

# Рассеянный склероз

A microscopic image of neural tissue, showing several large, multipolar neurons with prominent cell bodies and numerous branching processes. The axons of these neurons are highlighted with a bright yellow-orange glow, creating a complex, interconnected network against a dark, blue-toned background.

Подготовил: студент 407 группы,  
лечебного факультета Дрозд И.В.

# Рассеянный склероз (РС) -

Хроническое прогрессирующе демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, имеющее в большинстве случаев волнообразное течение с чередованием обострений и ремиссий на ранних стадиях заболевания.



# Миелиновая оболочка -

электроизолирующая оболочка,  
покрывающая аксоны нейронов.

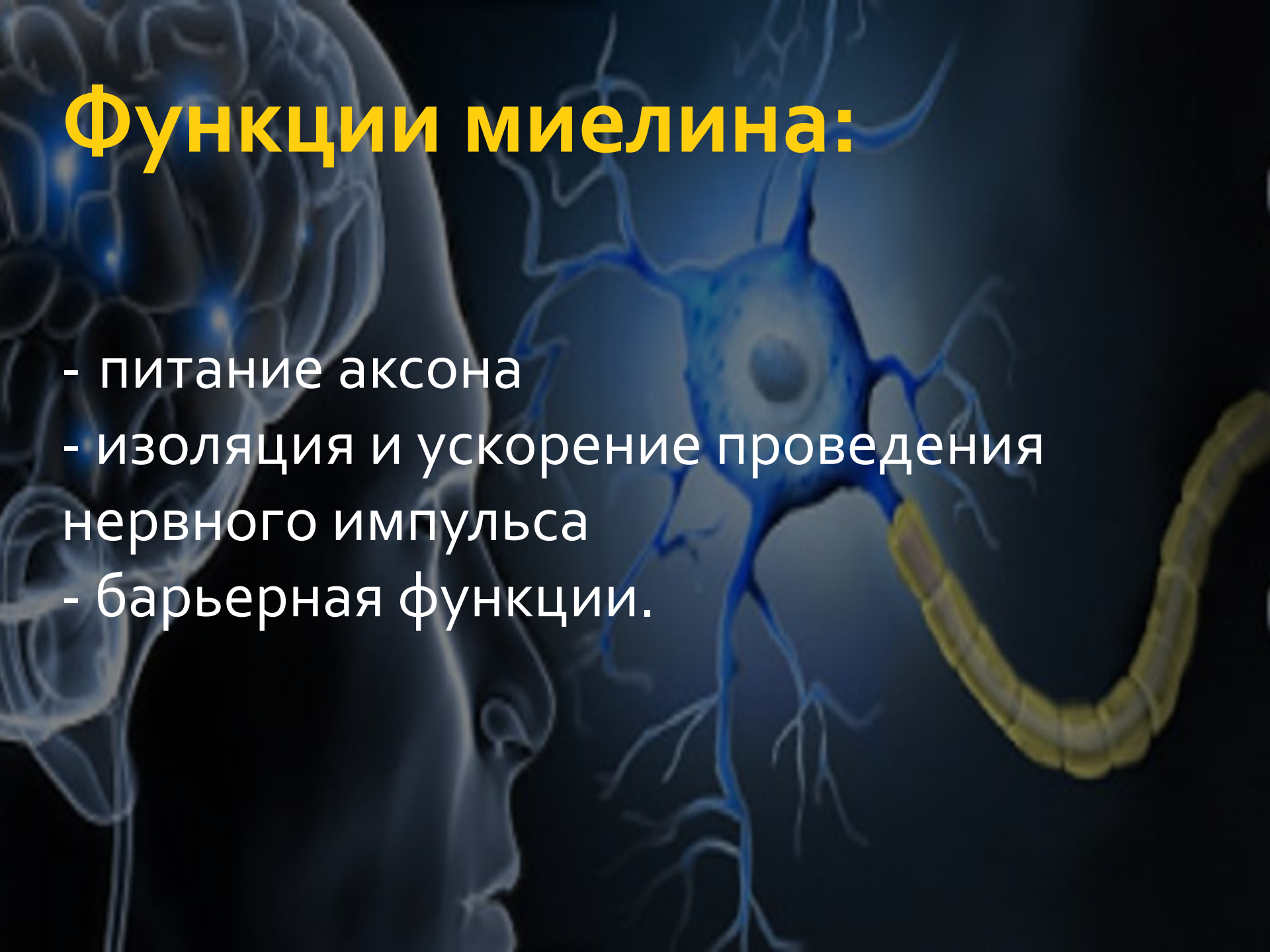
Миелиновую оболочку образуют  
глиальные клетки: в периферической  
нервной системе - **шванновские клетки**, в  
центральной нервной системе -  
**олигодендроциты**.

