., Бойко А.Н. Острый рассеянный энцефаломиелит и рассеянный склероз: открытые вопросы дифференциальной диагностики на примере клинического случая. Журнал «Неврология и психиатрия» 2012, №2
3. Хафизова И.Ф., Попова Н.А., Якупов Э.З. Случай позднего развития острого рассеянного энцефаломиелита (клиническое наблюдение). Журнал «Вестник современной клинической медицины» 2014, №2.