

**ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ  
ЗАБОЛЕВАНИЯ  
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ  
(ДЗНС)**



# Определения истинной демиелинизации

- Заболевания с преимущественным поражением миелина и относительной интактностью клетки и аксона
- Отсутствует вторичная валлеровская дегенерация
- Инфильтрация воспалительными клетками периваскулярных участков
- Околовенозный характер распространения демиелинизации
- Вероятно аутоиммунный характер патологии

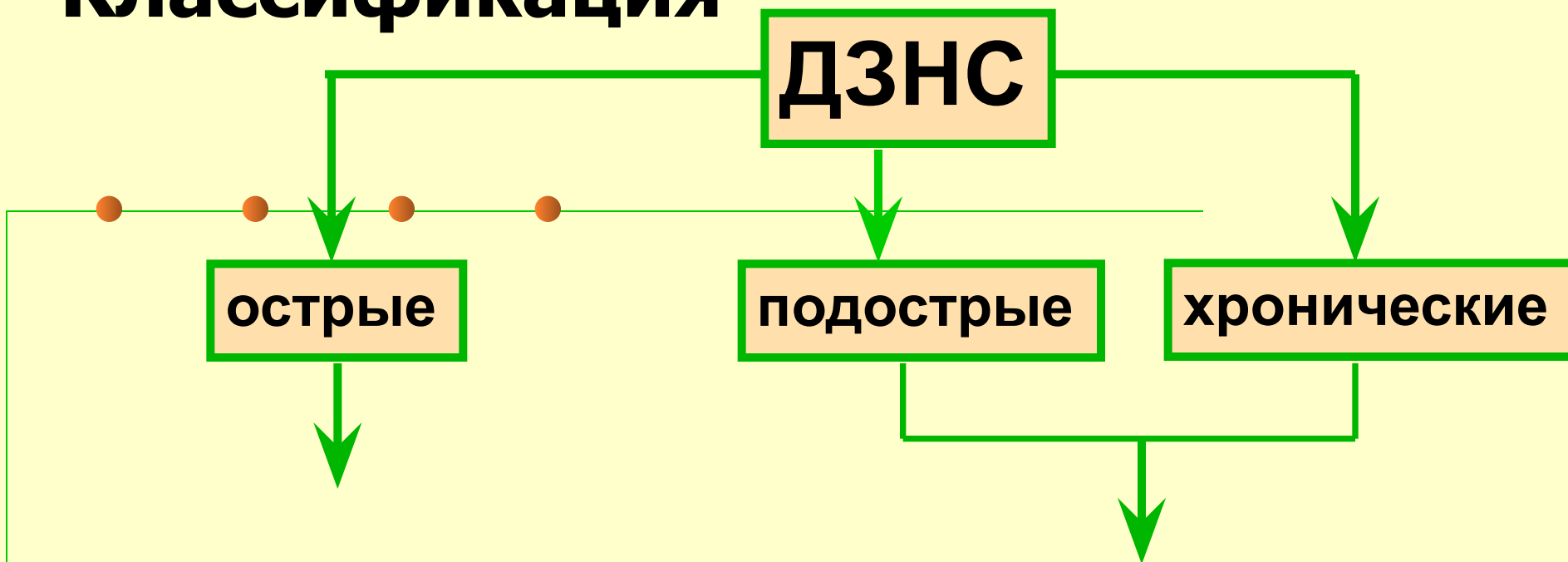
# Демиелинизирующие заболевания

- Рассеянный склероз
- Диффузный церебральный склероз (диффузный периаксиальный энцефалит) Шильдера и концентрический склероз Бало
- Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) (в т.ч. постинфекционный) и миелит
- Острый и подострый некротический геморрагический энцефаломиелит

# Демиелинизирующие заболевания неаутоиммунной (доказанной) этиологии

- Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (**В<sub>12</sub> дефицитная**) («фуникулярный миелоз»)
- Демиелинизация коры при **гипоксической** энцефалопатии
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (**HIV**)

# Классификация



- первичный энцефаломиелит (ПЭМ),
- первичный полирадикулоневрит (ППРН),
- вторичные поствакцинальные и параинфекционные энцефаломиелиты и

- рассеянный склероз (РС),
- подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ),
- лейкоэнцефалит Шильдера
- лейкодистрофии.

# Этиология

---

- Пусковым механизмом этих заболеваний могут быть вирусы типа острого энцефаломиелита человека (ОЭМЧ), полиомиелитоподобные (Коксаки и ЕСНО) и др.
- Подтверждением **инфекционно (вирусно)-аллергической гипотезы** ПЭМ и ППРН служат моделирование **экспериментального аллергического энцефаломиелита (ЭАЭ)** на животных - введение энцефалитогенной смеси, вакцины БЦЖ и изучение динамики **осложнений со стороны нервной системы при антирабических прививках.**
- смертельный исход наблюдается от вакцины Ферми - энцефалитогенная смесь (мозговое вещество кролика и ослабленный возбудитель вируса фиксированного бешенства)



# Патоморфология

- гистологический процесс шире клинического синдрома ПЭМ и ППРН имеет много общего.
- Отличаются заболевания преимущественной топографией процесса и структурно-функциональными особенностями периферической и центральной нервной системы.
- Поражение всего длинника цереброспинальной оси *менингоэнцефаломиелополирадикулоневрита* единой для первичного энцефаломиеелита и первичного полирадикулоневрита.
- неблагоприятные факторы повышают проницаемость ГЭБ и являются решающими в реализации инфекционно-аллергического процесса при ПЭМ и ППРН.

# Гистопатология

- *Сосудисто-воспалительная реакция в виде периваскулярных лимфоцитарных инфильтратов.*
- Демиелинизация не всегда связана с сосудисто-воспалительной реакцией, пролиферацией микроглии.
- Демиелинизация, глиальная реакция преобладают над сосудисто-воспалительной.



# Первичный энцефаломиелит

- Начало острое или подострое, часто на фоне субфебрильной или даже нормальной температуры, редко до 38°.
- Отмечается сезонность — осенний или ранний весенний период.
- Общеинфекционные и интоксикационные явления выражены слабо
- преобладают гипертензионный и корешково-оболочечный синдромы.



# Клиника

- двигательные нарушения (пара-, три- и тетра) с болевым синдромом
- двигательные расстройства с оптическими нарушениями → первичная атрофия
- Чувствительные нарушения чаще проводникового, корешкового и реже корешково-невритического типов.
- каудальная группа (IX, X, XI, XII пары) - бульбарный или псевдобульбарный синдромом.
- расстройства дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.
- нарушение функции тазовых органов (задержка или



# Клиника

- **пять форм ПЭМ** с возможными вариантами:
- диссеминированный энцефаломиелит (диссеминированный миелит),
- энцефаломиелополирадикулоневрит (менингоэнцефаломиелополирадикулоневрит),
- полиоэнцефаломиелит (полиоэнцефалит),
- оптикомиелит (оптикоэнцефаломиелит)
- **очаговый миелит.**

***прогностически наиболее неблагоприятные полиоэнцефалит и оптикомиелит***

# Диссеминированный энцефаломиелит (диссеминированный миелит)

- избирательное поражение серого и белого вещества головного и спинного мозга.
- асимметричные парезы (параличи) комбинированного (вялого и спастического) характера.
- Чувствительные нарушения многообразны (чаще диссоциированный или корешковый, реже проводниковый тип).

# Менингоэнцефаломиелополирадикулоневрит (энцефаломиелополирадикулоневрит)

- наблюдается диссеминированное поражение всего длинника цереброспинальной оси
- вовлечение оболочек головного и спинного мозга
- периферической нервной системы (сочетание сухожильно-надкостничной гиперрефлексии с арефлексией, дистальные атрофии мышц,
- чувствительные нарушения в виде чулок или перчаток).
- положительные симптомы натяжения и болезненность нервных стволов.





# Оптикоэнцефаломиелит

- комбинированное поражение спинного мозга, иногда полушарий головного мозга или мозжечка и зрительных нервов.
- битемпоральной гемианопсии (синдром хиазмы), скотом и снижение остроты зрения, нередко ведущее к полной слепоте.
- На глазном дне определяется битемпоральное или тотальное побледнение дисков зрительных нервов.

**Особенности двигательных и чувствительных расстройств зависят от уровня поражения спинного мозга.**

- спастические тетрапарезы (поражение спинного мозга на уровне С1—С4 сегментов),
- вялые парезы верхних и спастические нижних конечностей (С5— D1-2),
- нижние спастические парезы (D3-D12)
- вялые парезы нижних конечностей (L1—S5).
- **Проводниковый тип чувствительных расстройств** и нарушения функции тазовых органов дополняют клиническую картину этой формы

# Полиоэнцефаломиелит

- ▶ сочетанное поражение ядерных образований преимущественно каудального отдела продолговатого мозга и клеток передних рогов
- ▶ Ведущие симптомы: бульбарные и дегенеративные мышечные атрофии



# Очаговый миелит

(поперечное поражение спинного мозга)

- симптоматика зависит от уровня процесса.
- сходство с оптикомиелитом, но отсутствуют зрительные нарушения.
- клиника острого периода ПЭМ полиморфна.
- В процесс вовлекаются различные отделы центральной и периферической нервной системы. Поражается преимущественно двигательная сфера, чаще пирамидный путь, реже периферическая нервная система, ядра и надъядерные образования черепных нервов (особенно IX, X, XI, XII) и клетки передних рогов.