A 3D illustration of a white, stylized human figure in a thinking pose, with its hand resting on its chin. To the left of the figure is a large, red, 3D question mark. The background is a solid, light gray color.

**Назовите основные  
функции миелина?**

# Функции миелина:

- питание аксона
- изоляция и ускорение проведения нервного импульса
- барьерная функции.



# История

Приоритет описания клинической картины РС (в 1868 г.  
*Жан Мартен Шарко*)

## Триада Шарко:

- Нистагм
- Скандированная речь
- Интенционный тремор



# Эпидемиология

По показателю распространённости выделяют 3 зоны:

- Зона высокого риска — 50 случаев на 100 тыс. населения.
- Зона среднего риска — от 10 до 50 случаев на 100 тыс. населения;
- Зона низкого риска — менее 10 случаев на 100 тыс. населения.

Беларусь относится к зоне среднего риска — 40-45 случаев на 100 тыс. населения.

# Эпидемиология

- В мире насчитывается около 3 млн. больных РС.
- РС болеют лица любого возраста.
- Женщины болеют РС в 2 раза чаще чем мужчины.
- Средний возраст начала РС составляет 29,2 года.



# Multiple Sclerosis risk



# Этиология

- Наследственная предрасположенность.
- Внешние факторы.

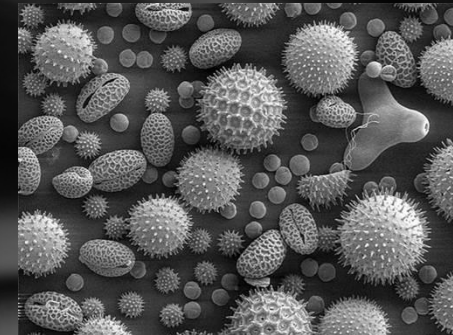
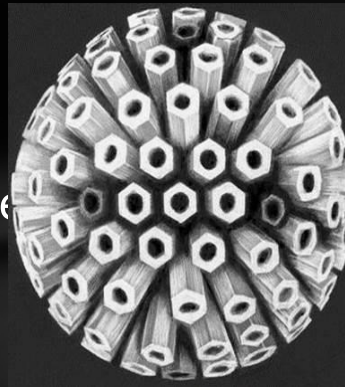
# Наследственная предрасположенность

-семейные случаи (2-5%)-наибольший риск заболевания имеют родственники первой линии родства, риск заболевания рассеянным склерозом для трех поколений составляет 20%. (для популяции в целом составляет менее 0,2%)

-риск конкордантности по РС у монозиготных близнецов значительно выше (25-40%), чем у гетерозиготных (3,3-4,7%).

# Внешние факторы

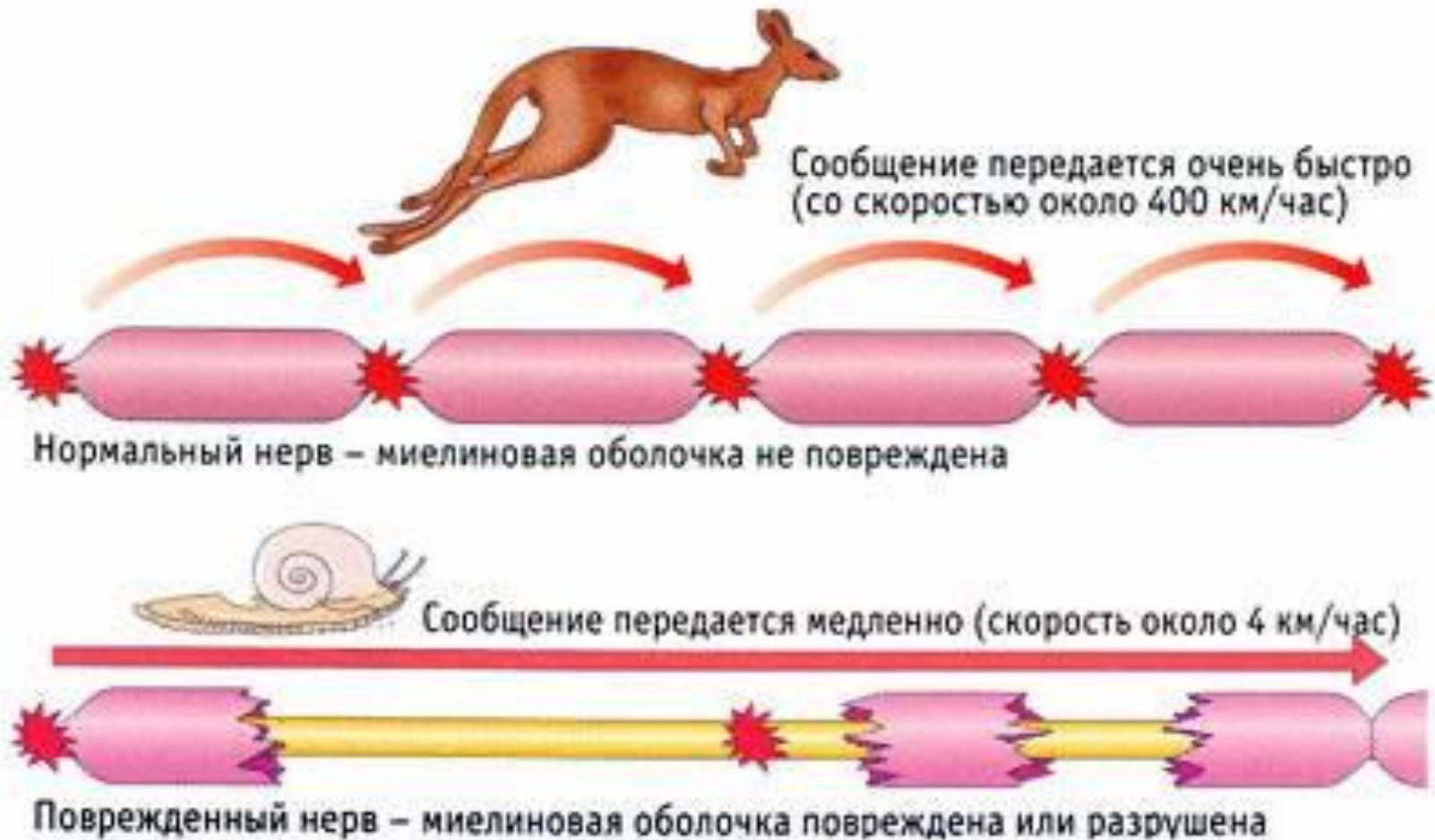
- Инфекционные факторы (вирусы детских инфекций, хронические бактериальные инфекции носоглотки, герпетическая инфекция, ретровирусы)
- Хронические интоксикации (органические растворители, бензин, ядохимикаты) и экологические воздействия
- Травмы головного мозга
- Особенности питания (преобладание в диете животных жиров и белков, нарушение обмена вит. D)
- Силь жизни (хронический психоэмоциональный стресс, поздний возраст родителей)



