

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ  
С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ  
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РК  
КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

# РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ, ОРЭМ. ДИАГНОСТИКА, ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, РЕАБИЛИТАЦИЯ

Выполнила: Сулейман А.  
Группа: ВОП13-2 к

Алматы, 2017 г

# Демиелинизирующие заболевания

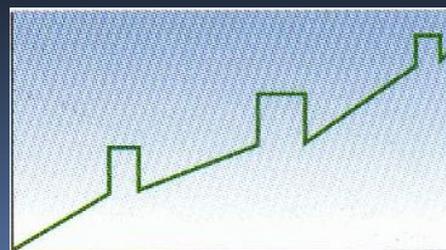
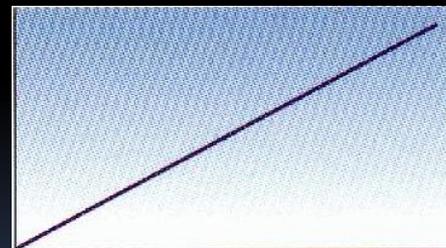
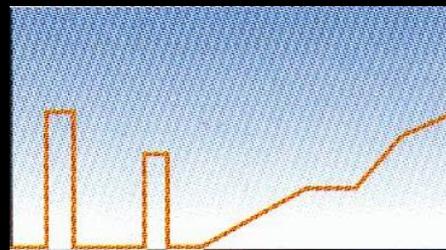
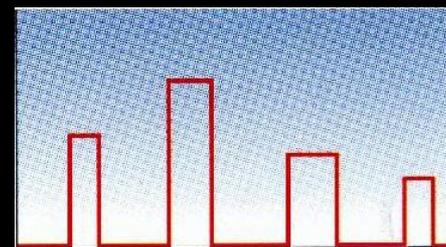
- Рассеянный склероз
- Острый десеминированный энцефаломиелит
- Нейрооптикомиелит [болезнь Девика]
- Нейроинфекция (герпесвирусная, боррелиоз)
- Ретробульбарный неврит
- Изолированный церебральный васкулит
- Последствия нейроинфекции
- Дисциркуляторная энцефалопатия
- КАДАСИЛ
- Синдром МЕЛАС

**Рассеянный склероз (G35) –**  
хроническое  
прогрессирующее  
заболевание ЦНС с  
диссеминированными очагами  
воспалительной  
демиелинизации и вторичной  
диффузной нейродегенерации

# РС: КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Типы течения :

- **ж : м = 2,5 : 1**
- **Начало 14-50 лет (95%)**
- **Симптомы (сочетания) :**
  - когнитивные
  - дисфункция черепных нервов
  - двигательные (парезы)
  - сенсорные
  - нарушения координации
  - дисфункция тазовых органов



# Симптоматика на развернутой стадии

- Пирамидная недостаточность 99%
- Зрительные и глазодвигательные расстройства 85%
- Чувствительные расстройства 83%
- Расстройства мочеиспускания 82%
- Нарушение равновесия 80%
- Стволовые и мозжечковые симптомы 75%
- Нарушение вибрационной чувствительности 71%
- Нистагм 70%
- Парастезии 66%
- Дизартрия 55%
- Атаксия 55%
- Когнитивные расстройства 45%

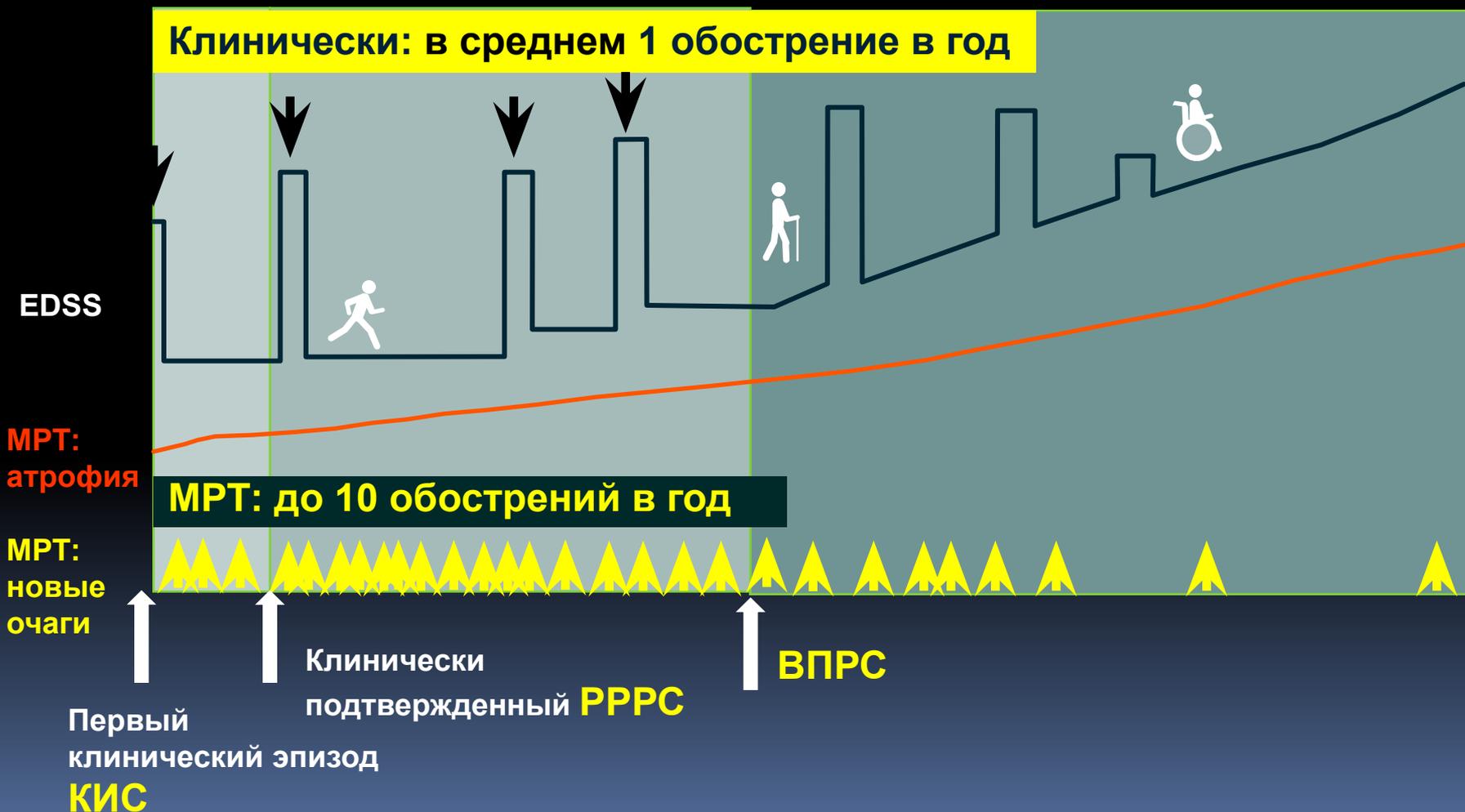
# Обострение

- Появление новых симптомов или усиление имевшихся продолжительностью более суток (от нескольких дней до нескольких месяцев).
- Не является обострением кратковременное усиление старых симптомов на фоне подъема температуры тела.

# Ремиссия

- Период стабилизации клинических проявлений не менее 1 месяца (от неск. месяцев до более десятка лет).
- Первые ремиссии более длительны.

# Оценка РС = оценка невролога + оценка радиолога

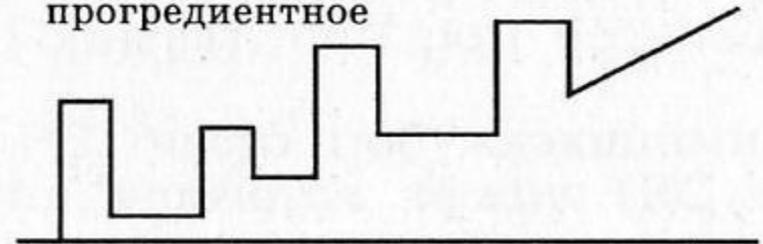


# Течение заболевания при различных формах РС

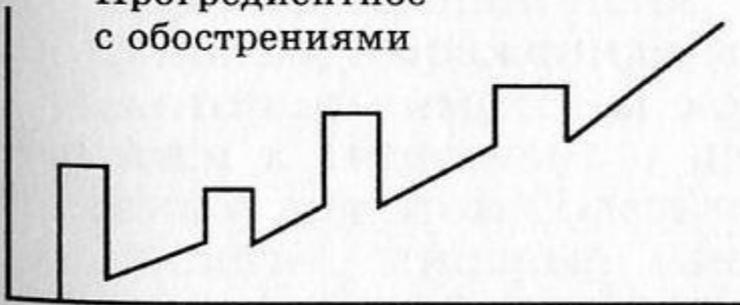
Ремиттирующее



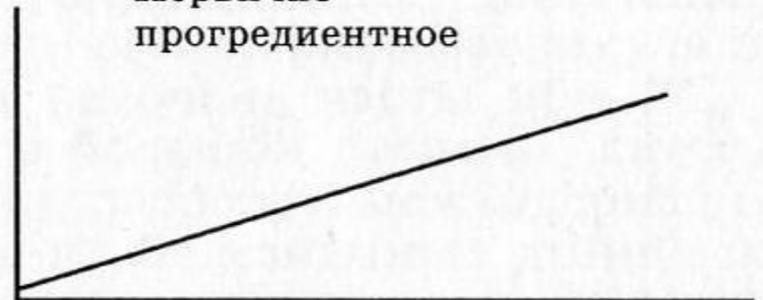
Вторично-прогрессирующее



Прогрессирующее с обострениями



Первично-прогрессирующее



# Клинически изолированный синдром (КИС)

- это монофазно (т.е. впервые с относительно быстрым началом) развившаяся симптоматика, а точнее - развившийся отдельный клинический эпизод, который вызван предположительно воспалительным демиелинизирующим заболеванием.

«КИС» имеет синоним – «первый демиелинизирующий эпизод»  
(или «первый эпизод демиелинизации»)

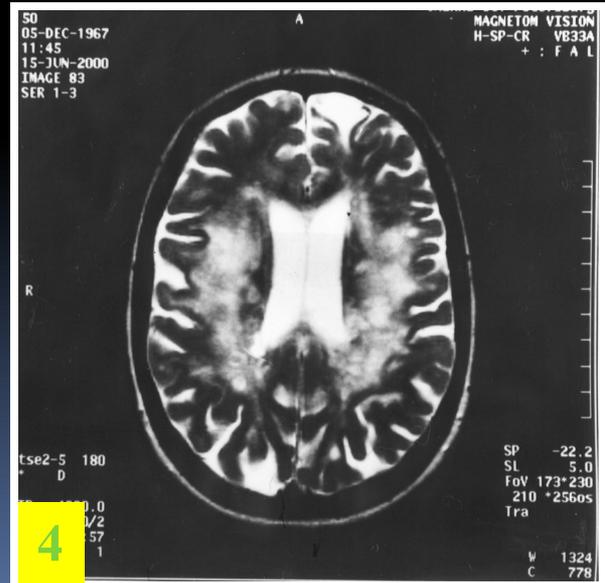
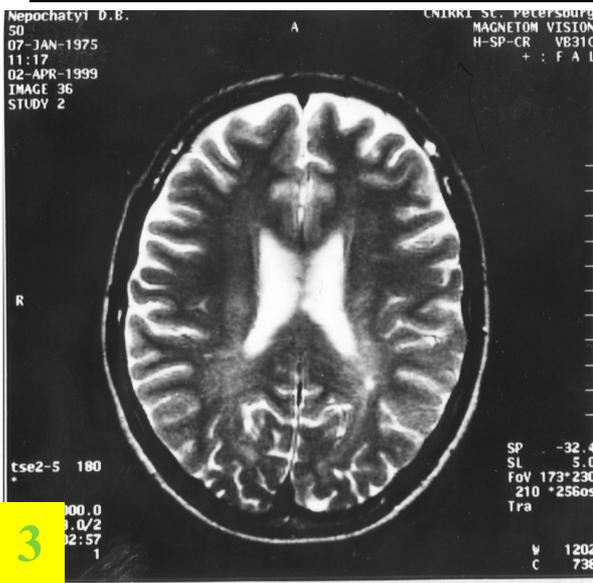
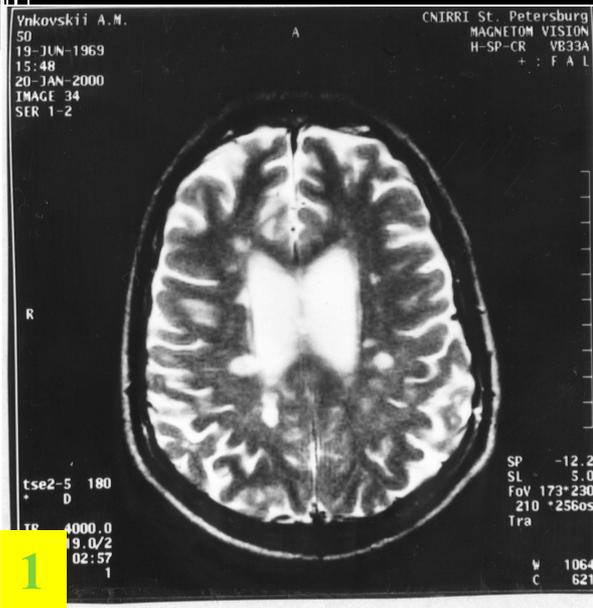
# Первые симптомы

- Чувствительные нарушения (40%)
- Зрительные и глазодвигательные расстройства (35%)
- Нарушение походки (32%)
- Парезы (24%)
- Головокружение (8%)
- Сфинктерные нарушения (6%)
- Нарушение координации в руках (4%)
- Утомляемость (2%), эпилептические припадки (1%), психотические нарушения (1%)

# Классификация КИС:

- тип 1 - клинически монофокальный; по меньшей мере 1 асимптомный МРТ-очаг;
- тип 2 - клинически мультифокальный; по меньшей мере 1 асимптомный МРТ-очаг;
- тип 3 - клинически монофокальный; МРТ может быть без патологии; нет асимптомных МРТ-очагов;
- тип 4 - клинически мультифокальный; МРТ может быть без патологии; нет асимптомных МРТ-очагов;
- тип 5 - нет клинических проявлений, предполагающих демиелинизирующее заболевание, но есть наводящие МРТ-данные

# МРТ-ВАРИАНТЫ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗОЗА

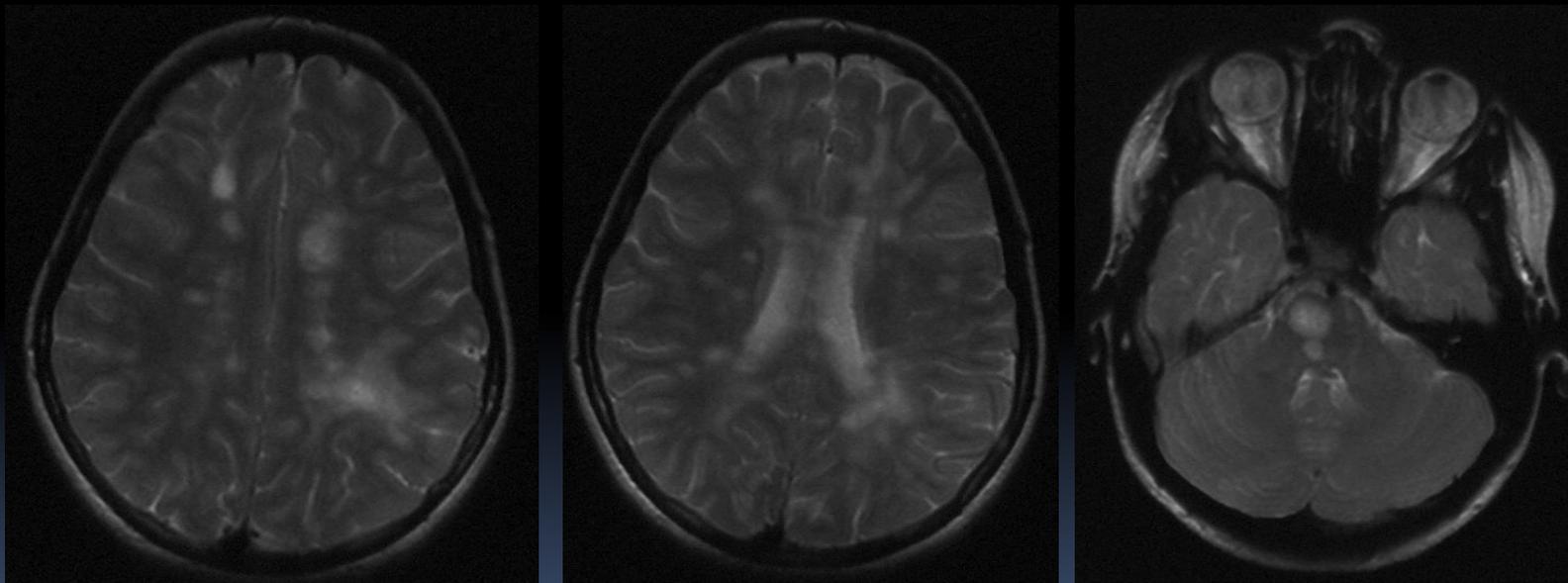


- 1 Хр. воспалительная демиелинизация (79%)
- 2 О. воспалительная демиелинизация (9%)
- 3 Мультифокально-дегенеративная лейкоэнцефалопатия (8%)
- 4 Мультифокально-диффузная лейкоэнцефалопатия (4%)

# МРТ: диссеминация в пространстве

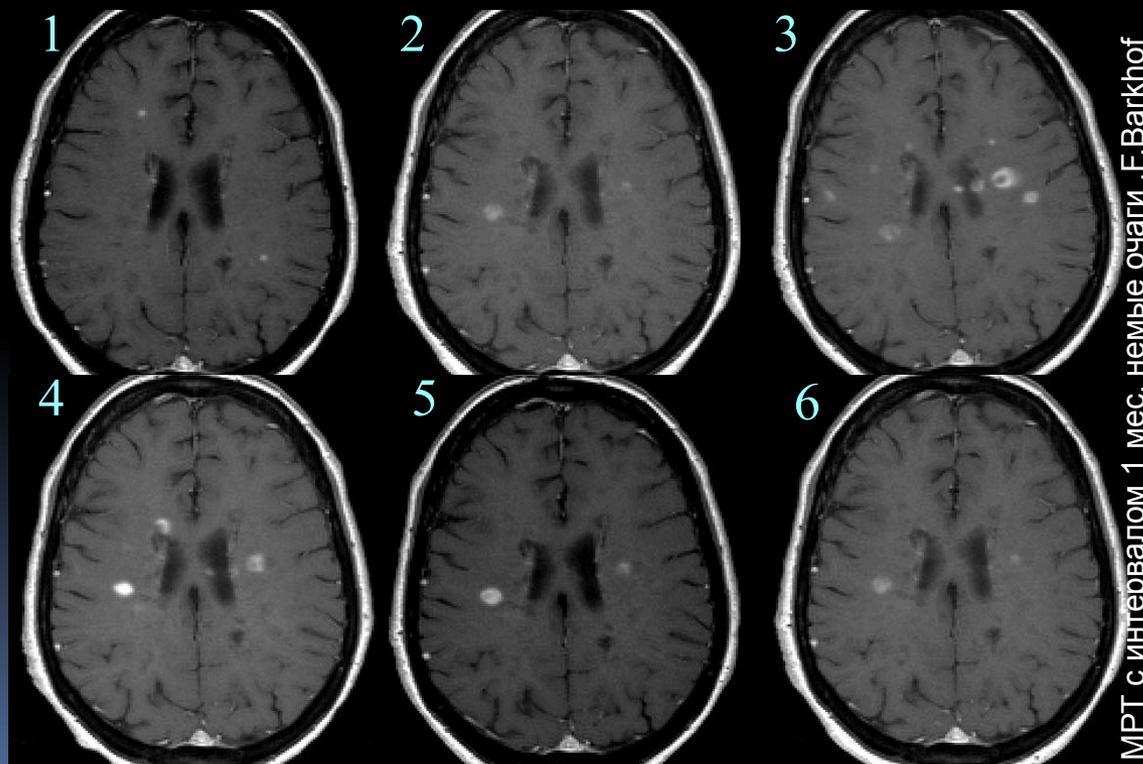
**Наличие 3 из 4 признаков:**

- а) 9 T2-гиперинтенсивных очагов или 1 Gd+, включая спинальные очаги**
- б) перивентрикулярные очаги ( $\geq 3$ )**
- в) субкортикальные очаги ( $\geq 1$ )**
- г) инфратенториальные / спинальные очаги ( $\geq 1$ )**



# МРТ: диссеминация во времени

- а) новый T2-очаг по сравнению с МРТ, выполненной позднее 30 дней от начала первого обострения**
- или*
- б) 1 Gd+ очаг новой локализации спустя 3 месяца**



МРТ с интервалом 1 мес, немые очаги, F.Barkhof

# Основные направления лечения РС

- терапия обострений
- терапия, направленная на снижение частоты обострений и замедление прогрессирования заболевания
- симптоматическая терапия

# ЛЕЧЕНИЕ ОБОСТРЕНИЙ

- легкие обострения: витамины, антиоксиданты, антиагреганты, ноотропные и сосудистые препараты
- среднетяжелые и тяжелые обострения: метилпреднизолон 1.0 в/в капельно N 3-5
- тяжелые обострения: метилпреднизолон в/в или дексаметазон в/м + возможно применение плазмафереза (особенно в острейшую стадию)

# ТЕРАПИЯ ИЗМЕНЯЮЩАЯ ТЕЧЕНИЕ РС

## I Препараты с доказанной эффективностью

### 1 Препараты первого ряда:

- Бета-интерфероны
- Глатирамера ацетат

### 2 Препараты второго ряда:

- Митоксантрон (только в лечении ВП РС)
  - Натализумаб (тизабри)
  - азатиоприн,
  - циклофосфамид
- II Перспективные методы лечения, находящиеся на различных этапах клинических исследований

# КОГО И КОГДА ЛЕЧИТЬ ? (ПОКАЗАНИЯ)

## РЕЦИДИВИРУЮЩЕ-РЕМИТТИРУЮЩИЙ РС:

1. Способность к самостоятельному передвижению 100м (EDSS  $\leq$  5,5)
2. Не менее 2 клинически значимых обострений за последние 2 года

## ВТОРИЧНО-ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ РС:

1. Способность к передвижению 10м (EDSS  $\leq$  6,5)
2. Не менее 2 обострений за последние 2 года
3. Минимальное нарастание инвалидизации, связанное с прогрессированием (за 2 года)

## ПЕРВОЕ ОБОСТРЕНИЕ РС:

разрабатываются МРТ-показания

# КОГДА ОТМЕНЯТЬ ЛЕЧЕНИЕ?

**ТЯЖЕЛЫЕ ПОБОЧНЫЕ ЭФФЕКТЫ**

**ПЛАНИРОВАНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ (за 3 месяца)**

**ОТСУТСТВИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ:**

- 2 тяжелых обострения за 1 год лечения
- Вторичное прогрессирование с нарастанием инвалидизации за 6 мес
- Утрата способности к передвижению (с помощью) более 6 мес

*Пациенты должны быть ознакомлены и согласны с критериями до начала лечения*

# Острый диссеминированный энцефаломиелит (ОДЭМ)

воспалительное демиелинизирующее заболевание ЦНС, развивающееся остро или подостро в тесной временной связи с инфекционным заболеванием или вакцинацией.

Неврологическая картина ОДЭМ обычно отражает многоочаговое, но монофазное поражение нервной системы с полным или выраженным клиническим выздоровлением в большинстве случаев

# ОРЭМ

- ОРЭМ чаще всего возникает после вирусных инфекций, которые сопровождаются сыпью, или неспецифических вирусных инфекций: корь, ветряная оспа, оспа, краснуха, опоясывающий герпес, грипп, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, коксаки вирус, инфекционный мононуклеоз, паротит, инфекции дыхательных путей, кишечные инфекции. Считают, что микоплазмовая пневмония, хламидоз или вакцинация против бешенства, дифтерии, столбняка, ветряной оспы, кори, гриппа, гепатита В являются факторами, которые определяют развитие заболевания. Реже ОРЭМ возникает на фоне бактериальной инфекции. Известны случаи спонтанного развития заболевания. Ускоряют развитие болезни черепномозговая или спинномозговая травма.

# Клиника

- ОРЭМ чрезвычайно полиморфная и определяется наличием в центральной нервной системе мультифокального процесса. Часто в клинической картине доминируют признаки стволового энцефалита, острой менингоэнцефалопатии с менингизмом или геморрагического лейкоэнцефалита. ОРЭМ может проявляться двусторонним ретробульбарным невритом вместе с другими неврологическими нарушениями. Моносимптомный неврит зрительного нерва как изолированная манифестация заболевания наблюдается очень редко. Иногда болезнь проявляется дефектами полей зрения, афазией, двигательными и чувствительными нарушениями, атаксией. Иногда, в особенности после вакцинации от бешенства, в клинической картине ОРЭМ отмечается сочетание признаков энцефаломиелита с поражением спинномозговых корешков и периферических нервов (полирадикулонейропатия).

- Начало ОРЭМ внезапное, острое, сопровождается повышением температуры тела, общемозговыми симптомами: головная боль, тошнота, рвота, психомоторное возбуждение, парциальные или генерализованные судорожные припадки, нарушение сознания. Характерными являются миалгия, парестезии, корешковая боль, менингеальные симптомы. Очаговые неврологические нарушения (поражение черепных нервов, парез конечностей, расстройства чувствительности, атаксия, нарушения мочеиспускания) зависят от локализации воспалительного процесса.

# Дифференциальная

## диагностика

- Дифференциальная диагностика ОРЭМ и ремиттирующего рецидивирующего рассеянного склероза очень сложна. В каждом случае, когда появляется подозрение на ОРЭМ, необходимо помнить о возможности первой атаки рассеянного склероза. Клинические наблюдения свидетельствуют о том, что в 25-35% случаев в дальнейшем формируется типичный рассеянный склероз. Некоторые авторы считают, что ОРЭМ является частью спектра этого заболевания. Для дифференциальной диагностики важное значение имеет МРТ-исследование: гиперинтенсивные, больших размеров очаги, которые нередко занимают все полушарие мозга, более характерны для ОРЭМ, чем для рассеянного склероза. ОРЭМ необходимо дифференцировать также с менингоэнцефалитом, опухолью головного мозга.

# Лечение

- Основой лечения ОРЭМ является супрессия иммунного ответа на инфекционный агент или вакцинацию. С этой целью назначают высокие дозы кортикостероидов: 500-1000 мг метилпреднизолона в 400 мл изотонического раствора натрия хлорида внутривенно капельно в течение 3-5 дней с дальнейшим переходом на пероральное введение преднизолона по альтернирующей схеме. В случае недостаточной эффективности кортикостероидов проводят плазмаферез и лечение с использованием иммуноглобулина человеческого для внутривенного введения (0,4 г/кг на протяжении 5 дней). При условии выявления в крови или других тканях инфекционного фактора, который обусловил развитие ОРЭМ, назначают антибактериальную и противовирусную терапию. Используют средства симптоматической терапии: дегидратационные, антихолинэстеразные, антигистаминные, противосудорожные. В некоторых случаях успешным является применение цитостатиков.

# Реабилитация

- физические терапевты, основная задача которых – укрепить мышечный корсет пациента, снизить спастические явления, улучшить либо должным образом скомпенсировать биомеханику ходьбы, увеличить объем движений в суставах, улучшить баланс и координацию движений, в зависимости от индивидуальных потребностей пациента; эрготерапевт – специалист, основная задача которого: социально-бытовая адаптация, расширение самообслуживания с учетом двигательных и координационных нарушений, имеющих у пациента. Еще одной обязанностью эрготерапевтов в нашем реабилитационном центре является улучшение мелкой моторки в кистях, увеличение объема движений в суставах верхних конечностей.

- Наряду с физической реабилитацией, проводится, по необходимости, нейропсихологическая коррекция, занятия с логопедом, психологические тренинги: индивидуальные и групповые. И, руководящее звено мультидисциплинарной бригады, врач-реабилитолог, который на протяжении всего курса контролирует процесс реабилитации, отслеживает выполнение поставленных целей, корректирует, при необходимости, реабилитационный план и обеспечивает медикаментозную поддержку. С периодичностью раз в одну-две недели, выполняется оценка функциональной независимости пациента по шкале FIM, что позволяет скорректировать реабилитационный план.

# Использованные литературы:

- <https://www.three-sisters.ru>
- <https://ru.wikipedia.org/>
- <http://nevro-enc.ru/zabolevaniya>
- <https://med24.kz/>