# Клиника

**Во всех случаях преобладают явления выпадения**

## **Ведущие признаки:**

- пирамидные (спастические) парезы и параличи, периферические парезы реже и дополняют клиническую картину некоторых проводниковых симптомов поражения спинного мозга.
- Второе место по частоте занимают чувствительные нарушения. Они *доминируют совместно с корешковыми и оболочечно-корешковыми синдромами.*
- Из чувствительных черепных нервов чаще страдает зрительный нерв.

# Первичный полирадикулоневрит

- ▶ первичное поражение периферической нервной системы: корешков черепных и спинномозговых нервов с заинтересованностью спинного мозга и оболочек.
- ▶ Он имеет большое сходство с ПЭМ (отличается синдромами поражения).
- ▶ регистрируется спорадически в разное время года, чаще ранней весной и поздней осенью.
- ▶ Начало подострое, нередко симптомы нарастают в течение 1 - 2 мес.
- ▶ доминируют комбинированные двигательные и чувствительные нарушения. Однако в отдельных случаях бывают изолированные двигательные расстройства.

# Клиника

- Из *двигательных нарушений* в первый (подострый) период преобладает периферический парапарез нижних конечностей
- С развитием заболевания тяжесть двигательных нарушений может нарастать до состояния периферического тетрапареза

# Клиника

- В развернутый период *парезы* носят диффузный характер и чаще определяются в *проксимальных отделах*.
- Реже *дистальных отделах* при снижении силы в мышцах плечевого и тазового поясов.
- Дегенеративная мышечная атрофия в виде частичной или полной реакции перерождения определяется в основном в паретичных группах мышц

- Чувствительные нарушения *по корешковому, корешково-невритическому и полиневритическому (преимущественно дистальному) типам.*
- Преобладает болевой синдром
- Гиперпатия
- Реже снижение тактильной, болевой или суставно-мышечной чувствительности.
- симптомы натяжения (Нери, Вассермана, Ласега),
- болезненность нервных стволов
- комбинированный оболочечно-корешковый синдром Ласега—Кернига



# Клиника

- *Рефлекторная сфера* поражается у всех больных.
- Симметричная гипо- или арефлексия на нижних и верхних конечностях.
- угасание брюшных рефлексов
- ЧМН чаще страдают лицевой и глазодвигательные (III, IV, VI).
- В осложненных случаях и при *восходящем параличе Ландри* поражается каудальная группа нервов

# Клиника

- вегетативные и трофические нарушения: цианоз, пастозность стоп и кистей, гипергидроз, сухость кожи, трофические язвы и пролежни.
- У большинства больных повышенная СОЭ (15—25 мм/ч) и умеренный лейкоцитоз (5000—8000).
- В ликворе белок или умеренный плеоцитоз = белково-клеточная или клеточно-белковая диссоциация.
- возможны *рецидивы*, которые возникают в первые 2 года заболевания.





# Подострые и хронические ДЗНС

- три периода:
- острый (подострый), восстановительный, резидуальный.
- может быть продрома в виде недомогания, парестезий и болей в конечностях продолжительностью 1 - 2 дня.
- **Неврологическая стадия** - параличи развиваются за несколько дней. В отдельных случаях нарастают в течение нескольких недель, реже месяцев.
- В восстановительном периоде регресс симптомов наступает постепенно, в связи с чем продолжительность ППРН достигает 4 - 6 мес, а в отдельных случаях — одного года

# Полирадикулофуникулоневрит (форма Гийена - Барре)

- вялые, преимущественно проксимальные парезы верхних и нижних конечностей
- чувствительные нарушения по корешково-невритическому типу
- спонтанный и реактивный болевые синдромы
- поражения ЧМН
- белково-клеточная диссоциация

# Менингомиелополирадикулоневрит (форма Маргулиса)

- вовлечение в процесс *боковых канатиков и оболочек спинного мозга* наряду с поражением периферической нервной системы.
- патологические знаки и оболочечным синдромом (менингеальные явления, плеоцитоз, клеточно-белковая диссоциация).
- основным синдромом остаются периферические параличи с преимущественной дистальной локализацией.
- чувствительные нарушения по полиневритическому типу.

# Менингомиелополи- радикулофуникулоневрит (смешанная форма Гийена—Барре—Маргулиса)

- характеризуется сочетанными симптомами, входящими в состав первой и второй формы.
- асимметричные проксимальные и дистальные периферические парезы с наличием патологических знаков.
- чувствительные нарушения и боли.
- в ликворе повышается содержание белка и клеток.

# Прогноз

- в основном благоприятный, так как независимо от тяжести нарушений возможно полное восстановление двигательных функций.
- осложнения (восходящий синдром Ландри) могут изменить прогноз в неблагоприятную сторону.
- возможны летальные исходы (форма Ландри—Гийена—Барре)
- в отдельных случаях стойкие остаточные явления

# Дифференциальный диагноз ПЭМ (первич энцефаломиелит) и ППРН (первич полирадикулоневрит)

- *Острая форма РС*
- *Острый полиомиелит*
- *Клещевая нейроинфекция (клещевой энцефалит)*
- *Подострый склерозирующий панэнцефалит (гиперкинетический и акинетико-ригидный варианты)*
- *Острое нарушение спинального кровообращения*

# Вторичные энцефаломиелиты и полинейропатии

- *параинфекционный или постинфекционный процесс*
- *инфекциях и интоксикациях (грипп, дифтерия, брюшной и сыпной тифы, отравление свинцом, хлорофосом, мышьяком, метиловым спиртом, хроническом алкоголизме)*
- *при системных заболеваниях (ревматизме, коллагенозах, в частности при узелковом периартериите, туберкулезе, сифилисе и т. д.*
- *при коллагенозах, туберкулезе, сифилисе.*
- *Виллюйский энцефаломиелит*
- *СПИД*

## Диагноз основывается на

- *особенностях развития*
- *характерных признаках основного заболевания*
- *результатах специфических серологических и ликворологических реакций.*

# Лечение ПЭМ и ППРН

## *В острый период*

- ▶ общие мероприятия по уходу за больным
- ▶ патогенетические виды лечения.
- ▶ физиологического положения паретичных конечностей.

**Основная и первостепенная задача** — *регулирование физиологических отправлений больного.*

- ▶ задержка мочи
- ▶ септические осложнения
- ▶ функциональная недостаточность почек
- ▶ инфицирование мочевого пузыря
- ▶ пиелонефрит
- ▶ пузырно-мочеточниково-почечный рефлюкс



# Лечение ПЭМ и ШПРН

- **устранение гипоксических проявлений**
- проходимость дыхательных путей
- аппарат искусственного дыхания
- *трахеостомия*
- **борьба с гиперергической реакцией организма**
- лихорадкой, токсическим синдромом, отеком и гипоксией.
- *патогенетическая терапия,*
- **специфическое (этиотропное) лечение противовирусными препаратами**
- *тяжелое состояние и психомоторное возбуждение*
- *выраженные явления токсико́за*
- *глюкокортикоиды - пульс-терапия*
- *дегидратирующая терапия*
- *плазмофорез или гемосорбция*
- *Антибиотики*

## При подостром течении процесса

- гемотрансфузии, повторные введения плазмы и других белковых жидкостей,  $\gamma$ -глобулинов, витаминов группы В.
- В *восстановительный период*
- *симптоматическое лечение*
- медиаторы
- метаболиты - глутаминовая кислота, метионин, холин, лецитин
- ноотропы
- миорелаксанты и ганглиоблокаторы
- *дифференцированное физиотерапевтическое лечение*

- Лечение больных с *глубокими* и относительно *стойкими парезами и параличами, нарушениями зрения, координации движений, расстройствами функций тазовых органов и трофики тканей более продолжительно.*
- *электростимуляция паретичных мышц*
- *оптическая сфера*
- *реиннервация мочевого пузыря*
- *санаторных условиях*
- *кинезотерапии и лечебной гимнастики*
- Ранний восстановительный период исчисляется 1,5 - 2 годами.
- поздний восстановительный период - последующие 3 - 4 года.
- ***Резидуальный период*** — в реабилитации утраченных функций определенное значение имеют правильно подобранная ортопедическая обувь и приспособление переболевшего к возможной трудовой деятельности.