# Патогенез

1. Миграция активированных Т-лимфоцитов в паренхиму мозга.
2. Увеличивается проницаемость ГЭБ.
3. Повышение уровня провоспалительных цитокинов
4. Активируются В-лимфоциты, которые начинают синтезировать противомиелиновые антитела, и формируется очаг воспалительной демиелинизации.
5. Образуется очаг хронической воспалительной демиелинизации — бляшка рассеянного склероза.

# Патогенез



# Рассеянный склероз:

Три компонента

Воспаление



Демиелинизация

Аксональная дегенерация

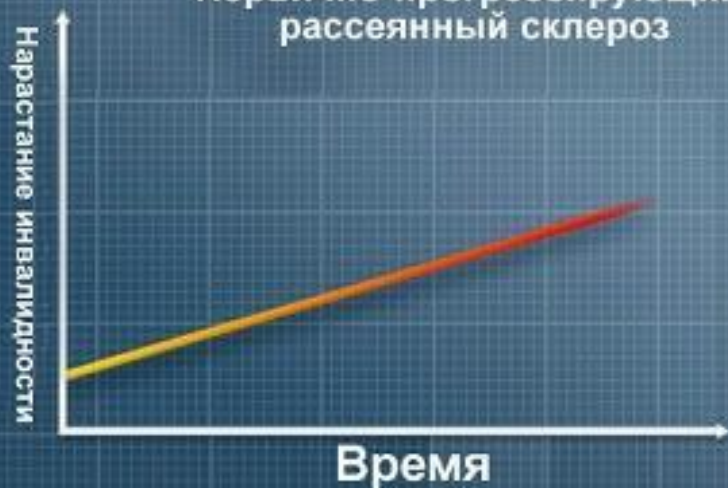


# Клинические формы РС

- рецидивно-ремиттирующий;
- первично-прогрессирующий;
- вторично-прогрессирующий;
- прогрессивно-рецидивирующий.



Первично-прогрессирующий  
рассеянный склероз



Ремиттирующий  
рассеянный склероз



Вторично-прогрессирующий  
рассеянный склероз



Прогрессивно-рецидивирующий  
рассеянный склероз



**Псевдообострение** (ухудшение)-связано с кратковременной и легкой или умеренной декомпенсацией уже имеющихся нарушений (например на фоне повышения  $t$ , психоэмоциональной неустойчивости и.тд)

**Ремиссия** - отчетливое уменьшение или исчезновение симптомов по данным неврологического обследования длительностью не менее 1 мес.

