

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования "Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства  
здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат на тему:  
«Рассеянный склероз»

Выполнил:  
Ординатор 1 года  
обучения  
Абдуллаев М.Б.

Красноярск  
2022

## Рассеянный склероз

**Рассеянный склероз (РС)** – это хроническое демиелинизирующее заболевание, обусловленная комплексом аутоиммунно-воспалительных и нейродегенеративных процессов, приводящих к множественному очаговому и диффузному поражению центральной нервной системы.

### Эпидемиология

В мире отмечается увеличение числа пациентов с РС, что связано как с улучшением диагностики и повышением возможностей патогенетической и симптоматической терапии, так и с истинным увеличением заболеваемости по неясным пока причинам. Распространенность рассеянного склероза в большинстве стран мира постоянно увеличивается. Преобладающее число больных— это женщины в возрасте 20-35 лет, мужчины - 35-45 лет; средний возраст дебюта рассеянного склероза составляет 29-33 года. До 16 лет заболевание встречается в 2,7% случаев, старше 59 лет -0,6%.

По данным публикации «Атлас РС Международной Федерации пациентов рассеянным склероз» (MSIF) с 2008 по 2013 годы распространенность РС возросла на 10% за 5 лет с 30 до 33 случаев на 100 000 населения.

Распространенность рассеянного склероза значительно колеблется в различных странах, при этом имеет место "градиент широты" – увеличение распространенности рассеянного склероза по мере удаления от экватора.

### Этиология

В настоящее время вопросы этиологии рассеянного склероза остаются невыясненными. Рассеянный склероз является мультифакториальным заболеванием, в развитии которого важную роль играют вирусная инфекция, наследственная предрасположенность, а также внешние факторы.

Выделено более 200 генетических факторов, формирующих эту предрасположенность. Реализация предрасположенности происходит при участии внешних факторов, среди которых на первом месте рассматриваются вирусные инфекции (особенно ретровирусы и вирус Эпштейн-Барр), недостаток витамина Д, раннее начало курения, изменения микробиома кишечника и другие факторы.

В пользу вирусной этиологии свидетельствуют описанные эпидемические вспышки рассеянного склероза, связь дебюта или обострения заболевания с перенесенной

вирусной инфекцией, создание различных вирус-индуцируемых моделей экспериментального аллергического энцефаломиелита, идентификация вирусов и противовирусных антител у больных.

В пользу генетической предрасположенности при рассеянном склерозе свидетельствуют в первую очередь семейные случаи, которые составляют 2-5%, при этом женщины болеют в 5-6 раз чаще, чем мужчины; наибольший риск заболевания имеют родственники первой линии родства, в первую очередь, братья и сестры. Исследования среди близнецов показали, что риск конкордантности по рассеянному склерозу у монозиготных близнецов значительно выше (25-40%), чем у гетерозиготных (3,3-4,7%). У последних он практически не отличается от других братьев и сестер.

Преимущественное распространение рассеянного склероза отмечается на территориях с прохладным и влажным климатом, как в сравнении с теплым и сухим, так и с холодным и сухим.

Анализ заболеваемости среди лиц, мигрировавших из зоны высокого риска в зону низкого риска, снижает риск развития заболевания, но показатели остаются выше для эмигрантов, чем для коренного населения. При переезде из зон низкого в зоны высокого риска, наоборот, наблюдается рост заболеваемости рассеянным склерозом даже у лиц, у которых рассеянный склероз не регистрируется.

## **Патогенез**

Согласно современным представлениям, в развитии патологического процесса при рассеянном склерозе можно выделить 3 этапа:

- Первый этап - развитие иммунологических реакций на периферии и в ЦНС
- Второй этап – процесс демиелинизации
- Третий этап - аксональная дегенерация.

Ключевыми факторами в развитии иммунопатологических реакций являются:

- ✓ активация аутореактивных Т-клеток на периферии;
- ✓ нарушение гематоэнцефалического барьера и проникновение CD4<sup>+</sup> Т-клеток в центральную нервную систему, которое осуществляется посредством селектин-опосредованной адгезии, интегрин-опосредованной адгезии, диапедеза и миграции к очагу воспаления при участии хемокинов
- ✓ формирование тримолекулярного комплекса при взаимодействии CD4<sup>+</sup> Т-клеток с антигенами, связанными с молекулами II класса главного комплекса гистосовместимости на мембране представляющих клеток;

- ✓ нарушение бета-клеточной толерантности и нарастание титров аутоантител к различным структурам миелина и олигодендроглии;
- ✓ продукция провоспалительных цитокинов (ИФН-гамма, ФНО-альфа, лимфотоксин), активных форм кислорода, эйкозаноидов активированными Т-клетками, макрофагами, микроглией. Гетерогенность демиелинизирующего процесса при рассеянном склерозе обусловлена превалированием тех или иных иммунопатологических механизмов у разных больных.