# Хронические демиелинизирующие заболевания

## Этиология, патогенез, патоморфология

- *прогрессирующая иммунологическая болезнь*
- *Пусковой механизм - вирусы латентной (или медленной) инфекции.*
- **данные, свидетельствующие о значении вирусов в этиологии рассеянного склероза: высокие титры противовирусных антител в крови и цереброспинальной жидкости, выделение вирусов из тканей больных.**
- ***вирус кори* - высокие титры антител выявляются особенно в стадии обострения.**

- комплексные антигены —▶
- нейроаллергический—▶
- аутоиммунный процесс

- Гистологически — это вялые воспалительные реакции с преобладанием *демиелинизации* вначале избирательно страдает миелин и длительно сохраняется осевой цилиндр. В связи с интенсивной астроцитарной реакцией образуются *диссеминированные мелкие бляшки*.
- начало процесса — повреждение олигодендроглии
- его завершение — реакция астроцитарной глии
- В образовании бляшки при хронических ДЗНС участвует *астроцитарная волокнистая глия*.
- эту группу заболеваний по аналогии с коллагенозами правомерно называть **глиогенозами**.

- Патоморфологическая картина *хронических ДЗНС* избирательна.
- При *рассеянном склерозе* поражается проводящая система в белом веществе головного и спинного мозга - преимущественно пирамидная, мозжечковая, оптическая
- при прогрессирующих лейкоэнцефалитах — ассоциативные волокна вокруг ядер ствола мозга и в подкорковой области

- *Лейкоэнцефалит Шильдера* — диффузное поражение преимущественно белого вещества, вялая воспалительная реакция в макроглии с массивными очагами демиелинизации, пролиферацией макроглии, «крупные бляшки» с склонностью к кистообразованию и атрофии клеток коры большого мозга.
- **Процесс симметричный.**
- прогрессирующая водянка головного мозга
- *Подострый склерозирующий прогрессирующий энцефалит - болезнь Ван-Богарта* - определяется выраженная демиелинизация ассоциативных и проекционных систем, кортико-стриопаллидарных, мостомозжечковых, лимбико-ретикулярных, таламо- и кортико-ретикулярных

# Клинико-иммунологическая стадийность

- **Преклинический период** - инкубационный, уже относится ко второй стадии процесса с образованием комплексного антигена, на который вырабатываются антитела первого порядка.
- в последующем служат источником формирования иммунных комплексов, которые определяют самоповреждение и последующее прогрессирование заболевания.
- **две качественно различные группы медленных инфекций:**
  - 1) **вызванные известными вирусами**, которые, персистируя в организме в измененном (дефектном) состоянии, провоцируют развитие иммунопатологического процесса с воспалительной реакцией:
    - рассеянный склероз и подострый склерозирующий панэнцефалит
  - 2) **вызванные инфекционными агентами неизвестной природы**, обуславливающими развитие дегенеративных изменений в ЦНС, которые протекают без воспалительных реакций и иммунного ответа организма:
    - болезнь Крейтцфельдта—Якоба и боковой амиотрофический склероз (БАС).

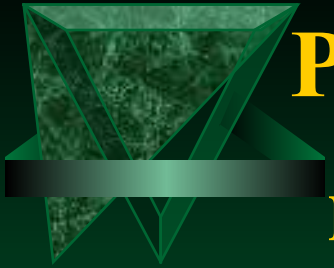


# Критерии медленных инфекций:

- ✓ диффузный и избирательный характер поражения,
- ✓ прогрессирующее течение и высокая летальность при ПСПЭ и острой форме РС
- ✓ пролиферация астроцитарной глии в сочетании с вялыми воспалительными изменениями в ЦНС
- ✓ длительный инкубационный период
- ✓ генетическое детерминирование
- ✓ возможность «вертикальной» передачи заболевания
- ✓ нарушение клеточной иммунологической реактивности организма
- ✓ моделирование заболевания

# Генетическая предрасположенность

- антигены гистосовместимости - генетические маркеры
- чаще выявляются антигены A3, B7, DW2, DR2.
- определяются достоверно чаще и у членов семей (родители и сибсы).
- гаплотипы HLA, характерные для семей больных рассеянным склерозом, которые встречаются чаще, чем в контроле.



**Результаты эпидемиологических исследований, согласно которым выделены зоны с высокой, умеренной и низкой частотой распространения РС, свидетельствуют, что географический фактор в определенной мере является и этиологическим.**

# Рассеянный склероз

- Семиотика, классификация, диагностика.
- Начало заболевания
- юношеский (17—19 лет),
- поздний детский (13—14 лет)
- зрелый (30—35 лет) возраст.

# Этиология РС

---

- Вирус(ы)
- Факторы внешней среды
- Генетическая  
предрасположенность

# Патогенез РС

Активация-пролиферация Т-лимфоцитов



Проникновение Т-лимфоцитов через ГЭБ в ЦНС



Взаимодействие с антигенпредставляющими  
клетками



Выделение провоспалительных цитокинов

# Патоморфология

- 1 стадия увеличение количества антиген представляющих клеток
- 2 стадия лимфоцитарная и макрофагальная инфильтрация, начало демиелинизации
- 3 стадия яркая клеточная инфильтрация, демиелинизация
- 4 стадия небольшое количество макрофагов, формирование бляшки



# Варианты клинического течения или клинические формы РС

- Ремитирующая форма РС
- Первично-прогрессирующая форма РС
- Вторично-прогрессирующая форма РС
- Прогрессирующая форма РС с обострениями
- Доброкачественный вариант течения
- Злокачественный вариант течения

**Триада Шарко: нистагм,  
скандированная речь, интенционное  
дрожание.**

**Пентада Марбурга: побледнение  
височных половин ДЗН, нижний  
спастический парализ, утрата  
брюшных рефлексов, интенционное  
дрожание, императивные позывы на  
мочеиспускание**

# Шкала Курцтке

- **Пирамидный путь 1-5**
- **Координация 1-5**
- **Стволовые нарушения 1-5**
- **Нарушения зрительного нерва 1-4**
- **Нарушение чувствительности 1-5**
- **Тазовые нарушения 1-6**
- **Нарушения ВМФ 1-5**

- ЧМН зрительный, глазодвигательные, отводящий и вестибулярный.
- *ранний синдром - ретробульбарный неврит* (падение остроты зрения при нормальном глазном дне, центральные и периферические скотомы, концентрическое сужение полей зрения, особенно на цвета, побледнение височной половины дисков зрительных нервов или их полное обесцвечивание (атрофия).
- диагностически особенно важно флюктуации (преходящий характер) симптомов

- головокружением в сочетании с вестибулярной гиперрефлексией, выявляемой вращательными или калорическими пробами
- *Каудальная группа черепных нервов* страдает главным образом при *стволовой форме заболевания* - псевдобульбарный синдром с повышением нижнечелюстного рефлекса, наличием рефлексов орального автоматизма, альтернирующим псевдобульбарно-пирамидным симптомокомплексом

- Двигательные и рефлекторные нарушения в более типичных случаях проявляются спастическими парапарезами нижних конечностей.
- Верхние конечности реже и позднее.
- Повышенная утомляемость может задолго предшествовать парезу.
- пароксизмальные нарастания мышечной спастичности, особенно при ходьбе. Позже
- контрактуры.
- явления спастичности преобладают над парезом.

- Наличие гипотонии в сочетании с сухожильно-надкостничной гиперрефлексией и патологическими знаками — нередкий своеобразный синдром клинической картины.

- *Наиболее постоянные и характерные признаки рассеянного склероза:*

- ✓ повышение сухожильных и периостальных рефлексов на нижних и верхних конечностях,
- ✓ снижение или отсутствие поверхностных брюшных рефлексов,
- ✓ патологические знаки Бабинского и Россолимо,
- ✓ клонусы стоп, надколенных чашечек, кистей, ягодиц, нижней челюсти,
- ✓ защитные рефлексы.



- *Координаторные расстройства.*

- атаксия в конечностях с асинергией, дисметрией и гиперметрией;
- интенционное дрожание,
- скандированная речь и промахивание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах. мегалографии и зигзагообразности.
- Дрожание головы, главным образом при сидении, когда напрягается шейная мускулатура и распространяется на туловище, т. е. становится генерализованным.
- характерна атактическая («пьяная») или спастическая («пружинящая») походка. (скандированной) речью.

- *Субъективные нарушения чувствительности* разнообразны и нередко являются первыми признаками заболевания.
- парестезиям (онемение конечностей, ощущение ползания мурашек, куртки и корсета на туловище и др.).
- *синдром электрического разряда*, т. е. своеобразная парестезия (ощущение электрического тока, как бы пробегающего по позвоночнику вниз с иррадиацией в ноги, иногда в руки), которая возникает при форсированном сгибании головы к груди — **симптом Лермитта**.
- Часто изолированно снижается и колеблется в течение 2—5 с вибрационная чувствительность.

# Психические нарушения выражаются

- эмоциональной неустойчивостью,
- резкой раздражительностью,
- плаксивостью,
- эйфорией,
- снижением инициативы,
- памяти и критики,
- ослабление внимания,
- быстрой истощаемостью,
- неконкретностью мышления.