**Прогрессирование** - сохраняющееся в течение 6 месяцев увеличение показателя EDSS на 1 балл и более по сравнению с исходным количеством баллов, если оно составляло до 5,5 или на 0,5 балла для исходного EDSS 6.0

# Первые клинические проявления РС

- Парез (моно-, пара-, геми-) 40-50%
- Гипестезия, парестезия 40-45%
- Потеря зрения 16-30%
- Нарушение походки 5-15%
- Диплопия 7-15%
- Головокружение 5%
- Боль 3%
- Нарушение чувствительности на лице 3%

# Симптомы РС



- Зрительные;
- Симптомы поражения ствола мозга и ЧН;
- Пирамидные;
- Мозжечковые;
- Сенсорные;
- Тазовые;
- Нейропсихологические.

# Симптомы РС

- Зависят от клинического течения и прогрессирования заболевания;
- Варьируют в зависимости от локализации;
- Ухудшаются при повышении температуры тела и при стрессе.

# Зрительные симптомы РС

- Острое или постепенное снижение остроты зрения на один или оба глаза;
- Скотомы;
- Изменение полей зрения;
- Потеря яркости;
- Искажение цветов и контрастности.

# Симптомы поражения ствола мозга и ЧН при РС

- Межъядерная офтальмоплегия;
- Нистагм;
- Диплопия;
- Слабость мимических мышц;
- Бульбарный синдром.

# Пирамидные симптомы РС

- Парезы;
- Спастический мышечный тонус;
- Повышение сухожильных и ослабление поверхностных рефлексов;
- Клонусы стоп;
- Патологические знаки Бабинского или Россолимо в 100% случаев.





# Мозжечковые симптомы РС



- Статическая атаксия;
- Динамическая атаксия;
- Нистагм;
- Мышечная гипотония;
- Дисметрия;
- Тремор;
- Скандированная речь.

# Сенсорные и тазовые симптомы РС

## Сенсорные:

- Парестезии, гипо- и дизестезии в конечностях;
- Нарушение вибрационной и температурной чувствительности.

## Тазовые:

- Императивные позывы на мочеиспускание и недержание;
- Задержка при мочеиспускании и дефекации;
- Эректильная дисфункция.

# Нейропсихологические симптомы РС

- Нарушение памяти и внимания;
- Расстройства настроения (депрессия, эйфория);
- На поздних стадиях – деменция.

Для оценки клинических проявлений РС используется шкала EDSS (расширенная шкала инвалидизации)

## Расширенная шкала инвалидизации EDSS



Adapted from: Kurtzke JF. Neurology. 1983;33:1444-1452.

# EDSS

0.0: **Результаты** неврологического обследования **в норме**.

1.0: **Отсутствует инвалидизация**, но присутствуют минимальные признаки нарушений в одной из функциональных систем (ФС) (например, ослаблена вибрационная чувствительность) .

1.5: **Отсутствует инвалидизация**, но присутствуют минимальные признаки нарушений более чем в одной из функциональных систем (ФС).

2.0: Присутствуют признаки **минимальной инвалидизации** в одной из ФС (например, незначительно нарушена походка).

2.5: Имеет место **«мягкая» инвалидизация** в одной из ФС или минимальная инвалидизация в двух ФС.

3.0: **Умеренная инвалидизация** в одной из ФС или «мягкая» инвалидизация в трех или четырех ФС. Тем не менее, пациент все еще полностью амбулаторный.

3.5: Пациент амбулаторный, но существует **умеренная инвалидизация** в одной из ФС и «мягкая» инвалидизация в одной или двух ФС; или умеренная инвалидизация в двух ФС; или «мягкая» инвалидизация в пяти ФС.

4.0: Пациент амбулаторный, проводит на ногах без посторонней помощи большую часть дня (12 часов), несмотря на **относительно тяжелую инвалидность**. Он в состоянии пройти 500 метров без посторонней помощи или отдыха.

4.5: Пациент амбулаторный, проводит на ногах без посторонней помощи большую часть дня. Он в **состоянии работать полный рабочий день**, однако с некоторыми ограничениями или ему требуется минимальная посторонняя помощь. Может пройти 300 метров без посторонней помощи.

# EDSS

- 5.0: Пациент способен пройти **200 метров без помощи или отдыха**. Инвалидизация ухудшает качество жизни пациента, он нуждается в неполном рабочем дне.
- 5.5: Пациент способен пройти **100 метров без помощи или отдыха**. Инвалидизация не исключает полноценной повседневной деятельности.
- 6.0: Пациент нуждается в периодической или постоянной односторонней поддержке для того, чтобы пройти 100 метров с или без отдыха.
- 6.5: Пациент **нуждается в постоянной двусторонней поддержке** (трость, костыли либо ходунки) для того, чтобы пройти 20 метров без отдыха.
- 7.0: Пациент **не в состоянии пройти более пяти метров** даже с помощью, и, по сути, ограничивается инвалидной коляской. Тем не менее, он самостоятельно передвигается в коляске и активен около 12 часов в сутки.
- 7.5: Пациент не в состоянии сделать больше, чем несколько шагов и **ограничен инвалидной коляской**, для передвижения в инвалидной коляске пациенту требуется посторонняя помощь.
- 8.0: Пациент ограничивается кроватью, стулом или инвалидным креслом, и может быть в **постели большую часть дня**. Он сохраняет способность к самообслуживанию.
- 8.5: Пациент проводит в постели большую часть дня, но испытывает трудности в самообслуживании.
- 9.0: Пациент прикован к постели, но все еще в состоянии общаться и есть.
- 9.5: Пациент совершенно беспомощен и прикован к постели. Он не в состоянии общаться, есть и глотать.
- 10.0: Смерть из-за рассеянного склероза.