Острое повреждение аксонов в активных очагах рассеянного склероза приводит к постепенному уменьшению их плотности до 50-70% в хронических бляшках. Постепенное развитие аксональной дегенерации и снижение компенсаторных возможностей мозга создают предпосылки для перехода ремиттирующего течения во вторично-прогредиентное.

Основными механизмами развития аксональной дегенерации в хронических очагах демиелинизации являются нарушения взаимодействий между аксоном и миелином, повышение внутриаксонального кальция, нарушения процессов фосфорилирования цитоскелетных белков и аксонального транспорта.

## **Клиническая картина**

Клиническая картина рассеянного склероза очень разнообразна, при этом нет ни одного патогномичного признака, характерного для этого заболевания. В настоящее время ошибки диагностики встречаются в 6-34% случаев, что подтверждено результатами аутопсийных исследований.

Зрительные нарушения встречаются у 60% больных рассеянным склерозом на разных стадиях заболевания и характеризуются, в большинстве случаев, развитием острых оптических невритов, реже - прогрессирующих одно/двухсторонних зрительных нарушений.

Симптомы поражения пирамидного тракта наиболее часто (90%) отмечаются при рассеянном склерозе и являются основной причиной инвалидизации больных. В зависимости от локализации очага наблюдаются гемипарезы и парапарезы, реже монопарезы. Чаще страдают нижние конечности, чем верхние. Спастичность чаще преобладает над выраженностью пареза и характеризуется повышением мышечного тонуса при пассивных движениях, ограничением активных движений из-за скованности, произвольными рефлекторными мышечными спазмами.

Нарушения чувствительности встречаются у 85-90% больных рассеянным склерозом. На ранних стадиях могут отмечаться разнообразные парестезии и дизестезии, мозаичные расстройства болевой чувствительности, снижение вибрационной чувствительности. На более поздних стадиях заболевания выявляются проводниковые и реже сегментарные расстройства поверхностной и проприоцептивной чувствительности.

Мозжечковые нарушения характеризуются статико-локомоторной и динамической атаксией, основными проявлениями которой являются: нарушение равновесия тела, походки, дисметрия, интенционный тремор, дизартрия, нистагм. Другими проявлениями являются асинергия мышечная гипотония. Атаксия является одной из основных причин стойкой инвалидизации больных.

Нарушения функции тазовых органов представлены расстройствами мочеиспускания (нарушение удержания мочи, нарушение опорожнения мочевого пузыря или комбинация обоих типов нарушений); дефекации (запоры, реже - недержание стула); половой функции (эректильная, эякуляторная дисфункция, снижение либидо, аноргазмия). Нарушения функций тазовых органов встречаются на разных этапах заболевания у 80% больных.

Симптомы поражения черепных нервов и ствола головного мозга встречаются часто при рассеянном склерозе и представлены:

- глазодвигательными нарушениями, особенно часто парезом отводящего нерва, межъядерной офтальмоплегией;
- центральным или периферическим парезом мимической мускулатуры;
- различными типами нистагма;
- тригеминальной нейропатией;
- головокружением;
- псевдобульбарными нарушениями (дизартрия, дисфагия и пр.).

Нейропсихологические синдромы и психические нарушения выявляются у 90% больных рассеянным склерозом. Наиболее часто встречаются:

- невротоподобные проявления (астенические, истерические и истероформные реакции, обсессивные нарушения);
- аффективные нарушения (депрессивный синдром или эйфория);
- снижение интеллекта.

К более редким нарушениям относятся:

- выраженная деменция с преобладанием лобной симптоматики;

- острая продуктивная психотическая симптоматика (галлюцинации, делирий);
- острые биполярные эпизоды (маниакально-депрессивные);
- афазия у больных рассеянным склерозом встречается редко, развивается остро и обычно полностью регрессирует в течение нескольких недель.

Боль является частой жалобой у больных рассеянным склерозом (в 50% случаев) и может быть как острой (подострой), так и хронической. Причины острой или подострой боли:

- тригеминальная невралгия;
- более редкие виды невралгий, например языкоглоточного нерва;
- мышечные тонические спазмы;
- синдром Лермитта;
- головная боль;
- корешковые боли;
- боли в перiorбитальной области при оптических невритах;
- боли в паховой и надлонной области при нарушении опорожнения мочевого пузыря.

Пароксизмальные состояния встречаются у 25% больных и характеризуются кратковременными (от нескольких секунд до 2-3 мин.) сенсорными или моторными нарушениями, повторяющимися с различной частотой (до 100 и более раз в сут.) и провоцирующимися психоэмоциональным напряжением, физическими нагрузками, гипервентиляцией.

## **Классификация РС**

*Типы течения рассеянного склероза:*

Ремиттирующий рассеянный склероз (РРС) – тип течения РС, характеризующийся наличием обострений, между которыми не отмечается прогрессирование инвалидизации.

В период ремиссии могут иметься признаки стойкого неврологического дефицита.

Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз (ВПРС) – тип течения РС, возникающий после периода ремиттирующего РС и характеризующийся наличием подтвержденного прогрессирования инвалидизации, независимого от обострений. При данной форме РС могут сохраняться типичные обострения заболевания, между которыми наблюдается подтвержденное прогрессирование РС.

Первично-прогрессирующий РС (ППРС) – тип течения РС, характеризующийся подтвержденным прогрессированием инвалидизации с момента появления первых симптомов заболевания, с возможными периодами стабилизации состояния, во время

которых не происходит нарастания неврологического дефицита. При данной форме могут наблюдаться типичные обострения заболевания, между которыми имеется подтвержденное прогрессирование инвалидизации, однако заболевание дебютирует не с обострений, а с прогрессирования.

*Стадии заболевания:*

Обострение рассеянного склероза – субъективные (сообщаемые пациентом) и/или объективные (выявляемые при неврологическом осмотре) симптомы, характерные для острого воспалительного демиелинизирующего процесса в ЦНС (фокального или мультифокального), либо в виде усугубления уже имеющихся неврологических симптомов, либо в виде появления новых неврологических симптомов, не наблюдаемых ранее, с острым или чаще подострым началом, длительностью свыше 24 часов, с полным или неполным регрессом симптомов, при условии отсутствия лихорадки, других признаков инфекционного заболевания, предшествующих метаболических нарушений, явлений стресса.

В случае последовательного появления симптомов они считаются одним обострением, если новый симптом или группа симптомов, или отчетливое ухудшение уже имевшихся симптомов появляется в период от 24 часов до 30 дней с момента появления первого; и считаются двумя разными обострениями, если от начала первого до начала второго имеется период стабильного или улучшающегося состояния длительностью не менее 30 дней.

Ремиссия рассеянного склероза – период отсутствия обострений, прогрессирования и ухудшения симптомов в течение, как минимум, 30 дней; в случае появления нового симптома или группы симптомов, или отчетливого ухудшения уже имевшихся симптомов в срок до 30 дней включительно ремиссия не фиксируется, состояние расценивается как продолжающееся обострение.

Подтвержденное прогрессирование инвалидизации – стойкое нарастание неврологических нарушений по сравнению с исходным уровнем, вне периода обострений и не связанное с перенесенным ранее обострением. Подтвержденное прогрессирование выставляется тогда, когда у пациента сохраняется или увеличивается балл EDSS по сравнению с датой первого зафиксированного нарастания неврологических нарушений минимум через 6 месяцев, при условии отсутствия обострений в период измерения. Значимым нарастанием неврологических нарушений является увеличение EDSS на  $\geq 1,5$  балла при исходном балле EDSS=0, на  $\geq 1.0$  балл для пациентов с исходным EDSS=1.0 – 5.5 баллов, или  $\geq 0.5$  балла –

для пациентов с исходным уровнем EDSS  $\geq 6.0$ . Самый ранний период, когда подтвержденное прогрессирование может быть зафиксировано, составляет 3 месяца. Более достоверным и важным для рутинной практики можно считать подтвержденное прогрессирование инвалидизации через 6 месяцев.

Подтверждённое уменьшение инвалидизации – стойкое уменьшение неврологических нарушений по шкале по сравнению с исходным баллом EDSS. Подтвержденное уменьшение выставляется, когда у пациента уменьшение балла EDSS по сравнению с первым зафиксированным уменьшением неврологических нарушений сохраняется в течение 6 месяцев. Уменьшением неврологических нарушений является снижение EDSS на 1.0 балл по сравнению с исходным баллом. У пациентов, которые имеют длительность обострения более 30 дней с постепенным снижением балла EDSS, данное снижение не может быть рассмотрено как уменьшение. Базовой точкой расчета для измерения улучшения является точка измерения EDSS после завершения обострения. Уменьшение инвалидизации необходимо рассматривать как наилучший результат снижения воспалительной активности и реабилитационной помощи пациентам с РС.