Наблюдается последовательное сочетание неврозоподобных, аффективных и интеллектуально-мнестических расстройств. Мнестические нарушения могут постепенно прогрессировать в тяжелых случаях до психоорганического синдрома

Медленное течение  
заболевания у лиц молодого  
возраста с ремиссиями и  
обострениями, клинический  
полиморфизм и своеобразная  
группировка симптомов  
являются основными  
диагностическими критериями.

# «Классический» РС

- прогрессирующим течением,
- обострениями и ремиссиями, особенно в ранних стадиях.
- Наиболее длительные ремиссии, граничащие с клиническим выздоровлением, приходятся преимущественно на период между началом заболевания и первым его обострением.
- Первое обострение «моносимптомными» проявлениями
- второе — полисимптомными
- при последующих обострениях развиваются параличи, чаще нижних конечностей, по центральному типу.

**Отсутствие патогномоничных симптомов** заставило обратить внимание на их своеобразную группировку в симптомокомплексы, которые обозначаются как

- триада Шарко (нистагм, скандированная речь,
- интенционное дрожание),
- пентада Марбурга (центральные парезы,
- отсутствие брюшных рефлексов,
- битемпоральное побледнение дисков зрительных нервов,
- преходящее двоение, ремиссии),
- *синдром клинической диссоциации.*



## **Клинико-функциональная классификация**

**РС** с выделением типичных и атипичных форм, особенностей течения, состояния и тяжести процесса.

### **типичная цереброспинальная форма РС**

встречается у 50% больных.

- Характерна многоочаговая неврологическая симптоматика с равномерным поражением трех основных сфер: пирамидной, мозжечковой, оптической.
- ЭЭГ-изменения умеренно выражены в обоих полушариях с наличием пароксизмальной активности и гиперсинхронизации.





# Атипичные

## Четыре основные:

- спинальная,
- мозжечковая,
- стволовая,
- оптическая

## Три дополнительных:

- псевдотабетический,
- гиперкинетический,
- СТВОЛОВО-МОЗЖЕЧКОВЫЙ.

- Спинальная форма РС характеризуется спастическим парезом нижних конечностей без нарушения проводниковых видов чувствительности, кроме вибрационной (синдром клинической диссоциации в чувствительной сфере). Походка спастическая.
- При псевдотабетическом варианте спинальной формы нарушается и суставномышечная чувствительность. Походка спастико-атактическая или атактическая,
- Надочаговые симптомы (битемпоральное побледнение дисков зрительных нервов, сужение полей зрения, особенно на цвета, паралитический тип реакции Ланге, СКД в других сферах) малохарактерны, но могут дополнять основную картину заболевания.
- Определяются ЭЭГ-изменения (дезорганизация корковой ритмики на низком амплитудном уровне с редукцией амплитуд всех видов биопотенциалов), на нистагмограммах регистрируются асимметрии и дизритмии оптикокинетического и рефлекторного вестибулярного нистагмов.

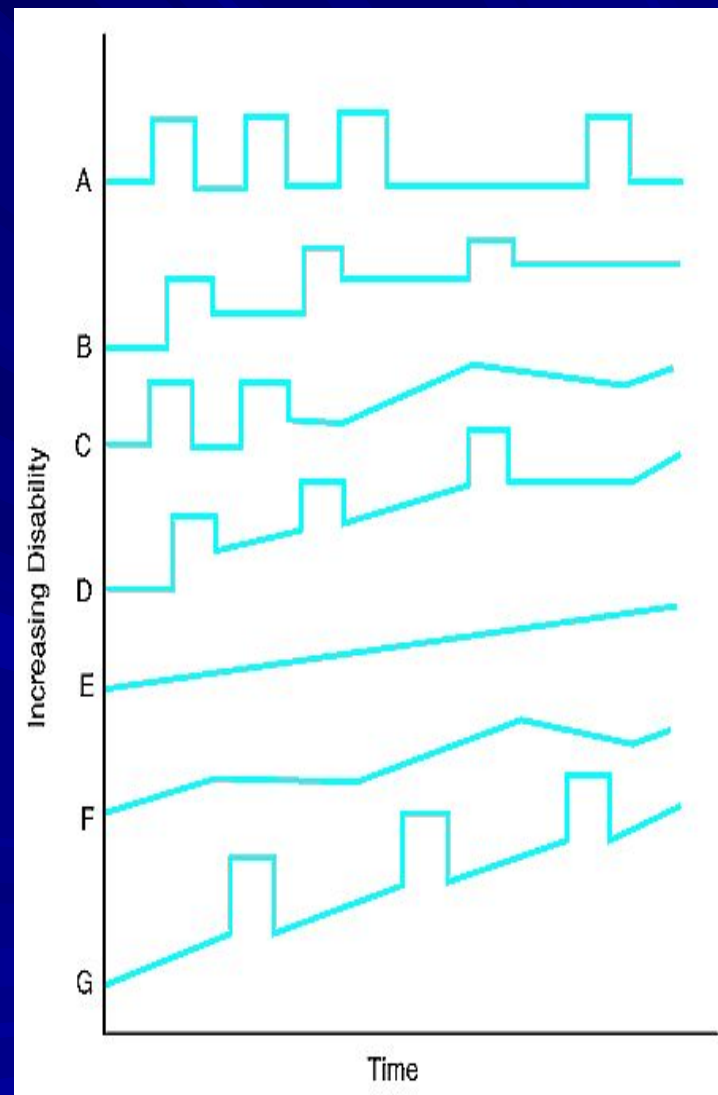
- **Мозжечковая форма РС** — мозжечковая атаксия со всеми компонентами (интенционное дрожание, гиперметрия, скандированная речь, гипотония, спонтанный нистагм: горизонтальный, вертикальный, ротаторный), экспериментальная вестибулярная гиперрефлексия, дизритмия, межъядерная офтальмоплегия, иногда асимметрия оптикокинетического нистагма. Походка атактическая. Из-за выраженной мышечной атонии возможны псевдопараличи.
- При **гиперкинетическом варианте** мозжечковой формы РС все симптомы поражения мозжечка дополняются крупноразмахистым гиперкинезом покоя, который резко увеличивается при напряжении, выполнении координаторных проб, ходьбе.
- **ЭЭГ-изменения** диффузные и заключаются в наличии общей гиперсинхронизации  $\alpha$ -ритма и пароксизмальной билатерально синхронной медленной активности. Вегетативный характер реакции проявляется преимущественно симпатической направленностью.

- **Оптическая форма РС** — снижение остроты зрения с диссоциацией в оптической сфере. полной потери зрения не наблюдается.
- первоначальные симптомы в последующем продолжают оставаться ведущими.
- Ремиссии касаются в основном тоже зрительных нарушений.
- парацентральные скотомы или выраженное концентрическое сужение полей зрения, особенно на цвета, отмечается «трубчатое зрение».
- нарушения статической и динамической координации, сухожильно-надкостничная гиперрефлексия с асимметрией, двусторонние патологические знаки Бабинского, выпадение брюшных рефлексов, снижение вибрационной чувствительности.
- На электронистагмограммах регистрируется двусторонний спонтанный горизонтальный нистагм.
- исследование лабиринтной функции выявляет вестибулярную гиперрефлексию и спонтанно-рефлекторную диссоциацию (при наличии нистагма рефлекторная возбудимость не изменяется).

- Стволовая (острая) форма РС — основные и сопутствующие симптомы нарастают в течение 1 - 2 суток при нормальной температуре.
- Уже в этот период болезни на фоне головной боли, сопровождающейся рвотой, выявляется ряд симптомов поражения мозгового ствола: двоение в глазах, нистагм, нарушение глотания, дыхания, парезы взора, снижение зрения,
- Альтернирующие синдромы Вебера, Фовилля, Мийяра - Гублера и другие
- Заболевание быстро прогрессирует и в течение 1 - 2 лет без рационального лечения может привести к летальному исходу.
- Стволово-мозжечковый (подострый) вариант стволовой формы РС дополняется нарушением координации движений и по своему течению более доброкачественно

# Варианты клинического течения или клинические формы РС

- Ремитирующая форма РС
- Первично-прогрессирующая форма РС
- Вторично-прогрессирующая форма РС
- Прогрессирующая форма РС с обострениями
- Доброкачественный вариант течения
- Злокачественный вариант течения





**По течению РС делится на хроническое и острое (подострое).**

*Хроническое течение* делится на:

- **1) ремиттирующе-прогрессирующее:**

продолжительные ремиссии, доброкачественность процесса, прогрессирование в целом уступает место ремиссиям. Больные могут сохранять трудоспособность до пенсионного возраста;

- **2) прогрессирующе-ремиттирующее:**

ремиссии кратковременные, нестойкие.

Их длительность уменьшается с продолжительностью болезни. Каждое очередное обострение, как правило, сопровождается усугублением имеющегося дефекта и появлением новых неврологических симптомов. Больные длительно сохраняют трудоспособность, но нуждаются в более легкой работе;

- **3) прогрессирующее (без ремиссий):**

медленно прогрессирующее (трудоспособность сохраняется десятки лет)

быстро прогрессирующее (трудоспособность утрачивается в течение 3 - 5 лет от начала заболевания).

***Острое и подострое течения*** наблюдаются только при стволовой форме и стволово-мозжечковом варианте.

# **К редким симптомам при РС относятся**

- аменорея у женщин,
- отсутствие аппетита (анорексия),
- немотивированные (насильственные) приступы смеха,
- лицевые контрактуры,
- вынужденное положение головы,
- вегетативно-сосудистые пароксизмы,
- головные боли,
- снижение памяти и критики,
- реактивные психозы.

Эти симптомы могут наблюдаться как в начале заболевания, так и в последующем.

Они нетипичны для классической формы РС и



## 4 степени тяжести РС:

- ▶ **первая (начальная стадия) степень тяжести** характеризуется наличием четких признаков органического поражения ЦНС, не влияющих на координаторно-двигательную функцию. Трудоспособность сохранена.
- ▶ **вторая степень тяжести** выражены признаки недостаточности со стороны мозжечковой, пирамидной и оптической сфер. Походка спастическая, атактическая или спастико-атактическая, без посторонней помощи. Трудоспособность ограничена.
- ▶ **третья степень** отличается стойкими органическими изменениями ЦНС, затрудняющими самостоятельное передвижение больного и его трудоспособность. Походка с посторонней помощью.
- ▶ **четвертая степень тяжести** резко выражены двигательные и координаторные расстройства. Больные прикованы к постели и нуждаются в постороннем уходе.

# Дифференциальный диагноз применительно к формам

## Цереброспинальная форма

1. ПЭМ (форма диссеминированного энцефаломиелита).
2. Ревматический диссеминированный энцефаломиелит.
3. Цереброспинальный сифилис.
4. Краниоспинальные процессы (опухоль, цистицеркоз, миелопатия, аномалии).

# **Стволовая форма**

## **(в т.ч. стволово-мозжечковый вариант)**

1. ПЭМ (форма полиоэнцефаломиеелита).
2. Опухоль ствола мозга.
3. Осевая травма головного мозга.

## **III. Спинальная форма (в т.ч. псевдотабетический вариант)**

1. Опухоль спинного мозга.
2. ПЭМ (форма очагового миелита).
3. Некомпрессионная цервикальная миелопатия.
4. Спастическая параплегия Штрюмпеля.
5. Фуникулярный миелоз.
6. Спинная сухотка.

## **IV. Мозжечковая форма**

**(в том числе гиперкинетический вариант).**

1. Опухоли (кисты) заднечерепной ямки.
2. Прогрессирующие спинноцеребеллярные дегенерации (оливопонтocereбеллярная дистрофия, поздние атрофии мозжечка, болезнь Пьера-Мари и др.).
3. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вестфала—Вильсона—Коновалова).
4. Истерический невроз.

## **V. Оптическая форма.**

1. ПЭМ (форма оптикомиелита).
2. Оптико-хиазмальный арахноидит.
3. Увеоэнцефаломиелит.



# Прогностические признаки течения РС

<u>Благоприятные</u>	<u>Неблагоприятные</u>
начало в молодом возрасте	начало в более старшем возрасте
женский пол	дебют с двигательных нарушений
начало с оптического неврит или чувствительных нарушений	неполные ремиссии
длительная ремиссия до 2-го обострения	короткий период до 2-го обострения
полные ремиссии	частые обострения

# Диагностика РС

**Клиника**

**МРТ-исследование**

**режимы:**

– T2

– T1

– T1 с контрастным усилением

**ВП-вызванные потенциалы**

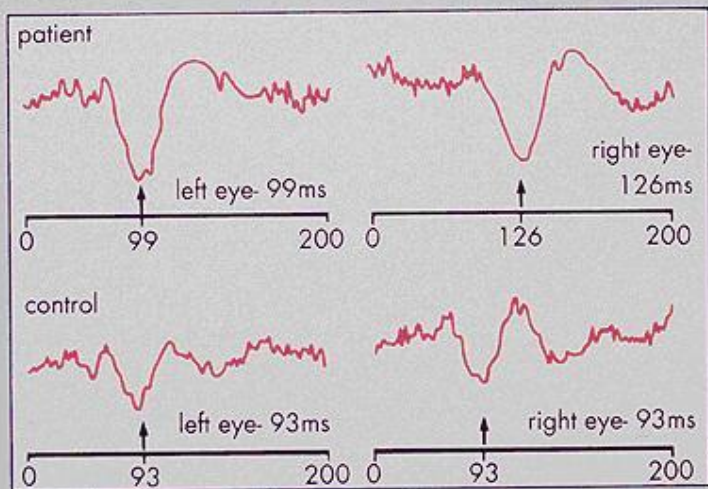
**Исследование ликвора:**

**олигоклональные антитела**

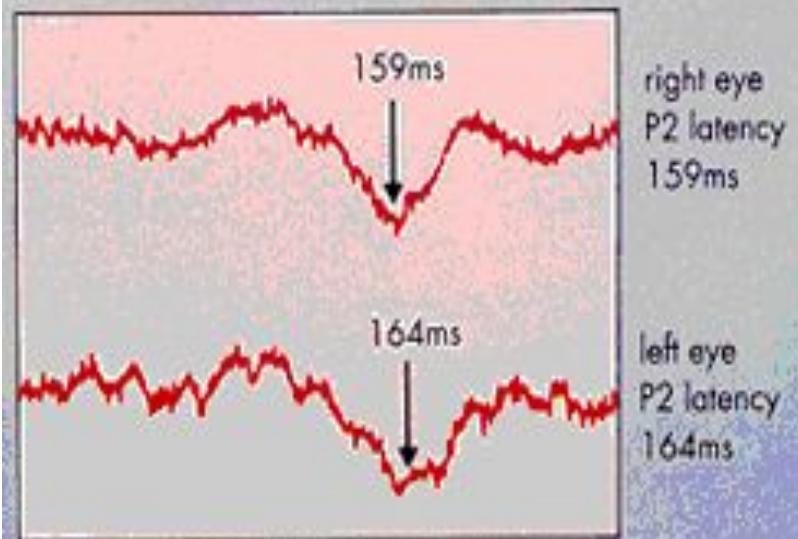
**иммуноглобулин G**

# ЗВП при РС

Delayed VEP

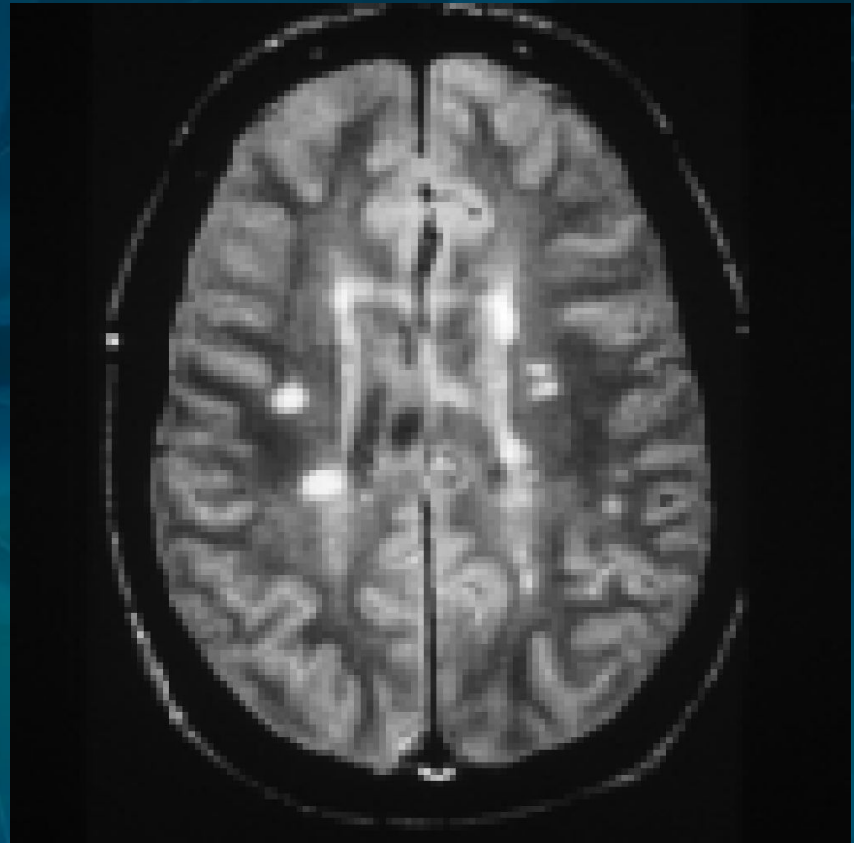
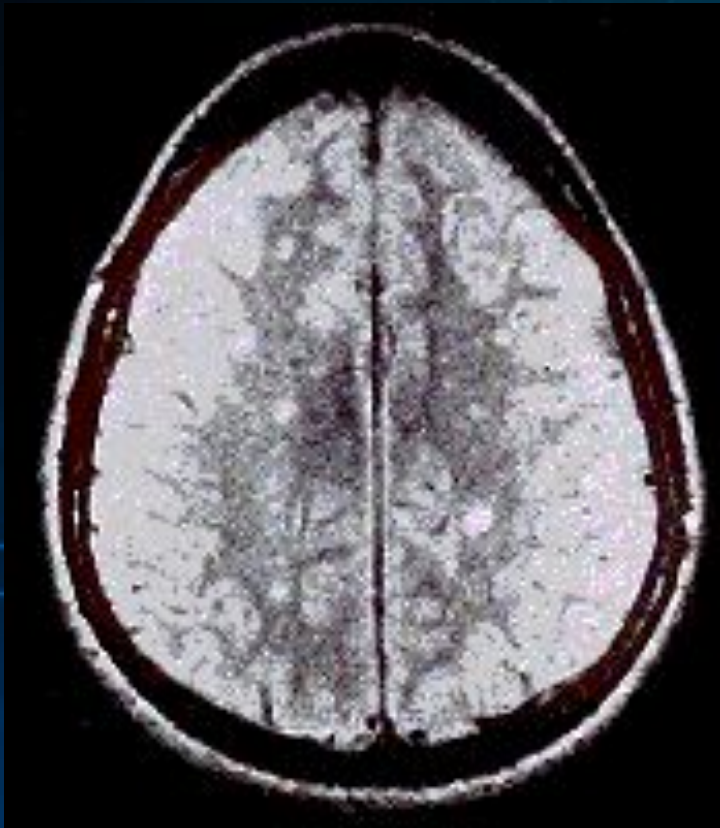


Visual Evoked Responses

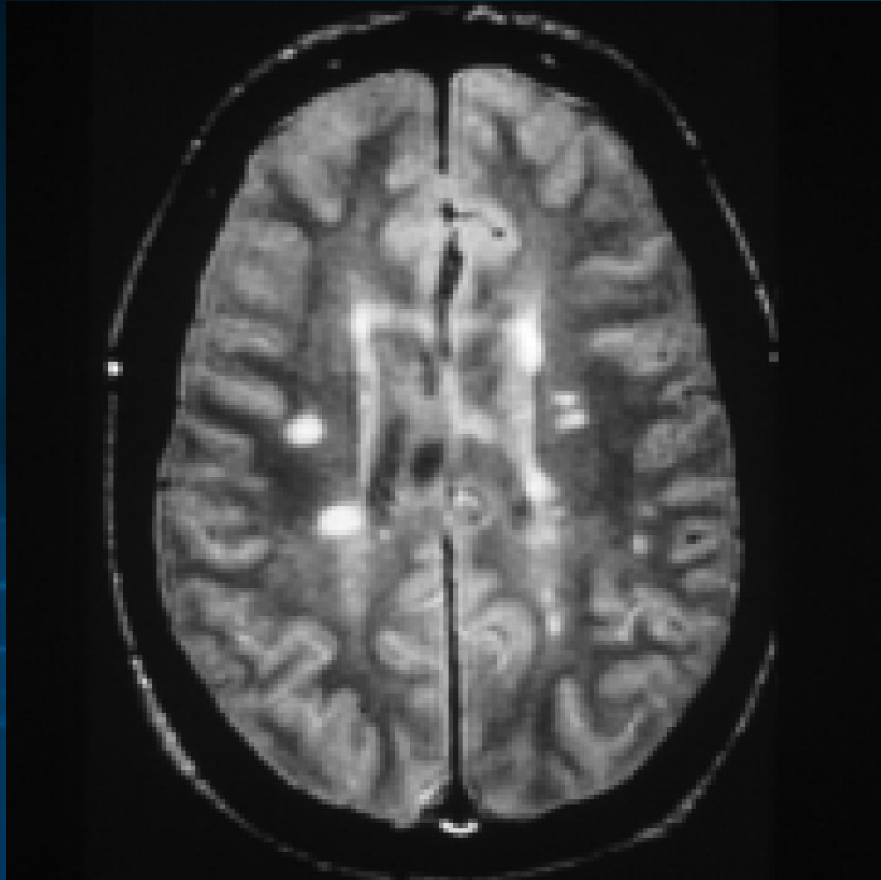




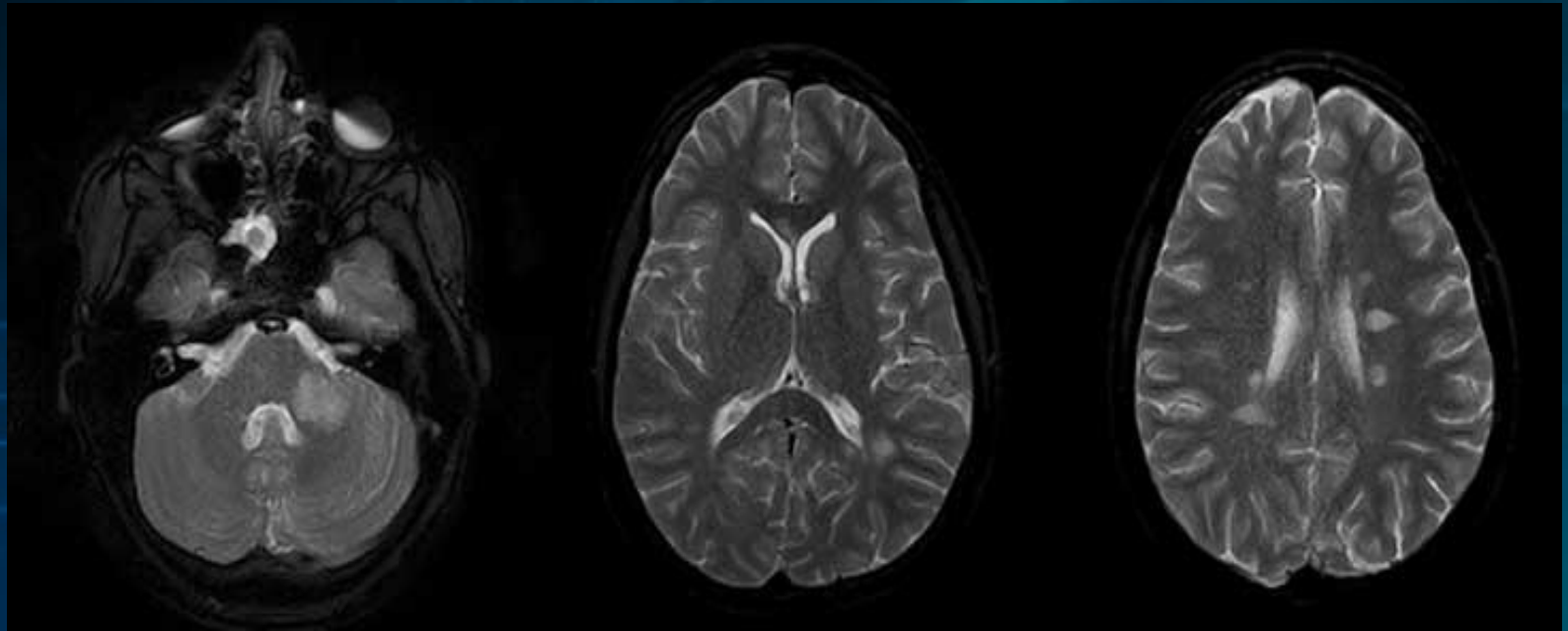
KT



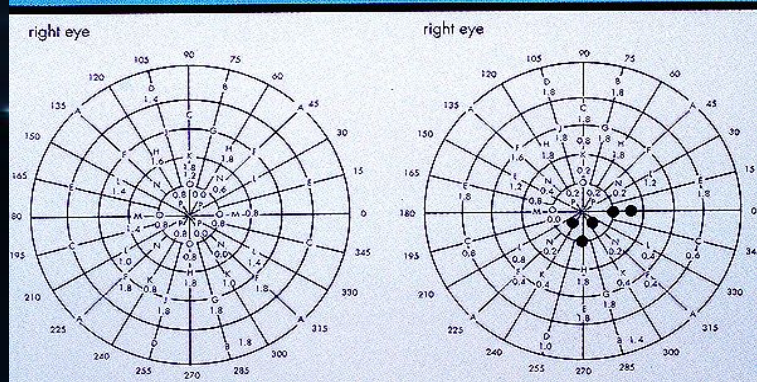




# MPT

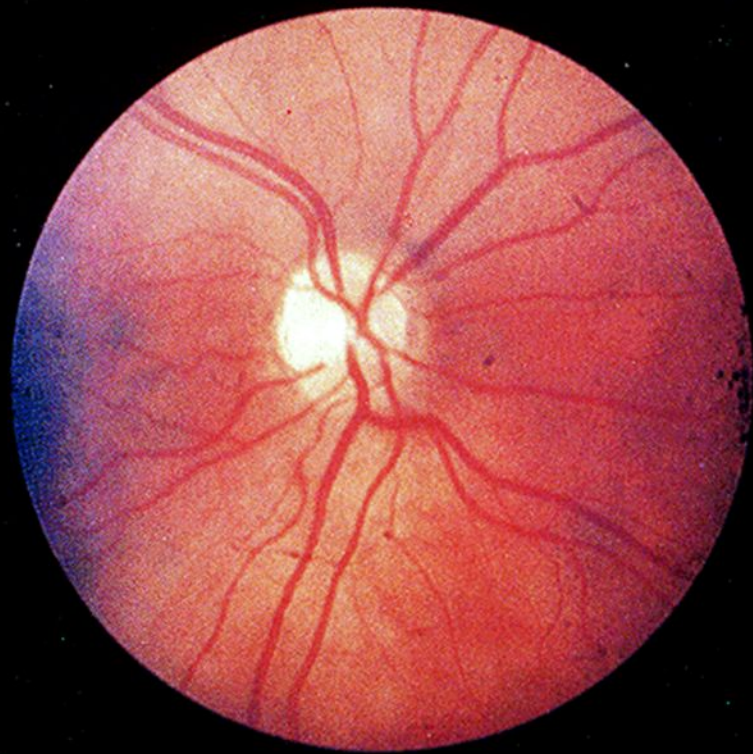






# Феномен Утхоффа

- **Феномен Утхоффа** (также известный как «**синдром Утхоффа**», «**симптом Утхоффа**», «**признак Утхоффа**», «**симптом горячей ванны**», «**синдром горячей ванны**») — это клинический синдром, проявляющийся в ухудшении психических и неврологических и неврологических симптомов РС и других демиелинизирующих заболеваний нервной системы и неврологических симптомов РС и других демиелинизирующих заболеваний нервной системы при повышении температуры тела и неврологических симптомов РС и других демиелинизирующих заболеваний нервной системы при повышении температуры тела или температуры внешней среды по любой причине (например, в жаркую погоду и неврологических симптомов РС и других демиелинизирующих заболеваний нервной системы при повышении температуры тела или температуры внешней среды по





Ax: T2 FLAIR  
Se: 2/5  
Im: 14/23  
Ax: H34.4 (CO 0)

1991 Apr 07 F 591  
Acc:  
2010 Nov 16  
Acq Tm: 18:02:31

296 x 192

R

L

ET: 1  
TR: 9902.0  
TE: 129.4  
HEAD  
5.0mm 0.5sp  
Id:DCM / Un:DCM / Id:ID  
W:591 L:296

P

DFOV: 23.9 x 24.0cm

Sag T2 FSE  
Se: 3/5  
Im: 16/21  
Sag: L36.2 (COI)

1991 Apr 07 F 991  
Acc:  
2010 Nov 16  
Acq Tm: 18:06:59

512 x 192

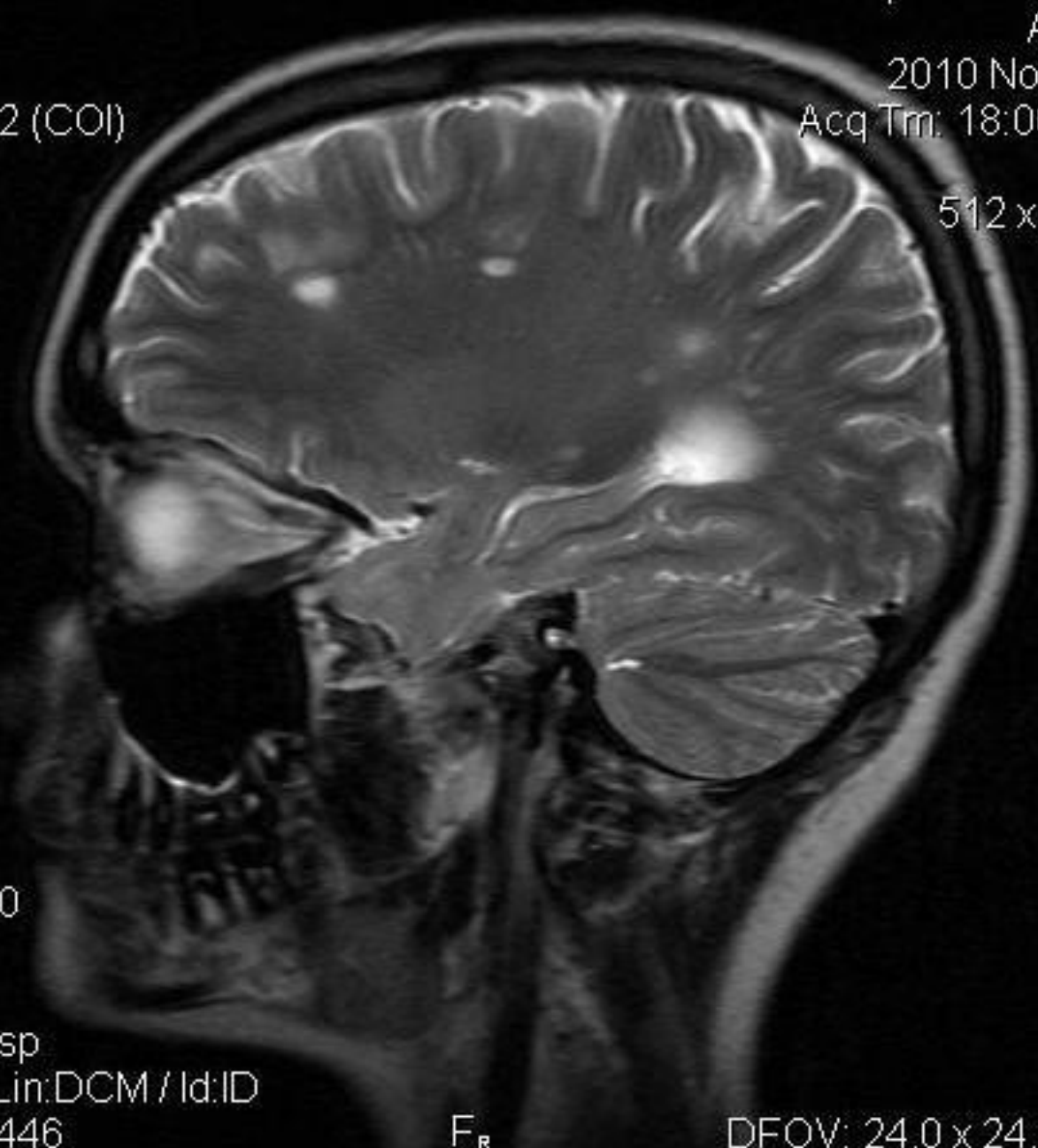
A

P

ET: 16  
TR: 6200.0  
TE: 97.2  
HEAD  
5.0thk/0.5sp  
Id:DCM / Lin:DCM / Id:ID  
W:893 L:446

F<sub>R</sub>

DFOV: 24.0 x 24.0cm





# Основные направления терапии больных рассеянным склерозом

## I. Лечение в активной стадии заболевания:

- а) при ремитирующей форме течения с целью купирования обострений
- б) при прогрессивных формах течения для нивелирования прогрессирования патологического процесса и стабилизации состояния больного

**II. Лечебное воздействие на патологический процесс у больных РС в стадии ремиссии для предупреждения обострений – препараты группы ПИТРС**

**III. Лечебное эффект на отдельные симптомы заболевания – симптоматическая терапия**

## Лечение

- Интерферон (Авонекс, Ребиф, Бетаферон) активирует функцию Т-супрессоров, тем самым ослабляет действие антител.
- Копаксон конкурентное связывание антител с препаратом
- Кортикостероиды тормозят доступ лейкоцитов, активируют супрессоры, подавляют активность макрофагов.

# Показания к назначению препаратов группы ПИТРС

- Достоверный РС
- балл по EDSS до 5,5 (копаксон), 6,0 (ребиф), 6,5 (бетаферон)
- возраст от 18 до 55 лет
- РРС (назначение копаксона и бета-интерферонов),
- ВПРС (назначение бетаферона и ребифа-44)

# Противопоказания к препаратам группы ПИТРС

- **Значительная инвалидизация**
- **Непереносимые побочные явления**
- **Гиперчувствительность к препарату**
- **Беременность и лактация**
- **Детский возраст**



# Принципы превентивной терапии

- **Раннее начало**
- **Длительность**
- **Непрерывность**
- **Индивидуальный подход**

# **Критерии эффективности препаратов группы ПИТРС:**

## **Клинические:**

- урежение обострений**
- замедление инвалидизации**

## **МРТ:**

- отсутствие новых очагов**
- уменьшение площади очагов**
- уменьшение количества очагов,  
накапливающих контраст**

# **Критерии неэффективности препаратов группы ПИТРС:**

## **Клинические:**

- наличие более 3 тяжелых обострений в 1 год**
- нарастание инвалидизации на 1 балл за 1 год**

## **МРТ:**

- появление новых очагов**
- увеличение очагов в объеме**
- увеличение количества очагов, накапливающих контраст**



# Лечение

К патогенетическому относятся:

- десенсибилизирующие,
- иммунодепрессантные и
- иммуностимулирующие средства,

К дополнительным — средства, нормализующие обмен веществ и регулирующие ликворо- и кровообращение.

Симптоматическое лечение – средства, нормализующие вегетативные дисфункции, мышечный тонус, остроту зрения, функцию тазовых органов и др.

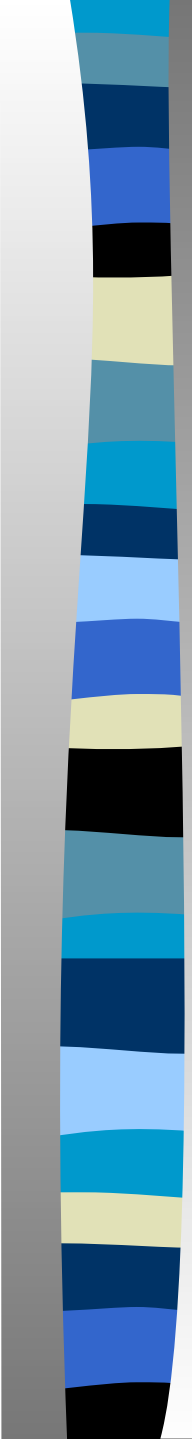
Физиотерапия -

*дозированная координаторная гимнастика, избирательный массаж.*

- Прогрессирующие лейкоэнцефалиты  
(панэнцефалиты)

- Прогрессирующие лейкоэнцефалиты относятся к диффузным склерозам.
- две основные формы:
- хронический лейкоэнцефалит Шильдера
- подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ) Ван-Богарта.





# Хронический лейкоэнцефалит Шильдера

- начало заболевания после 35 - 40 лет.
- **Общемозговые симптомы**  
редуцированные и представлены  
нелокализованными головными болями,  
генерализованными эпилептическими  
припадками, редко элементами застоя на  
глазном дне и повышенным давлением  
цереброспинальной жидкости.
- **Очаговые симптомы** являются  
следствием *симметричного* поражения  
лобных, височных, теменных и  
затылочных долей.

Пирамидная недостаточность, как правило, двусторонняя и развивается по типу двух гемипарезов —▶ тетраплегия.

Поражение оптической сферы заключается в диффузных атрофиях зрительных нервов, сопровождающихся падением остроты зрения на оба глаза. В отдельных случаях может наблюдаться так называемая корковая слепота, когда при нормальном глазном дне и сохранной реакции зрачков на свет зрение снижается до слепоты.

Двустороннее снижение слуха за счет поражения звуковоспринимающего аппарата. Оно доходит до полной глухоты.

Очаговые и генерализованные эпилептические припадки,

Псевдобульбарные симптомы

- **Экстрапирамидные симптомы** редки и изолированно разбросаны в виде хореических гиперкинезов или тиков. Обычно они наслаиваются на уже четко выраженную пирамидную симптоматику.
- **Ведущими** в клинической картине заболевания являются **психические расстройства** интеллектуально-мнестического и мотивационного характера, которые иногда могут дебютировать. формирование апатического и эйрофорического психоорганического (с развитием органической деменции), а также психотического синдромов.
- **Признаки мнестического и интеллектуально-мнестического снижения** появляются рано и четко обнаруживаются через 1—2 года после начала заболевания. Они приводят к формированию психоорганического синдрома, Нарушения памяти имеют характер прогрессирующей амнезии. Одновременно наблюдаются лабильность внимания, повышенная истощаемость психической деятельности, снижение интеллектуальной функции, нарушение критических оценок, приводящее к выраженной дизадаптации.

**Эйфорический вариант** в рамках психоорганического синдрома проявляется характерологическими изменениями личности (торпидность, вязкость, обстоятельность с преобладанием дисфоричности, раздражительность, эмоциональная лабильность на фоне преимущественно пониженного настроения). Психоорганический синдром стойкий и необратимый. Выявляемые расстройства сочетаются с аффективными нарушениями.

**Психотические расстройства полиморфны:** галлюцинации, галлюцинаторно-бредовые переживания, синдром расстройства сознания. Чаще наблюдаются гипногогические галлюцинации (слуховые и зрительные); синдромы расстройства сознания близки к онейроиду (по типу сумеречного помрачения).

**Течение медленно прогрессирующее,** без ремиссий. до 10—12 лет.



Вариант хронического  
лейкоэнцефалита Шильдера —  
ювенильный тип Шольца —  
характеризуется более быстрым  
началом и менее продолжительным  
течением, отмечается связь с  
перенесенной корью и  
преобладанием экстрапирамидной  
неврологической симптоматики



# Подострый склерозирующий панэнцефалит Ван-Богарта —

- клинически наиболее очерчена по сравнению с другими его формами.
- Начинается заболевание в позднем детском или юношеском возрасте (13 - 19 лет).
- Клиническая картина определяется сочетанными эмоционально-интеллектуально-мнестическими и двигательными расстройствами.
- психоорганический синдром, расстройство сознания, кататоно- и истероформные проявления. Больные становятся агрессивными или, наоборот, замкнутыми, молчаливыми, безынициативными.

*Двигательные нарушения характеризуются преимущественно экстрапирамидной патологией:*

- гиперкинезами и ригидностью.
- Из-за резкого повышения мышечного тонуса или генерализованных гиперкинезов больные могут стать обездвиженными.
- Течение прогрессирующее.
- Продолжительность от 4 - 5 мес до 1 - 1,5 года с летальным исходом.
- Улучшение может наблюдаться при раннем проведении иммунодепрессантной терапии (максимальные дозы преднизолона — 120 мг/сут).

## Стадийность

Первая стадия характеризуется психическими нарушениями, в изолированном виде она непродолжительна — исчисляется неделями. Одно из основных проявлений — астенический синдром (физическая и психическая слабость выраженной степени с наличием ирритативного компонента, повышенная истощаемость, расстройство концентрации внимания, мнестические нарушения).

Аффективные синдромы большей частью проявляются выраженными депрессиями с идеями самообвинения, самоуничижения, суицидальными мыслями. Депрессивные расстройства нередко носят витальный характер с моторной и идеаторной заторможенностью,

По своей структуре они подразделяются на **апатические, дисфорические, тревожно-мнительные**. Этим нарушениям сопутствуют прогрессирующие мнестические и интеллектуально-мнестические нарушения, формирующие тяжелый психоорганический синдром.

- Вторая стадия развернутых неврологических симптомов
- *гиперкинетическую*
- генерализованные крупноразмашистые гемибаллические, хореоформные или атетоидные гиперкинезы с повышением мышечного тонуса по экстрапирамидному типу
- *акинетико-ригидная форма* с наличием экстрапирамидного тонуса и незначительных стереотипно дистальных атетоидных насильственных движений. акинетического мутизма («бодрствующая кома») и кататонические позы.
- гипертонически-гиперкинетический синдром – сочетание ригидности с гиперкинезом характеризует, который в первой форме проявляется преобладанием гиперкинеза, во второй — повышение мышечного тонуса.
- Продолжительность второй стадии исчисляется месяцами.



• Третьей, финальной, стадии  
болезни присуща триада СИМПТОМОВ:

✓ гипергидроз

✓ гипертермия

✓ кахексия

Эти симптомы обусловлены поражением  
диэнцефальной области, поэтому  
данную стадию можно обозначить как  
*диэнцефальную*  
*(или гипоталамическую)*

- На ЭЭГ специфические изменения, заключающиеся в появлении билатеральной пароксизмальной активности: медленные и острые волны-комплексы Радермеккера.
- Возникающие билатерально-синхронные высокоамплитудные разряды через равные промежутки времени нередко совпадают с гиперкинезами или предшествуют им, что важно учитывать в ранней диагностике заболевания.
- При акинетикоригидной форме встречаются изменения на ЭЭГ с наличием диффузной  $\theta$ -активности, преобладающей в лобных областях.
- В сыворотке крови определяются высокие титры коревых антител (1 : 4096 - 1 : 16 384), в ликворе гипергаммаглобулинемия



## Дифференциальный диагноз.

- *Опухоли большого мозга (глиомы)*
- *Болезнь Альцгеймера*
- *Малая хорea* — гиперкинетическая форма ревматического энцефалита
- *Эпидемический (летаргический) энцефалит* — выделяют четыре формы:
  - летаргическую,
  - гиперкинетическую,
  - гриппоидную
  - вестибулярную

## и **две стадии — острую и хроническую.**

- *Гепатоцеребральная дистрофия* — характеризуется сочетанным поражением печени (циррозом) и дегенеративно-деструктивными изменениями, главным образом в подкорковых образованиях большого мозга.