# Диагностика РС

Клиническое обследование:

- Анамнез;
- Неврологическое обследование;
- Физикальное обследование.



Лабораторно-инструментальное обследование:

- МРТ;
- Анализ СМЖ;
- Анализ крови;
- Вызванные потенциалы.

# Диагностические критерии

- Доусона (в 1916 г.);
- Шумахера (в 1965 г.);
- Позера (в 1983 г.);
- МакДональда (2001г. были пересмотрены в 2005 и в 2010гг.);
- Диссеминация в пространстве и времени.



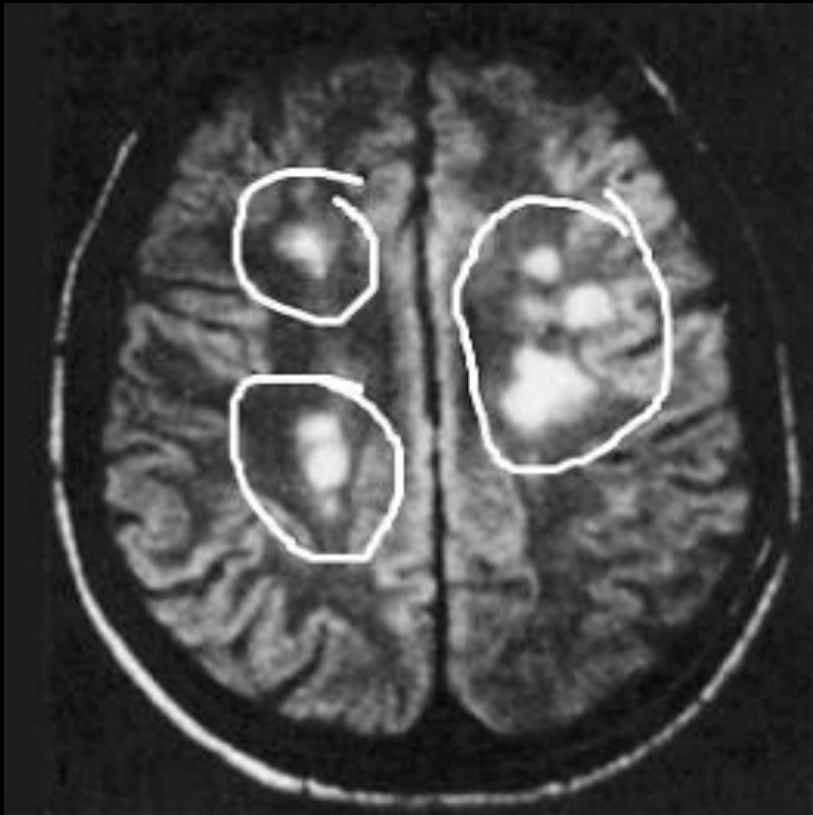
**Диссеминация в пространстве:** наличие неврологического дефицита, подтвержденное при осмотре, локализованное в двух различных отделах ЦНС.

**Диссеминация во времени:** развитие неврологического дефицита, разделенное промежутком времени не менее 30 дней.

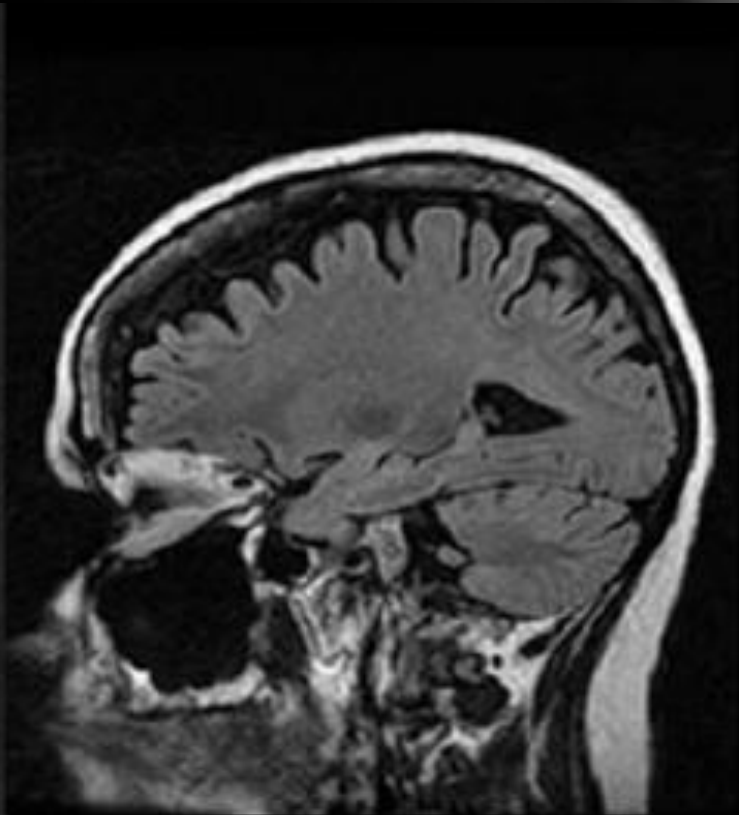
**Таблица 2. Диагностические критерии рассеянного склероза (McDonald et al., 2010)**

