

**МЕББМ ҚАЗАҚСТАН-
РЕСЕЙ
МЕДИЦИНАЛЫҚ
УНИВЕРСИТЕТІ**

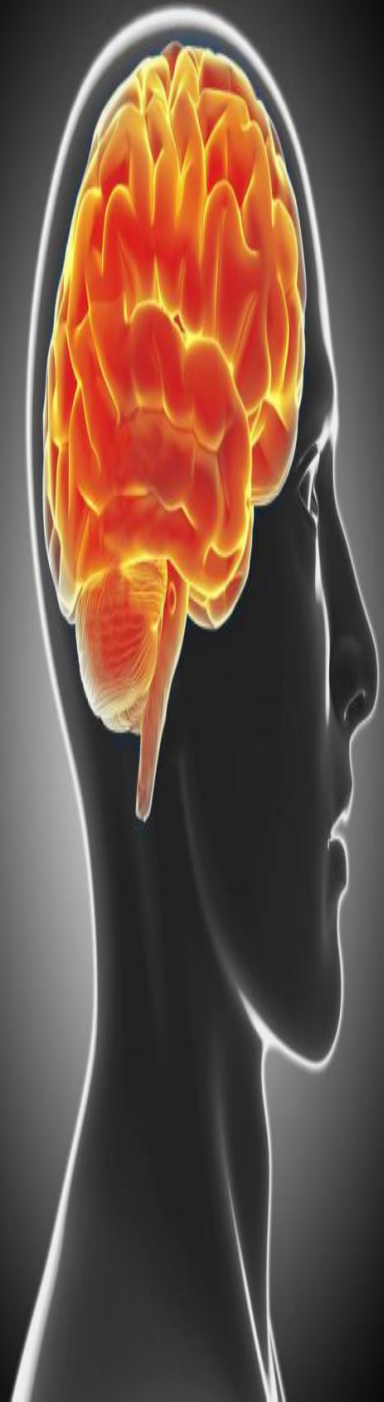


**НУО КАЗАХСТАНСКО-
РОССИЙСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ**

СРС

**Демиелинизирующие и медленные
инфекции нервной системы**

заболевания — заболевания, основным патологическим процессом при которых является демиелинизация, то есть разрушение миелиновой оболочки нейронов центральной и периферической нервной системы. Это повреждение ухудшает проводимость сигналов в пострадавших нервах. Заболевания чаще всего носят характер аутоиммунных, реже как проявление генетических заболеваний. Также, могут быть вызваны нейролептиками



• Классификация

- Демиелинизацию можно разделить на 2 типа
- миелинопатия — разрушение уже сформированного миелина из-за причин, связанных с биохимическим дефектом строения миелина, как правило, генетически обусловленным (например, болезнь Канавана);
- миелинокластия — разрушение нормально синтезированного миелина под влиянием различных воздействий, как внешних, так и внутренних (например, болезнь Бинсвангера).
- Подразделение на эти две группы весьма условно, так как первые клинические проявления миелинопатий могут быть связаны с воздействием различных внешних факторов, а миелинокластии вероятнее всего развиваются у предрасположенных лиц
- Кроме того, демиелинизирующие заболевания можно разделить на те, которые затрагивают центральную нервную систему, и те, которые повреждают периферическую нервную систему.

- **Нарушения, влияющие на ЦНС включают в себя:**
- Рассеянный склероз, болезнь Девика, концентрический склероз Бало, а также другие нарушения с участием иммунной системы, называемые воспалительными демиелинизирующими заболеваниями;
- синдром осмотической демиелинизации;
- миелопатии, например, спинная сухотка;
- лейкоэнцефалопатии, например, ПМЛ;
- Лейкодистрофиии др.
- Демиелинизирующие заболевания периферической нервной системы, включают:
- синдром Гийена — Барре;
- невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута

- **Клиника Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы**
- *Рассеянный склероз (РС)* относится к числу наиболее часто встречающихся ДЗ. Особенность болезни — одновременное поражение нескольких отделов ЦНС, что проявляется разнообразной неврологической симптоматикой. Для 85—90% больных на ранних стадиях характерно ремиттирующее течение, которое в последующем, как правило, сменяется прогрессирующим. Клиническое начало РС наблюдается обычно в возрасте 25—35 лет, в 4—5 раз чаще у женщин. У мужчин РС начинается на 2—3 года позже, преобладают прогрессирующие формы болезни.

- Клинические симптомы РС можно разделить на 7 основных групп:
- 1 Симптомы поражения пирамидного пути: моно-, геми-, три-, пара- или тетрапарезы, спастический мышечный тонус, повышение сухожильных и ослабление кожных рефлексов, клонусы, патологические знаки.
 - 2 Симптомы поражения мозжечка и его путей: статическая или динамическая атаксия туловища либо конечностей, нистагм, мышечная гипотония, дисметрия, асинергия.
 - 3 Симптомы поражения ствола мозга и черепных нервов: слабость мимических мышц, бульбарный, псевдобульбарный синдромы, межъядерная офтальмоплегия, горизонтальный, вертикальный либо множественный нистагм.

- 4 Симптомы нарушения глубокой и поверхностной чувствительности: гипо- или дизестезия, нарушения вибрационной, температурной чувствительности, чувство давления в одной или нескольких конечностях, сенситивная атаксия.
- 5 Нарушения функции тазовых органов: задержка либо императивные позывы на мочеиспускание, недержание мочи, запоры, снижение потенции.
- 6 Зрительные нарушения: снижение остроты зрения одного или обоих глаз, изменение полей зрения, появление скотом, потеря яркости, искажение цветовосприятия, нарушение контрастности.
- 7 Нейропсихологические нарушения: астенические, ипохондрические, депрессивные состояния, снижение интеллекта, эйфория, нарушения поведения.

- В зависимости от преобладания поражения какого-либо отдела нервной системы выделяют клинические формы заболевания: цереброспинальную, спинальную, мозжечковую, стволовую, оптическую. В мировой неврологической практике используются термины «достоверный РС», для диагностики которого достаточно клинических данных, и «вероятный РС», при котором для установления диагноза требуются дополнительные исследования. Тяжесть поражения нервной системы при РС определяют на основании оценочных шкал Курцке и EDSS.
- При РС встречается ряд неврологических нарушений, не имеющих самостоятельной диагностической ценности. К ним относятся синдром «горячей ванны», синдром Лермитта, синдром «клинического расщепления», синдром «непостоянства клинических симптомов»

- **Диагностика**

- Основным средством диагностики демиелинизирующего заболевания центральной нервной системы является МРТ, на котором выявляются очаги диаметром не менее 3 мм.
- Диагностика демиелинизирующего заболевания периферической нервной системы основывается на электромиографии

- Медленные вирусные инфекции центральной нервной системы – это группа заболеваний с инфекционным началом, которая возникает после весьма длительного инкубационного периода, довольно медленно прогрессирует и всегда приводит к смертельному исходу. В эту группу входят самые различные заболевания, характеристики которых совпадают с определением «медленных вирусных инфекций».

- К медленным вирусным инфекциям центральной нервной системы относят:
- подострый склерозирующий панэнцефалит;
- прогрессирующий краснушный панэнцефалит;
- прогрессирующую мультифокальную лейкоэнцефалопатию;
- энцефалит Расмуссена.

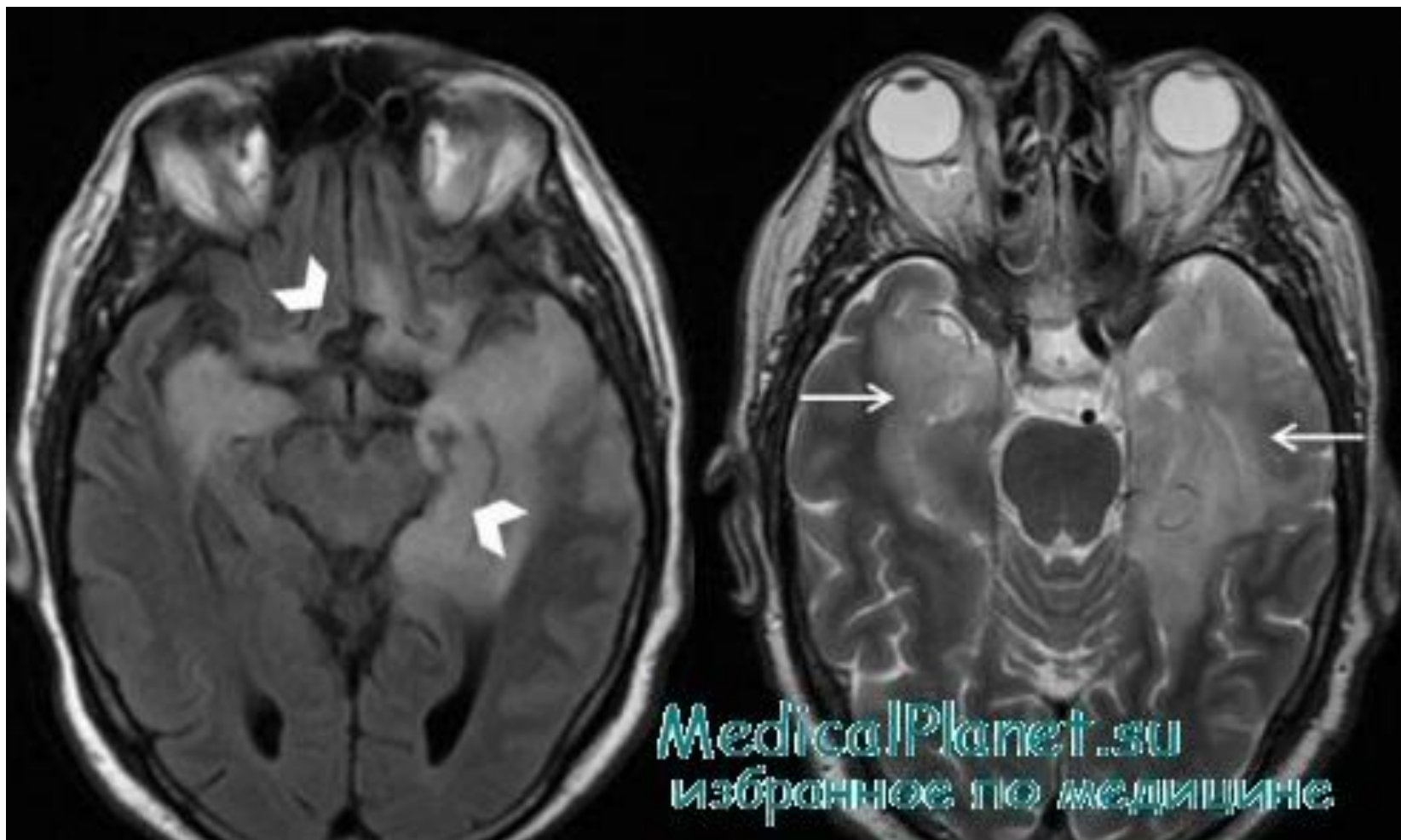


- Существует также ряд заболеваний нервной системы, причиной которых предполагается медленная вирусная инфекция, поэтому они также могут упоминаться в контексте медленных вирусных инфекций. Это такие заболевания, как рассеянный склероз, боковой амиотрофический склероз, виллюйский энцефаломиелит и ряд других.



- СИМПТОМЫ МЕДЛЕННЫХ ВИРУСНЫХ ИНФЕКЦИЙ
ПОДОСТРЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ПАНЭНЦЕФАЛИТ
- Синонимами этого заболевания являются: энцефалит с вирусными включениями, лейкоэнцефалит Ван-Богарта, узелковый панэнцефалит Петте-Деринга, энцефалит с включениями Даусона. Эта разновидность медленных вирусных инфекций возникает в результате длительного персистирования (пребывания) в организме вируса кори.
- Встречается с частотой 1 случай на 1 000 000 населения в год. Болеют дети в возрасте 5-15 лет. В 2,5 раза чаще заболевание возникает у мальчиков, чем у девочек. Большему риску развития подострого склерозирующего панэнцефалита подвержены дети, перенесшие корь в возрасте до 2-х лет. До массового внедрения противокоревой вакцины заболевание встречалось значительно чаще.

подострый склерозирующий панэнцефалит



- Условно подострый склерозирующий панэнцефалит подразделяется на несколько стадий:
- I стадия длится несколько недель или месяцев. Появляются неспецифические симптомы, такие, как изменение поведения и настроения, общая слабость, плохая переносимость физической и умственной нагрузки. Дети становятся подавленными, молчаливыми, не хотят играть или, наоборот, приобретают эмоциональную неустойчивость, раздражительность. Возможны немотивированные вспышки гнева или агрессии. Наряду с психологическими изменениями, появляются неврологические микросимптомы. Это могут быть небольшая смазанность речи, изменение почерка, вздрагивания, мышечное дрожание. Эта стадия чаще всего остается незамеченной и не вынуждает родителей обращаться за медицинской помощью (все объясняется избалованностью или воздействием стрессов);

- II стадия характеризуется появлением выраженных неврологических расстройств. Ребенок становится неуклюжим, нерасторопным, нарушается координация движений. Появляются непроизвольные движения: гиперкинезы. Первоначально они возникают 1 раз в день, например, при отходе ко сну или пробуждении. Постепенно их частота и амплитуда нарастает. Гиперкинезы могут становиться причиной внезапных падений. По мере прогрессирования заболевания появляются эпилептические припадки, слабость мышц, что затрудняет выполнение простых действий (одевание, купание, прием пищи). Страдает интеллект, ухудшается память. Характерны зрительные нарушения: двоение в глазах, постепенная утрата зрения. Возможна так называемая корковая слепота: больной видит предмет, но не замечает и не узнает его (например, если поставить стул на пути следования больного, то он обойдет его, но скажет, что никакого препятствия не было). В конце этой стадии формируется тетрапарез (выраженная слабость во всех конечностях) с повышенным мышечным тонусом, умственные нарушения достигают степени деменции. Длительность II стадии составляет 2-4 месяца;

- III стадия: больной становится прикованным к постели, практически не контактирует с окружающими, не разговаривает, может лишь поворачивать голову на звук или свет. Тактильные прикосновения могут вызывать улыбку или плач. Частота и амплитуда непроизвольных движений уменьшаются. В эту стадию становятся ярко выраженными вегетативные нарушения: повышенная температура, потливость, увеличение частоты сердечных сокращений, неукротимая икота, неритмичное дыхание. Нарушается глотание;

- IV стадия – терминальная — наступает через 1-2 года от появления первых признаков заболевания. Больной не может даже пошевелиться. Сохраняются только движения глазами, и то они не являются целенаправленными, а блуждающими и бесцельными. Наблюдается патологический смех и плач, периоды судорог во всем теле (гиперэклапсия). Постепенно больные впадают в кому, присоединяются трофические расстройства (пролежни). В конце концов, больные умирают.
- Очень редко случается, что заболевание продолжается более 2-х лет, при этом сохраняется стадийность процесса, только каждая из стадий имеет более длительное течение. Исход в любом случае смертельный.

- ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ КРАСНУШНЫЙ ПАНЭНЦЕФАЛИТ
- Это крайне редкое последствие перенесенной внутриутробно или в раннем детстве краснухи. Всего в мире описано лишь несколько десятков случаев заболевания, причем все зарегистрированы только у мальчиков. Инкубационный период весьма длительный: от 8 до 19 лет (!). Болеют преимущественно дети и подростки, несколько реже — лица старше 18 лет. По каким именно механизмам вирус краснухи осуществляет поражение центральной нервной системы, до сих пор остается загадкой.
- Начинается заболевание исподволь с неспецифических симптомов. Изменяется характер и поведение, что часто связывают с переходным возрастом. Ребенок становится неуправляемым. Падает успеваемость в школе, ухудшается память и внимание. Постепенно к этим симптомам присоединяются расстройства равновесия, походка становится неустойчивой, движения – неточными, промахивающимися. Возможны гиперкинезы и эпилептические приступы. Отмечается ухудшение зрения. Наиболее выраженными и «бросающимися в глаза» на этой стадии являются расстройства координации.

- ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МУЛЬТИФОКАЛЬНАЯ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИЯ
- Эта разновидность медленных вирусных инфекций развивается в результате поражения головного мозга вирусом JC, относящимся к паповавирусам. Около 80-95% всего населения планеты инфицированы этими вирусами, однако они не вызывают заболеваний у большинства людей.
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (субкортикальная энцефалопатия) развивается только при выраженном снижении иммунитета в организме. Это бывает при наличии опухолевых образований, при ВИЧ-инфекции, туберкулезе, коллагенозах (заболеваниях соединительной ткани), после операций по поводу трансплантации почки. В таких случаях вирус может реактивироваться и атаковать клетки нейроглии, что приводит к нарушению синтеза миелина и, следовательно, демиелинизации. Процесс диффузный, охватывает практически всю центральную нервную систему, что проявляется множеством симптомов.

- Разнообразные эпилептические припадки;
- нарушения речи;
- нарушения глотания и восприятия звуков;
- выпадение полей зрения и снижение остроты зрения вплоть до слепоты;
- нарушение чувствительности;
- мышечная слабость;
- повышение мышечного тонуса;
- появление непроизвольных движений;
- нарушение координации и равновесия;
- насильственные смех и плач;
- снижение интеллекта до степени деменции;
- утрата контроля над функциями тазовых органов;
- галлюцинации и бред

- ЭНЦЕФАЛИТ РАСМУССЕНА
- Заболевание носит фамилию американского нейрохирурга, описавшего это состояние в 1958 году. Этот недуг предположительно относится к медленным вирусным инфекциям, поскольку точная причина не определена и по настоящее время. Предполагают, что какую-то роль в возникновении энцефалита Расмуссена может играть цитомегаловирусная инфекция и вирус Эпштейна-Барра. Не исключается возможность аутоиммунных нарушений.

- Заболевание чаще поражает детей и подростков. Средний возраст начала заболевания – 6 лет, самое позднее начало зарегистрировано в 58 лет. Энцефалит Расмуссена представляет собой особую форму эпилепсии, весьма устойчивую к лечению противосудорожными препаратами. При нем развивается атрофия одного из полушарий головного мозга. У таких детей появляются произвольные движения в конечностях, так называемые гиперкинезы. Со временем они переходят в судорожный припадок с потерей сознания. Припадки довольно однотипны: в начале заболевания произвольные движения возникают в одних и тех же конечностях (правых или левых). Однако по мере прогрессирования заболевания картина становится более полиморфной, припадки становятся более разнообразными. Постепенно, из-за часто повторяющихся судорог, в конечностях формируется гемипарез, который сохраняется в межприступный период. Кроме того, эпилептические припадки приводят к нарушению речи, выпадению полей зрения, умственным дефектам. Особенностью течения заболевания у взрослых является двустороннее поражение полушарий головного мозга.

- В течение заболевания выделяют три стадии.
- Продромальная: в среднем длится около 7-8 месяцев. Описаны случаи до 8 лет. В эту стадию наблюдаются преимущественно гиперкинезы, судорожные припадки бывают редко;
- острая: также длится в среднем 8 месяцев. Для нее характерны усугубление симптоматики с нарастанием мышечной слабости в конечностях и частые судорожные припадки, которые приводят к нарушению речи и полей зрения;
- резидуальная: частота припадков уменьшается, остается стойкий парез в конечностях и дефекты речи.

- Особенностью судорожных припадков при энцефалите Расмуссена является отсутствие эффекта от всех противоэпилептических препаратов, поэтому для ликвидации этого симптома в некоторых случаях проводят хирургическое лечение: перерезают связь одного полушария с другим, что не дает эпилептическому возбуждению распространяться на «здоровое» полушарие.

- ЛЕЧЕНИЕ МЕДЛЕННЫХ ВИРУСНЫХ ИНФЕКЦИЙ
- К сожалению, на сегодняшний день медицине неизвестны эффективные способы борьбы с медленными вирусными инфекциями. Всем больным, у которых выявлены такие заболевания, проводят исключительно симптоматическое лечение, что позволяет лишь облегчить страдания, но не влияет на продолжительность жизни.
- Предпринимались попытки использования противовирусных препаратов, иммунетропных лекарственных средств (иммуноглобулин внутривенно), глюкокортикоидов, плазмафереза, однако ни одна из них не увенчалась успехом.