

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 медицинской реабилитации ПО

Реферат на тему:
«Рассеянный склероз»

Выполнила:

Ординатор 2 года
обучения Ильминская А.А

Красноярск 2019

Рассеянный склероз.

Рассеянный склероз (РС) – достаточно широко распространенное дизиммунно-нейродегенеративное заболевание центральной нервной системы, которое поражает в основном лиц молодого возраста и почти с неизбежностью приводит на определенной стадии своего развития к инвалидизации. Эта болезнь хроническая, в большинстве случаев прогрессирующая, непредсказуемая в течении и в настоящее время неизлечимая.

Эпидемиология.

Распространенность рассеянного склероза в большинстве стран мира постоянно увеличивается. Для большинства регионов России распространенность заболевания находится на среднем (10-50 случаев на 100000 населения) и высоком (более 50 случаев на 100000 населения) уровнях. За последние 120 лет в различных регионах России, в том числе и в Москве, распространенность рассеянного склероза выросла с 29-33 до 45-50 случаев на 100000 населения. Преобладающее число больных (80%) - 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%. Отмечается достоверное преобладание женщин (в 2 раза) среди больных рассеянным склерозом.

Этиология.

Рассеянный склероз является мультифакториальным заболеванием, в иницировании и развитии которого важную роль играют вирусная инфекция, наследственная предрасположенность, а также внешние факторы. В то же время вопросы этиологии рассеянного склероза до настоящего времени остаются невыясненными. 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.

По данным статистических исследований, если риск заболевания рассеянным склерозом для

популяции в целом составляет менее 0,2%, то в семьях больных риск развития заболевания для трех поколений составляет 20%. 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. Среди внешних факторов, играющих определенную роль в развитии рассеянного склероза, выделяют географические и экологические. Распространенность рассеянного склероза значительно колеблется в различных странах, при этом имеет место "градиент широты" – увеличение распространенности рассеянного склероза по мере удаления от экватора.

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.

Миграционные исследования в определенной мере подтверждают роль внешних факторов

развитии рассеянного склероза. 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 (например, в России у народов Алтая и Дальнего Востока). Однако заболеваемость у них не достигает уровня, присущего проживающим на этих территориях людям. В результате миграционных исследований выявлено достоверное влияние возраста, в котором мигрант совершает переезд. Переезд до 15-летнего возраста присваивает мигранту степень риска нового места жительства. У переехавших после 15 лет сохраняется степень риска места рождения.

Патогенез.

Согласно современным представлениям, в развитии патологического процесса при рассеянном

склерозе можно выделить 3 этапа:

- Первый этап - развитие иммунологических реакций на периферии и в центральной нервной системе.

- Второй этап - демиелинизация.

- Третий этап - аксональная дегенерация.

Ключевыми факторами в развитии иммунопатологических реакций являются:

- активация энергичных аутореактивных Т-клеток на периферии;

- нарушение гематоэнцефалического барьера и проникновение CD4+ 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+ Т-клеток с антигенами,

связанными с молекулами II класса главного комплекса гистосовместимости на мембране антиген-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. На основании обширного иммуногистохимического исследования активных очагов демиелинизации (по данным стереотаксической биопсии и аутопсии) рядом

исследователей предложены 4 модели демиелинизации при рассеянном склерозе:

1) макрофаг-ассоциированная;

- 2) антитело-индуцируемая;
- 3) дистальная олигодендроглиопатия;
- 4) первичная олигодендроцитарная дегенерация.

Аксональное повреждение встречается на различных этапах демиелинизирующего процесса

как в острых и хронических активных очагах, так и неизменном белом веществе. При этом на

ранних этапах заболевания наблюдается, так называемое, аксональное расщепление, тогда как на

поздних развивается дегенерация Тюрка-Валлера.

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-прогрессирующее. Основными механизмами развития аксональной дегенерации в хронических очагах демиелинизации, особенно при прогрессирующих формах рассеянного склероза, являются нарушения взаимодействий между аксоном и миелином, повышение внутриаксонального Ca^{2+} , нарушения процессов фосфорилирования цитоскелетных белков и аксонального транспорта. В этих случаях прогрессирование заболевания протекает по типу нейродегенеративного процесса.

Клиническая картина

Клиническая картина рассеянного склероза очень разнообразна, при этом нет ни одного патогномоничного признака, характерного для этого заболевания. В настоящее время ошибки

диагностики встречаются в 6-34% случаев, что подтверждено результатами аутопсийных исследований. Наиболее сложной является постановка диагноза при дебюте рассеянного склероза. 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 и мышечная гипотония. Атаксия является одной из основных причин стойкой инвалидизации больных. 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 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.).

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. Нейропсихологические синдромы и психические нарушения выявляются у 90% больных рассеянным склерозом.

Наиболее часто встречаются:

- неврозоподобные 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. "Синдром хронической утомляемости" - истощение работоспособности и общая утомляемость без связи с депрессией и мышечной слабостью отмечается у 80% больных рассеянным склерозом. Это состояние проявляется необходимостью в частом отдыхе, снижением мотивации, затруднением при выполнении повторных действий, сонливостью, снижением способности к концентрации.

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;
- пароскизмальные боли в конечностях и синдром Лермитта;
- головная боль;
- корешковые боли;

- боли в периорбитальной области при оптических невритах;
- боли в паховой и надлонной области при нарушении опорожнения мочевого пузыря.

Причины хронической боли:

- болезненные спазмы в мышцах конечностей;
- дизестезии;
- хроническая головная боль при ликвородинамических нарушениях;
- хронические головные боли сосудистого характера;
- корешковые боли;
- другие заболевания.

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.

Пароксизмальные симптомы могут быть следующие (изолированные или в комбинации):

- атаксия;
- дизартрия;
- головокружение;
- снижение остроты зрения;
- тригеминальная невралгия;
- симптом Лермитта;
- парестезии, дизестезии;
- болезненные тонические спазмы;
- эпизоды мышечной слабости, преходящие моно- и гемипарезы.

Эпилептические припадки встречаются менее чем у 5% больных, носят вторично-генерализованный характер, реже наблюдаются парциальные припадки. Только в половине случаев причиной припадков является рассеянный склероз; у 50% больных они вызваны другими причинами.

Выделяют три формы течения рассеянного склероза:

- ремиттирующая;
- вторично-прогрессирующая;
- первично-прогрессирующая.

Ремиттирующая форма характеризуется волнообразным течением с четко очерченными обострениями и последующим полным или частичным восстановлением нарушенной функции без признаков прогрессирования в период ремиссии. Этот тип течения наблюдается у 90% больных рассеянным склерозом на ранних стадиях заболевания.

Обострение (острая атака, эксацербация) - это появление нового симптома или группы симптомов, а также отчетливое ухудшение уже имевшихся ранее у больного симптомов после того, как неврологическое состояние больного было стабильным или улучшалось на протяжении не менее месяца.

Обострение должно сопровождаться появлением объективных неврологических симптомов

длительностью не менее 24 ч. Длительность обострения колеблется от 24 ч. до 2 мес.

Интервал

между двумя обострениями не может быть меньше 1 мес., при этом развитие в это время ремиссии не обязательно. Ремиссия - отчетливое уменьшение или исчезновение симптома или симптомов по данным неврологического обследования длительностью не менее 1 мес. Вторично-прогрессирующая форма характеризуется переходом ремиттирующего течения

с четкими обострениями и ремиссиями в анамнезе к постепенному нарастанию неврологической

симптоматики с редкими обострениями или без них и периодами стабилизации в некоторых случаях. Первично-прогрессирующая форма отличается прогрессированием с самого начала

заболевания с редкими периодами стабилизации и временными незначительными периодами

улучшения. Диагноз рассеянного склероза устанавливается на основании:

- соответствующих клинических проявлений, свидетельствующих о развитии очагов поражения

в разное время в различных отделах центральной нервной системы;

- наличия не менее 2 эпизодов острого развития неврологической симптоматики длительностью

не менее 24 ч. и с интервалом между ними не менее 1 мес.; при этом ремиссия не обязательна;

- неуклонного прогрессирования неврологических нарушений с самого начала заболевания в

течение не менее 1 года при первично-прогрессирующей форме;

- исключения всех других неврологических заболеваний, имеющих сходную клиническую картину.

Диагноз рассеянного склероза может быть выставлен только врачом-неврологом.

В случае отсутствия одного из первых двух критериев необходимо использование данных дополнительных исследований: магнитно-резонансной томографии, исследования зрительных

вызванных потенциалов и спинномозговой жидкости.