Клиническая картина	Необходимые дополнительные данные
<p>Два обострения или более, клинические проявления двух и более очагов</p>	<p>Не требуется никаких дополнительных данных (если проводится МРТ, данные не должны исключать рассеянный склероз)</p>
<p>Два обострения и более, объективные данные о наличии 1 очага</p>	<p><b>Диссеминация в месте</b>, доказанная с помощью следующих критериев: один или более T2-очаг при МРТ в двух из 4 областей, типично поражающихся при рассеянном склерозе: перивентрикулярно, юстакортикально, инфратенториально, в спинном мозге <i>или</i> ожидание второго обострения, вовлекающего другую область ЦНС</p>
<p>Одно обострение и объективные признаки 2 и более очагов</p>	<p><b>Диссеминация во времени</b>, доказанная с помощью следующих критериев: одновременное наличие на МРТ бессимптомных очагов усиления контрастом гадолинием и неконтрастируемых очагов в любое время, <i>или</i> появление новых T2 и/или контрастируемых гадолинием очагов на повторных МРТ, независимо от периода заболевания, в который была сделана первая МРТ, <i>или</i> ожидание повторного обострения</p>
<p>Одно обострение, клинические данные о наличии 1 очага (моносимптомное проявление, клинически изолированный синдром)</p>	<p>Подтверждение диссеминации в месте и диссеминации во времени</p>
<p>Постепенное прогрессирование неврологических симптомов, подозрительных на рассеянный склероз (первично-прогрессирующий тип)</p>	<p><b>Прогрессирование болезни</b> в течение 1 года (ретроспективно или проспективно) и наличие 2 из 3 следующих критериев: 1) доказательство диссеминации в пространстве в головном мозге, то есть обнаружение одного или более T2-очагов при МРТ головного мозга в типичных для РС регионах (перивентрикулярно, юстакортикально или инфратенториально); 2) доказательство диссеминации в пространстве в спинном мозге, то есть обнаружение двух или более T2-очагов при МРТ спинного мозга; 3) положительные данные анализа ЦСЖ (обнаружение олигоклональных полос иммуноглобулинов G при изоэлектрическом фокусировании и/или повышенный индекс IgG)</p>

# МРТ при РС

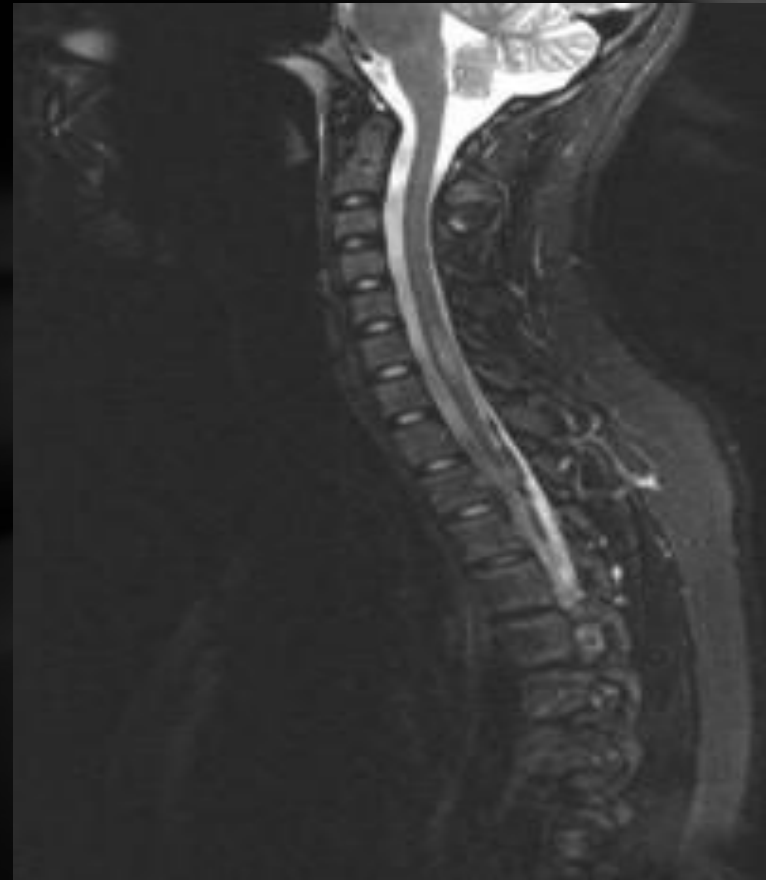
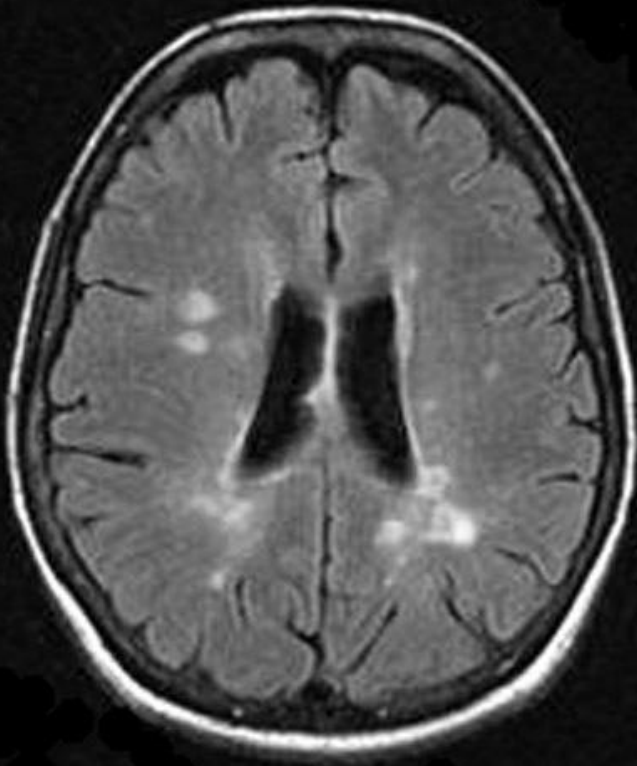


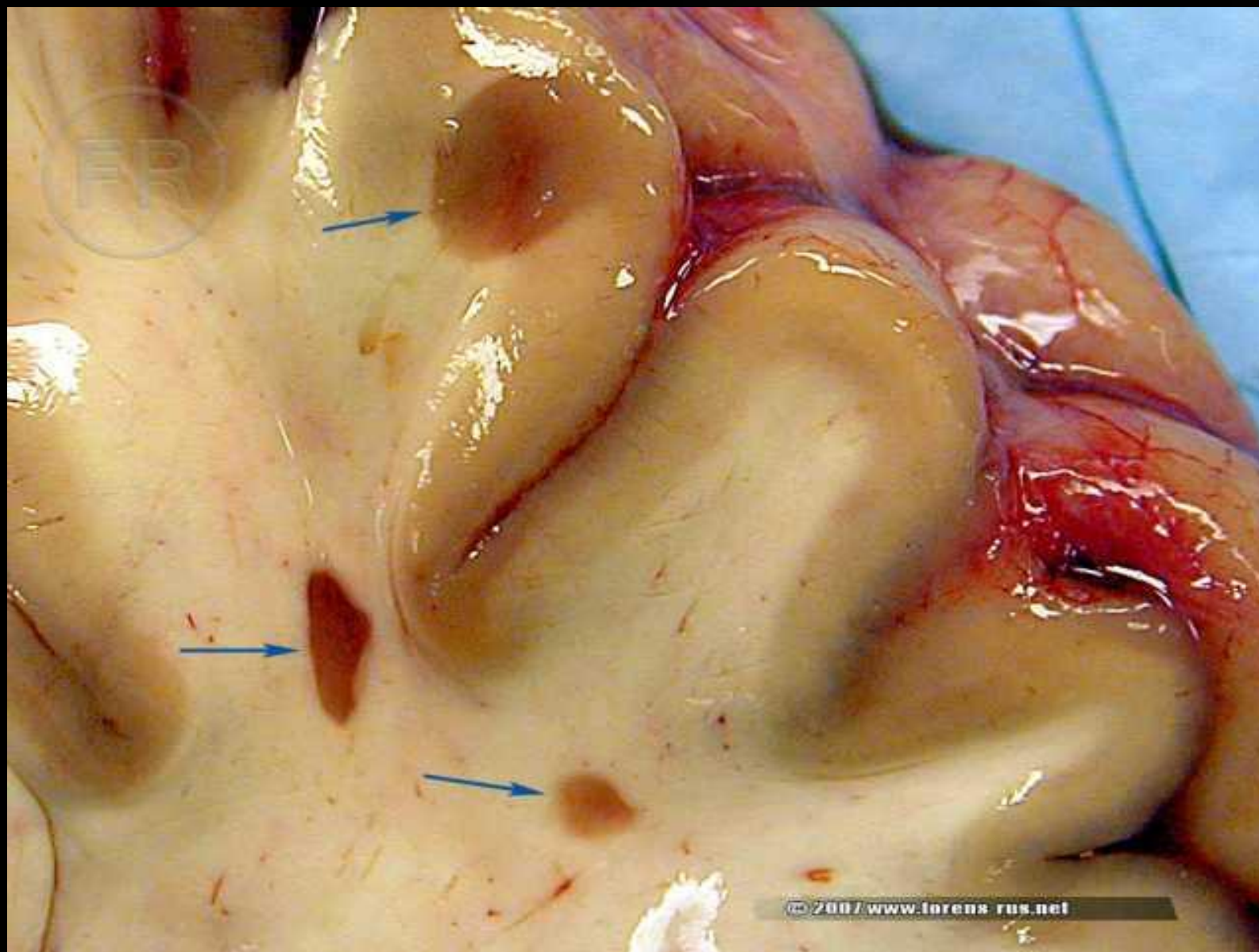
Склероз



Норма

# МРТ при РС





# Дифференциальная диагностика

- Опухоли головного и спинного мозга;
- Острые нарушения мозгового и спинального кровообращения;
- Миастения;
- Болезнь Лайма;
- Острый рассеянный энцефаломиелит.

# Лечение

- Патогенетическая терапия;
- Симптоматическая терапия.

# Группы лекарственных средств

- Препараты для лечения обострений;
- Препараты, которые изменяют течение болезни;
- Препараты, которые облегчают симптомы болезни.



# Лечение обострений

□ ГКС (метилпреднизолон)

-ГКС не дают эффекта при первично-прогрессирующем РС;

-При неэффективности применения ГКС используют плазмаферез.

**Побочные эффекты ГКС:**

-резкие перепады настроения;

-набор веса;

-катаракта;

-снижение сопротивляемости инфекционным заболеваниям.

# Препараты, изменяющие течение РС

## Препараты первой линии:

### □ Интерфероны:

-Авонекс

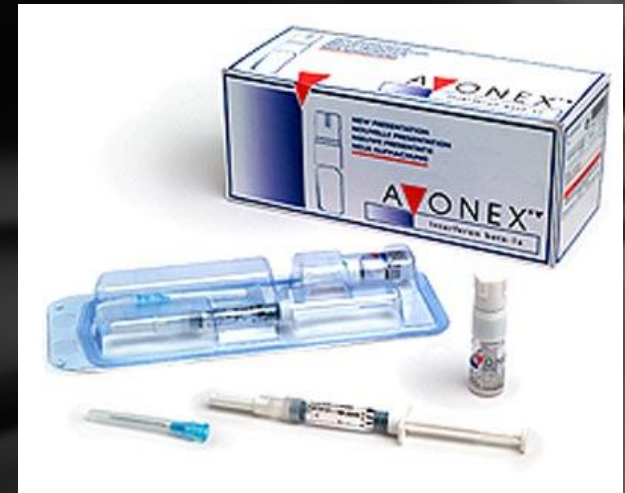
-Бетаферон

-Ребиф

Побочные эффекты: лихорадка, боль, усталость, зуд в месте инъекции.

### □ Копаксон

Побочные эффекты: зуд, покраснение, отечность.



# Препараты, изменяющие течение РС

## Препараты второй линии:

- Натализумаб (побочные эффекты: прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия, потенциально фатальная оппортунистическая инфекция ЦНС);
- Митокскантрон (побочные эффекты: подавление костного мозга, аменорея, кардиотоксичность);
- Циклофосфамид (побочные эффекты: тошнота, рвота, головокружение, ухудшение зрения, одышка).



# Симптоматическая терапия

- Мышечная спастичность – баклофен, сирдалуд;
- Тремор – карбамазепин;
- Нарушение функции мочевого пузыря – атропина сульфат, празозин;
- Нарушение половой функции – простагландин;
- Утомляемость – мидантан;
- Хронические боли – клоназепам, amitриптилин;
- Психопатологические расстройства – amitриптилин;
- Температурные пароксизмы – дигоксин.

# Прогноз

С помощью адекватного лечения вероятность летального исхода или инвалидизации можно свести к минимуму, а продолжительность жизни при рассеянном склерозе не будет значительно отличаться от обычной и может составлять до 35 лет и более.

A large, 3D-style yellow emoji with a wide, toothy smile and two thumbs up. The emoji has large, expressive eyes with black pupils and white highlights, and thick, dark eyebrows. The text 'СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ :))' is written across the center of the emoji in a white, sans-serif font, slightly tilted upwards from left to right.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ :))