



Н М У С



Рассеянный склероз

**Мокеева Евгения 506 гр.
лечебного факультета**

Иркутск, 2017 год

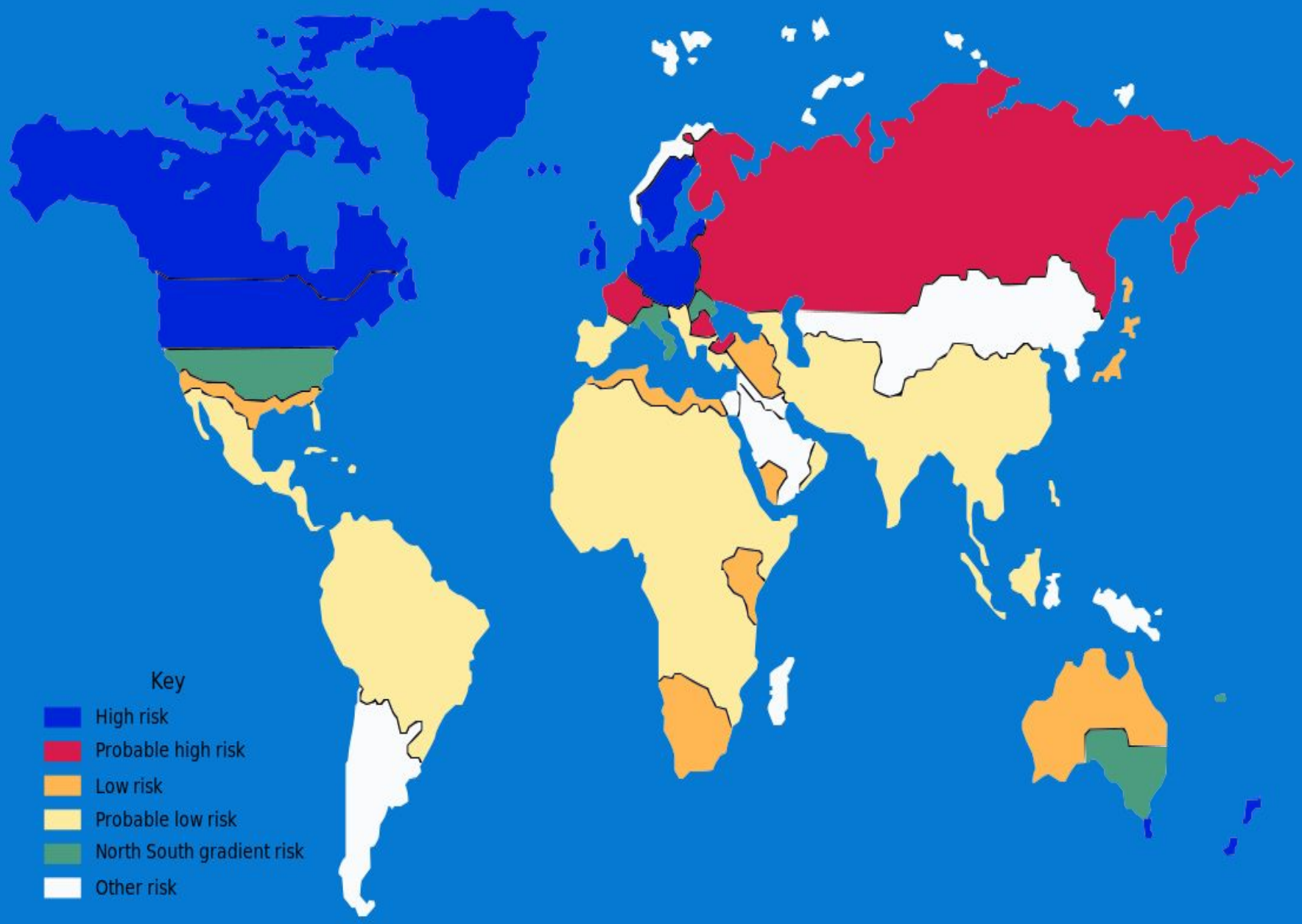
- **Рассеянный склероз – хроническое прогрессирующее инвалидизирующее заболевание нервной системы, характеризующееся диссеминированными очагами воспаления и демиелинизации с формированием вторичной диффузной дегенерации**



Эпидемиология

- В мире зарегистрировано 3 млн. случаев, в Европе – 350 тыс., в США – 450 тыс., в России – 150 тыс.

Multiple Sclerosis risk



Key

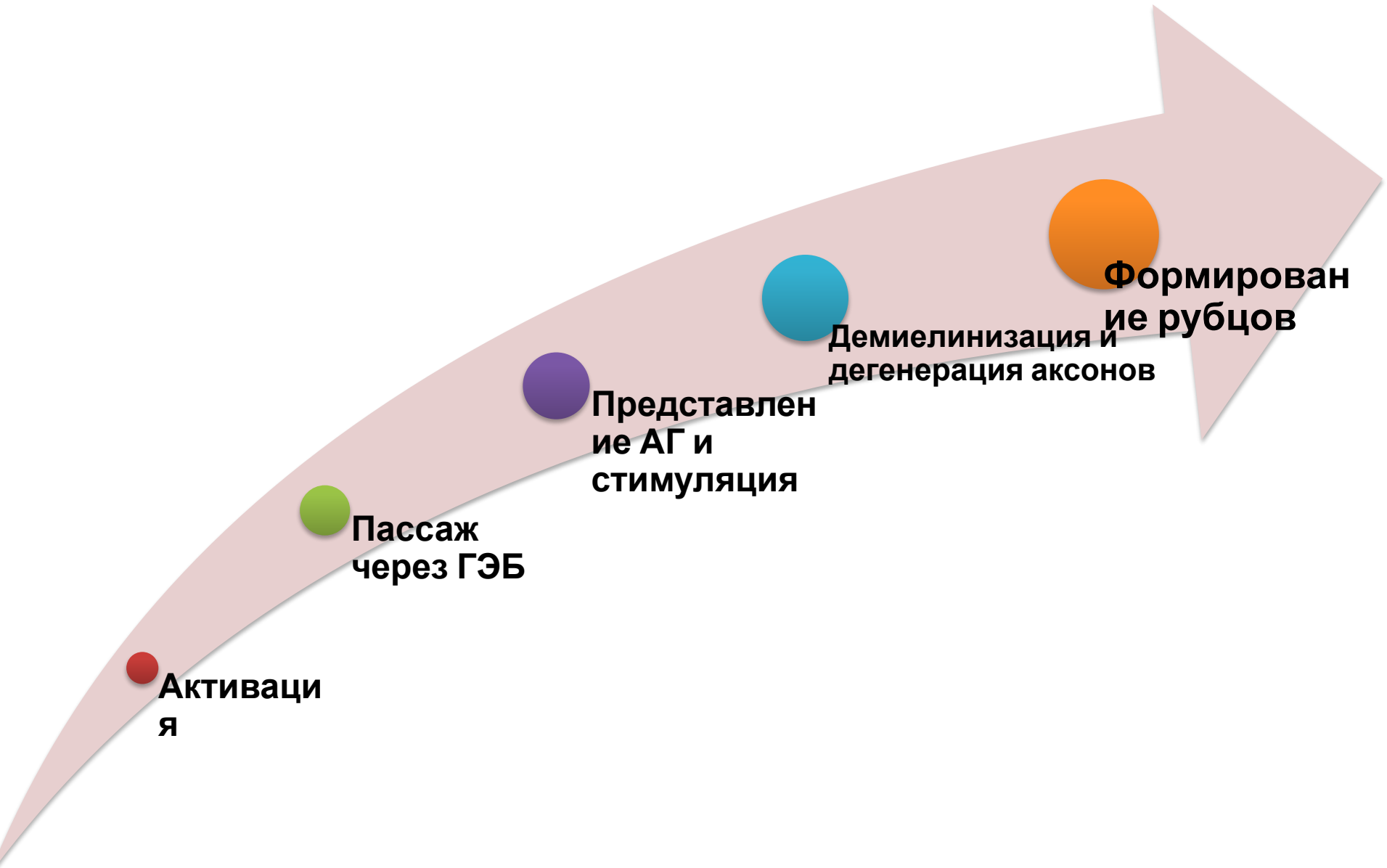
- High risk
- Probable high risk
- Low risk
- Probable low risk
- North South gradient risk
- Other risk

Генетическая
предрасположенность



- *Дефицит вит. D
- *курение
- *вирусные и бактериальные инфекции
- *диета с большим содержанием соли
- *хронический психоэмоциональный стресс
- *хроническая интоксикация

Рассеянный
склероз



**Активаци
я**

**Пасса
ж
через ГЭБ**

**Представлен
ие АГ и
стимуляци
я**

**Демиелинизаци
я и
дегенераци
я аксонов**

**Формирован
ие рубцов**

АПК микроглии запускают активацию и клональную пролиферацию Т-клеток(Th-1 и Th-2)

Цитокины микроглии стимулируют Th-17, которые высвобождают провоспалительные ЦИТОКИНЫ

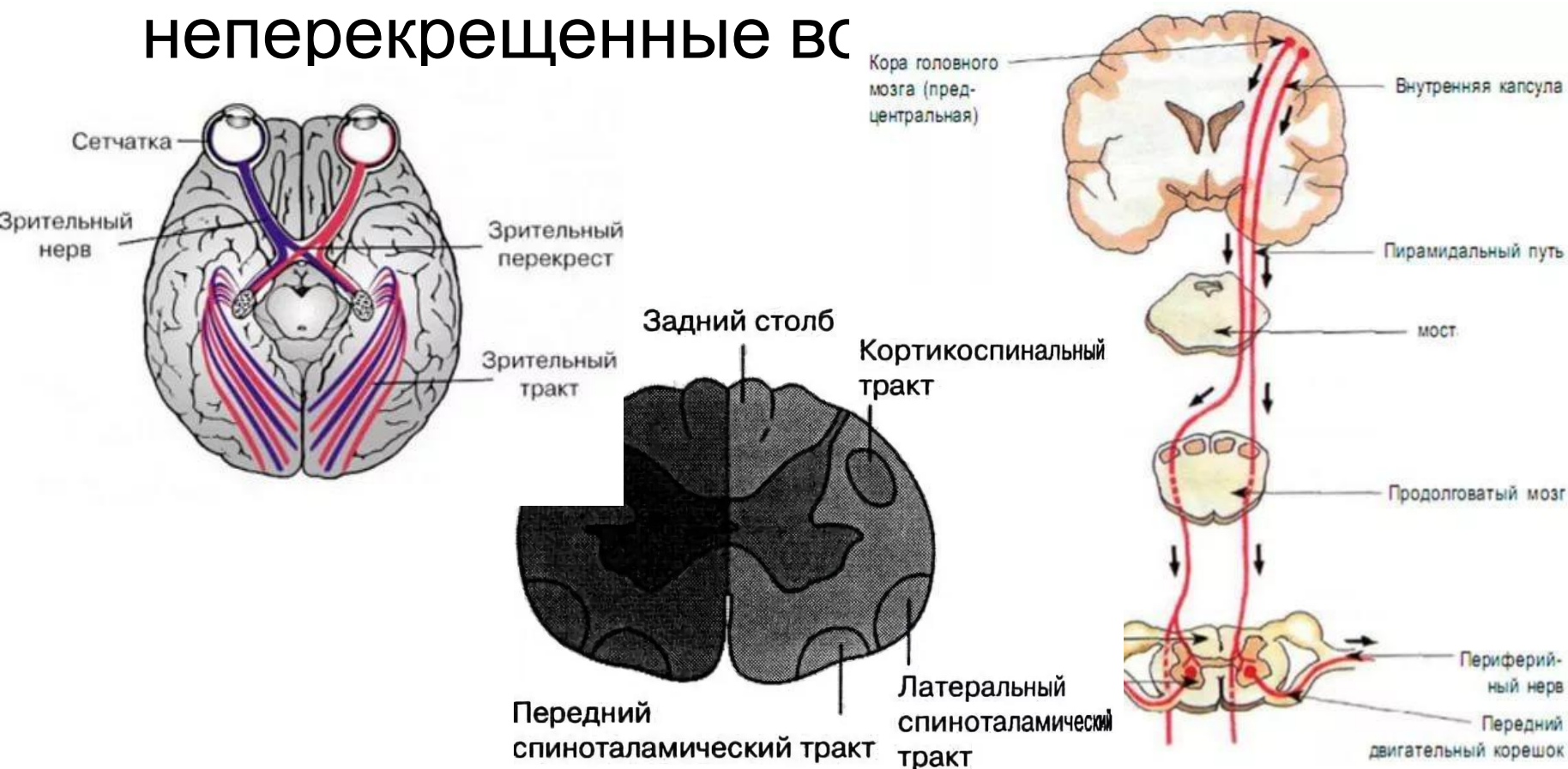


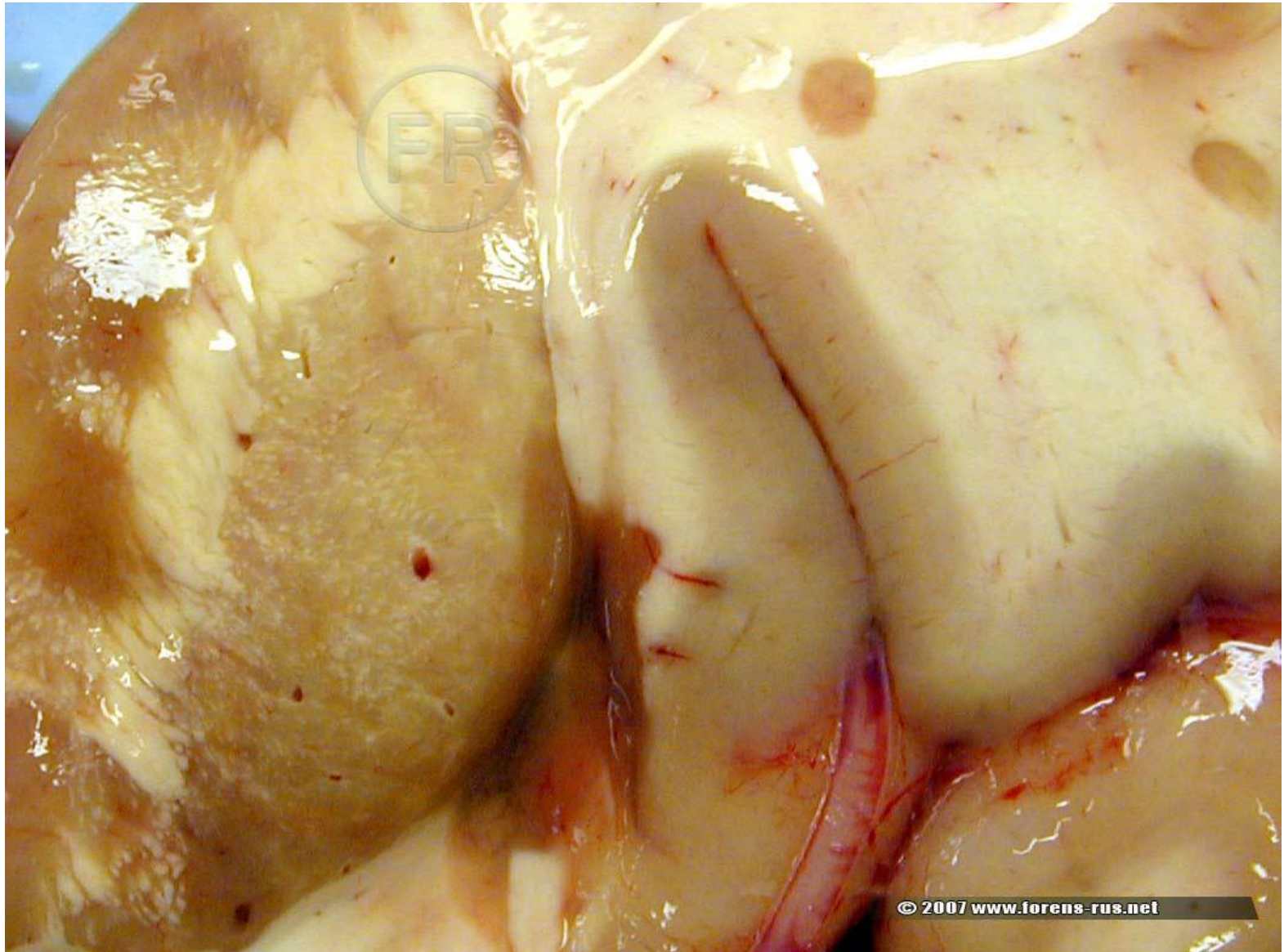
Стимуляция макрофагов и микроглии, выделяющих ткань-повреждающие факторы



Усиление фагоцитоза. Th-2 секретируют цитокины, которые активируют В-клетки

- Поражаются, главным образом, эволюционно молодые нервные структуры — пирамидные проводники, задние столбы спинного мозга, неперекрещенные ВС





- Клинические формы РС выделяют на основе типа течения заболевания:
 - ✓ ремиттирующий РС (РРС)
 - ✓ вторично-прогрессирующий РС (ВПРС)
 - ✓ первично-прогрессирующий РС (ППРС)
 - ✓ первично-прогрессирующий РС с обострениями (ППРСО)

Обострение РС (экзацербация) – это появление новой неврологической симптоматики, выявляемой при клиническом обследовании (или усиление имевшихся ранее симптомов), продолжающееся более 24 часов. Интервалы между обострениями составляют не менее 3 месяцев.

Клиника

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

ИМУНООТПОСРЕДОВАННОЕ
ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ
ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

НЕВРИТ
ЗРИТЕЛЬНОГО
НЕРВА

СИМПТОМ
ЛЕРМИТТА

ВОЗНИКАЕТ
В ВОЗРАСТЕ
ОТ 15 ДО 50 ЛЕТ

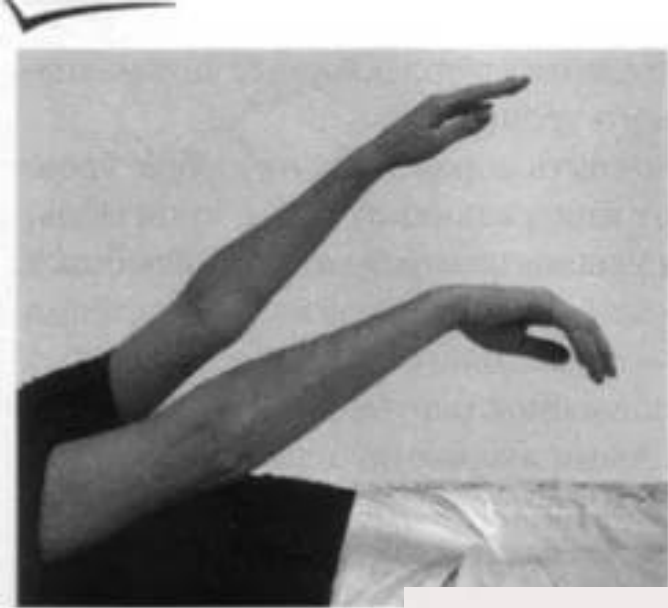
НЕУКЛЮЖЕСТЬ
И МЫШЕЧНАЯ
СЛАБОСТЬ

РАССТРОЙСТВА ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

ПРИ ЛЕЧЕНИИ ПРИМЕНЯЮТ
КОРТИКОСТЕРОИДЫ,
ИНТЕРФЕРОН БЕТА-1А И 1В,
ГЛАТИРАМЕРА АЦЕТАТ

- Парез, спастичность, утомляемость

- ✓ Парез вследствие поражения верхних моторных нейронов(часто ассиметричный, на ранней стадии затрагивает преимущественно нижние конечности)
- ✓ Спастичность может быть экстензерной (разгибательной) и/или флексорной (сгибательной). Флексорная спастичность может вызывать сгибательные контрактуры.
- ✓ Утомляемость возникает после весьма незначительной нагрузки.

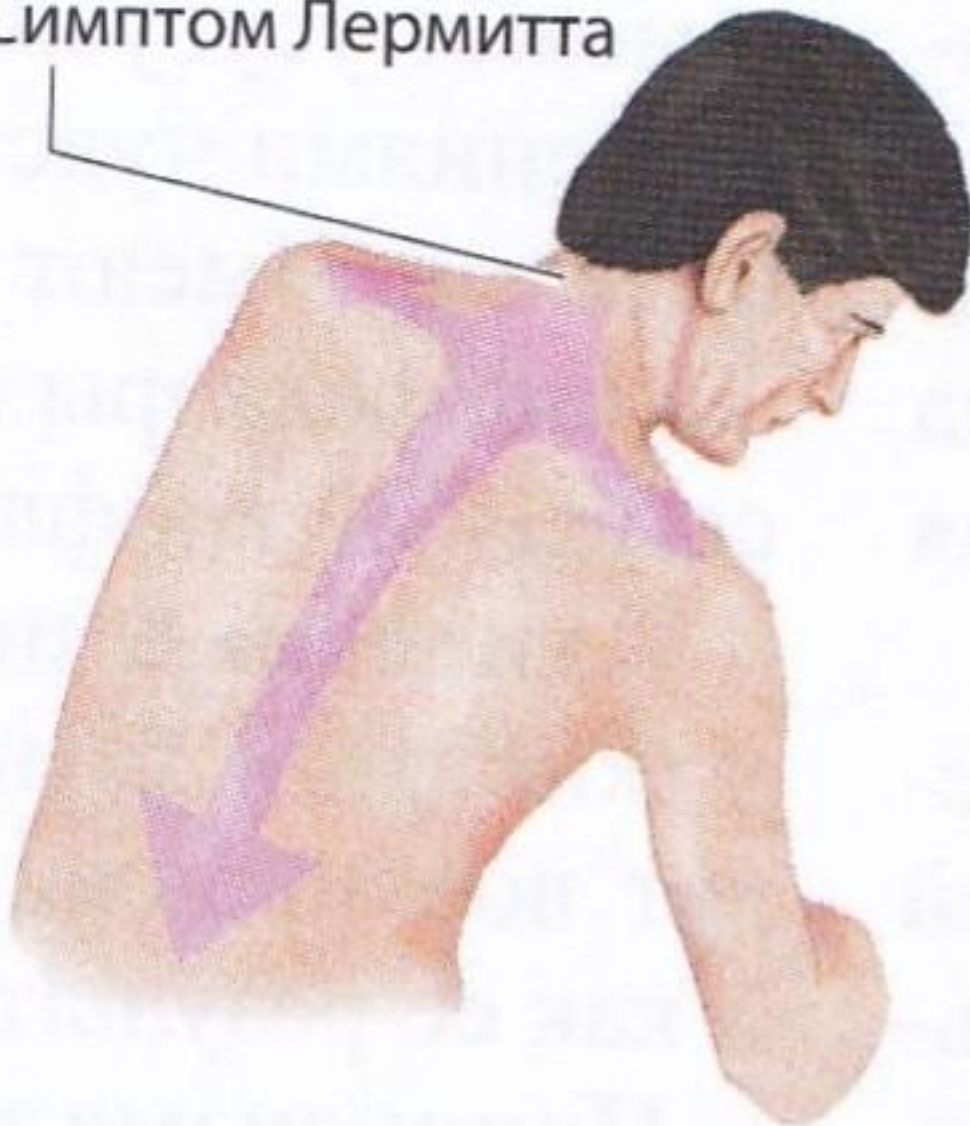


- Нарушения чувствительности

- ✓ Парестезия(ощущение покалывания, онемения, стянутости кожи, тепла, холода, жжения.
- ✓ Симптом Лермитта (ощущение электрического тока или холода, которое возникает при сгибании шеи и распространяется от ее задней поверхности вниз по позвоночнику, а иногда по ногам)



Симптом Лермитта



- Нарушения зрения
- ✓ Неврит зрительного нерва(как правило односторонний), сопровождающийся болью в глазу и вокруг него.
- ✓ Вначале нечеткость зрения или затуманенность зрения, проблемы во время чтения и дефекты поля зрения, обусловлены центральной скотомой или диффузными дефектами.
- ✓ Центральный нистагм может вызвать осциллопсию- зрительная иллюзия движения окружающей среды

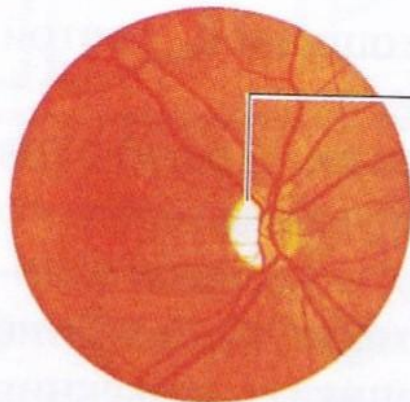
1а

Нистагм при абдукции
(отведении) глаза

Нарушение аддукции
(приведения) глаза
(поражение левого МПП, с. 175)



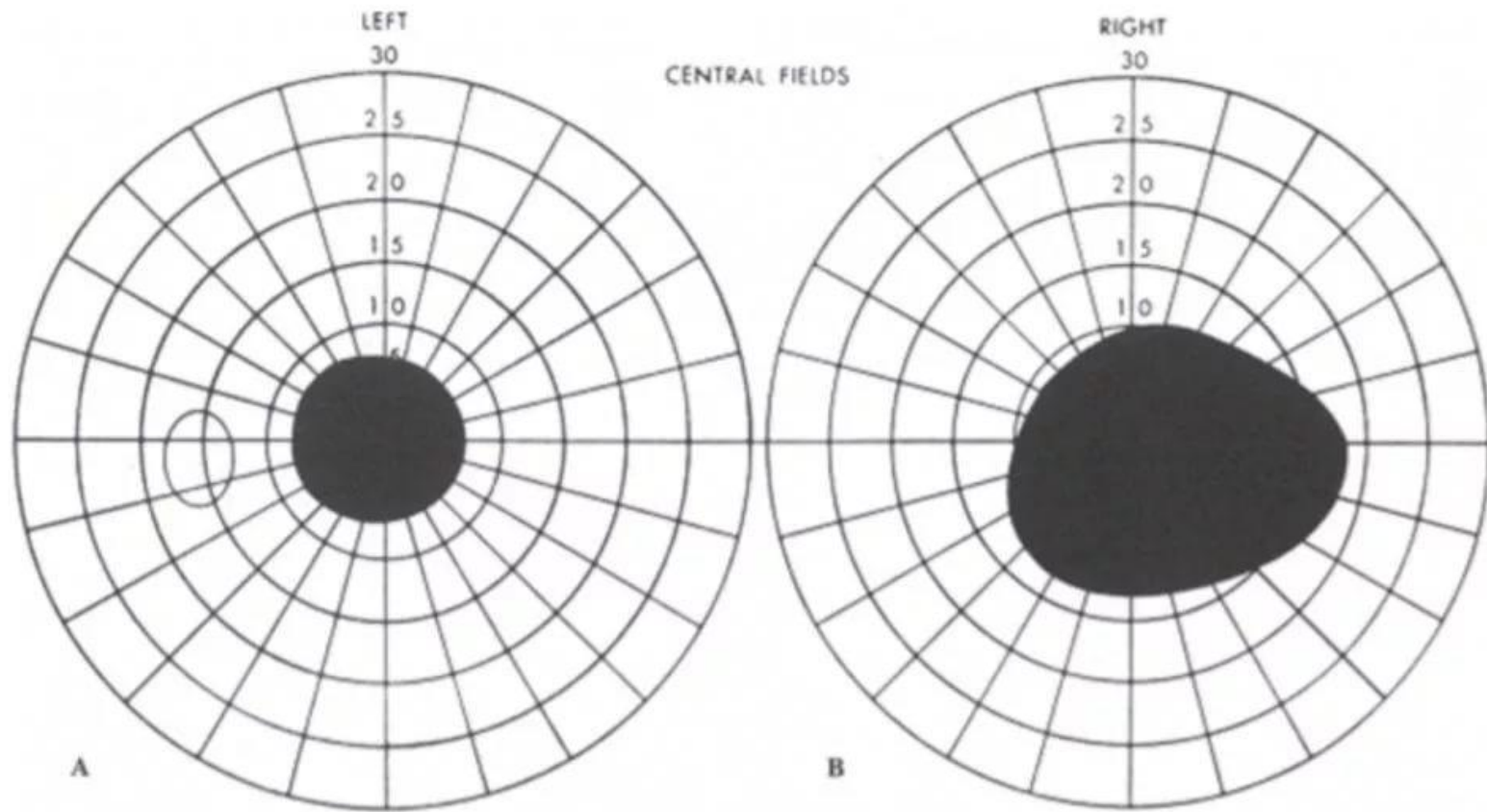
Диплопия вследствие МЯО



Височная атрофия
зрительного нерва
(бледность диска
зрительного нерва)
вследствие неврита

Глазное дно

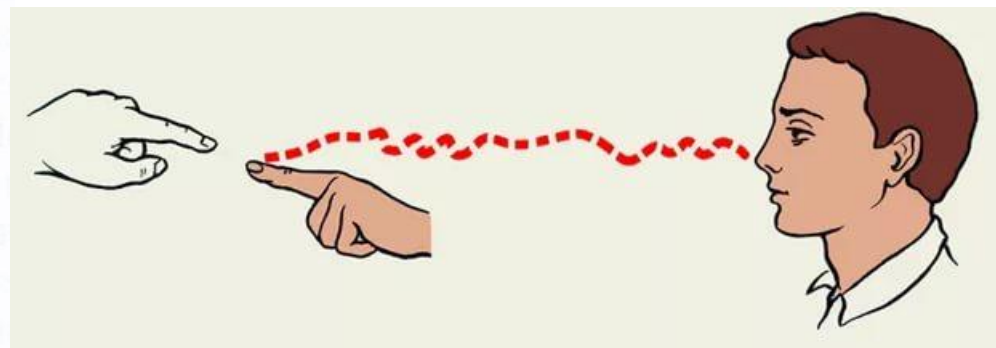
Нарушения зрения



- Нарушения координации
- ✓ Интенционный тремор
- ✓ Дизартрия
- ✓ Туловищная атаксия
- ✓ Глазодвигательная дисфункция
- ✓ Острое вертиго с тошнотой, рвотой, центральным нистагмом



Двигательные нарушения
(утрата силы и/или ловкости,
нарушения походки, спастичность)





- Вегетативная дисфункция
- ✓ Дисфункция мочевого пузыря
- ✓ Недержание кала возникает редко, чаще отмечаются запоры
- ✓ Сексуальная дисфункция (эректильная дисфункция или утрата либидо)

- Изменения поведения

- ✓ частичное или тотальное снижение когнитивных функций
- ✓ аффективные расстройства (депрессия, эйфория, тревожность, панические атаки)
- ✓ церебрастенические проявления (синдром хронической усталости, утомляемость).



- Пароксизмальные феномены
- ✓ Эпилептические судороги
- ✓ Невралгия тройничного нерва
- ✓ Приступы дизартрии с атаксией
- ✓ Острая пароксизмальная дискинезия
- ✓ Эпизодическая дизестезия
- ✓ Болевая и лицевая миокимия

Лабораторная диагностика

Исследование ЦСЖ

Олигоклональные АТ к белкам миелина
повышение уровня IgG в ЦСЖ по сравнению с сывороткой крови

Инструментальная диагностика

МРТ ГМ и СМ

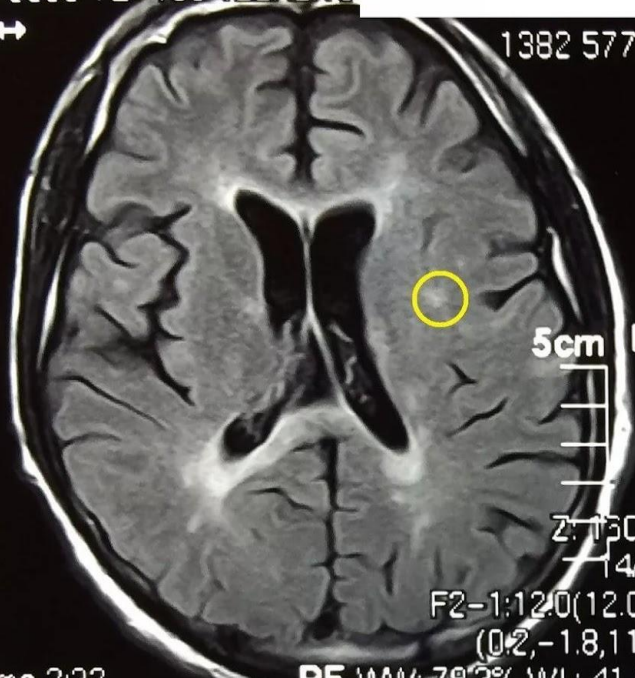
Вызванные потенциалы (зрительные, слуховые и сомато-сенсорные)

SILEV
57788

TR=8000 TE=105.122473

PE:↔

1382 57788



5cm LHRF

Z: 150 %
14/23

F2-1:12.0(12.0H)
(0.2, -1.8, 11.9)

Time 2:32

PF WW: 78.3% WL: 41.1%

cm LH

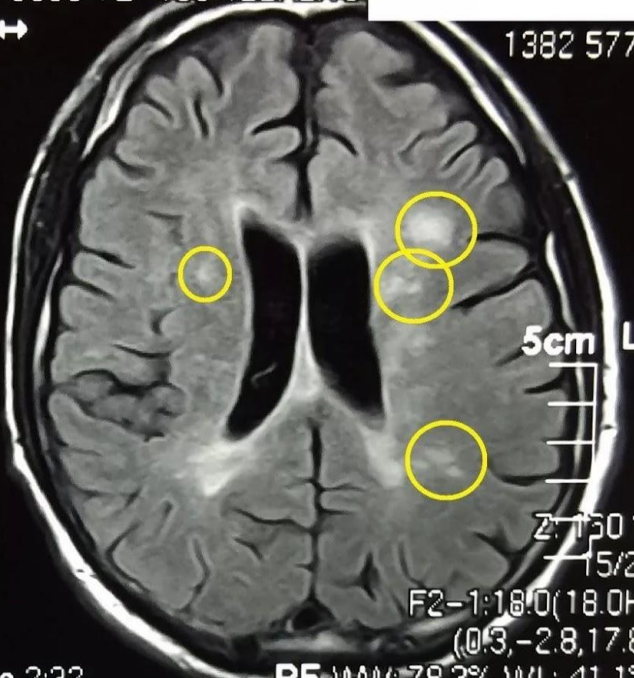
RF

Z: 150 %
11/23
0(-6.0F)
0.9, -5.9)
L: 41.1%

TR=8000 TE=105.122473

PE:↔

1382 57788



5cm LH

Z: 150 %
15/23

F2-1:18.0(18.0H)
(0.3, -2.8, 17.8)

Time 2:32

PF WW: 78.3% WL: 41.1%

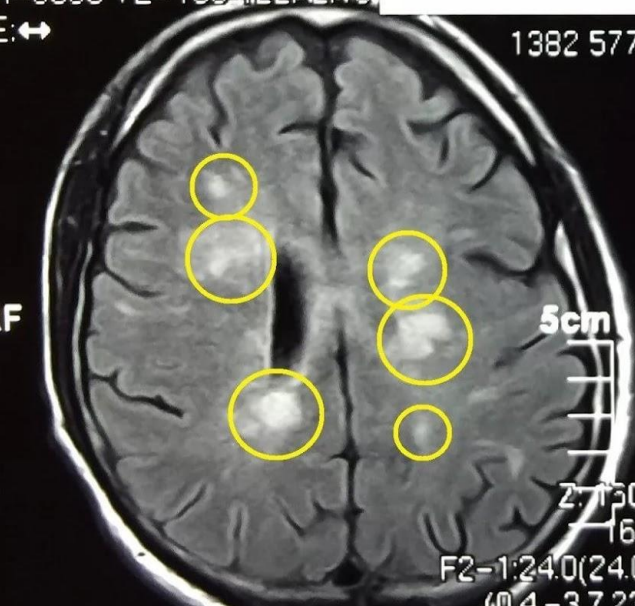
RF

SILEV
32 57788

TR=8000 TE=105.122473

PE:↔

1382 57788



5cm LHRF

Z: 150 %
16/23

F2-1:24.0(24.0H)
(0.4, -3.7, 23.7)

RF

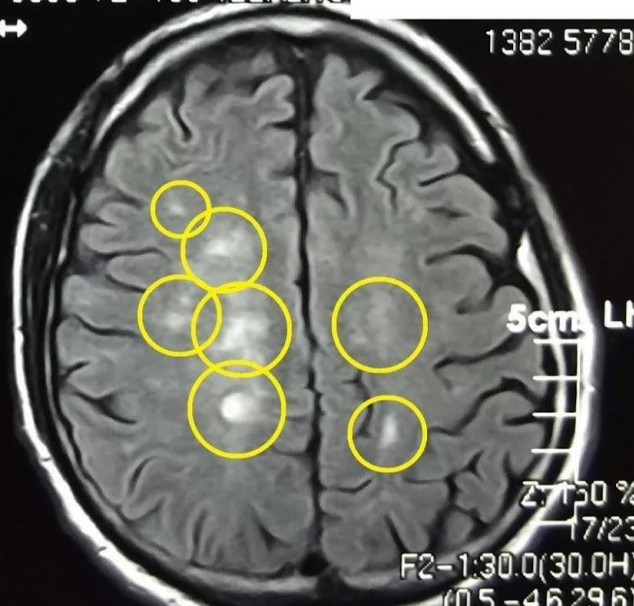
5cm LH

Z: 150 %
13/23
6.0(6.0H)
0.1, -0.9, 5.9)

TR=8000 TE=105.122473

PE:↔

1382 57788

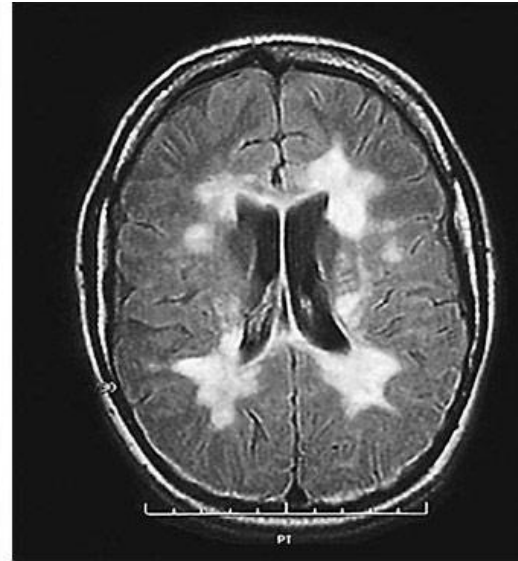
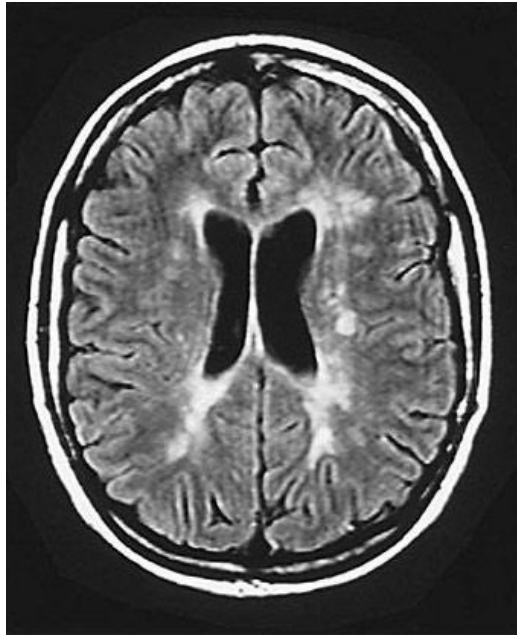


5cm LH

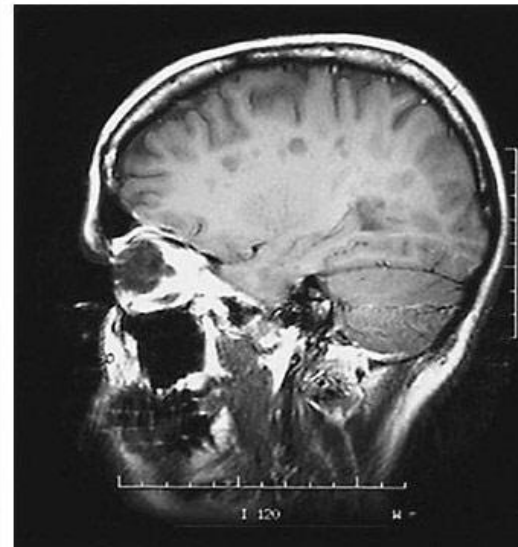
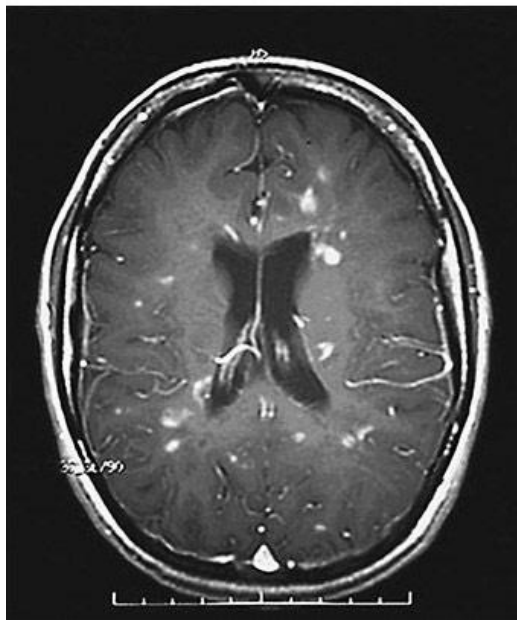
Z: 150 %
17/23

F2-1:30.0(30.0H)
(0.5, -4.6, 29.6)

RF



**Рассеянный склероз
(МРТ)**



Дифференциальная

ДИАГНОСТИКА

- острый рассеянный энцефаломиелиит (ОРЭМ)
- новообразования (опухолы ЦНС), особенно лимфомы и глиомы полушарий, ствола и спинного мозга;
- дегенеративные заболевания (атаксия Фридрейха, болезни мотонейронов);
- болезнь Бехчета;
- миелопатия, вызванная человеческим Т-клеточным лимфотропным вирусом I-го типа, постинфекционный и поствакцинальный энцефаломиелит;
- ВИЧ-энцефалопатия;
- головокружение различного генеза;
- гиповитаминоз В12 (манифестация в виде фуникулярного миелоза);
- адренолейкодистрофия (АЛД).
- некоторые формы эпилепсии,
- синдром Гийена-Барре,
- вторичный энурез или синдром нейрогенной дисфункции мочевого пузыря,
- группа офтальмологических заболеваний, антифосфолипидный синдромом и т.д.

Лечение



Препараты, изменяющие течение рассеянного склероза (ПИТРС).

- Интерферон бета-1а*

✓ Препарат в растворе для инъекций (по 0,5 мл/22 мкг (6 млн. МЕ) и 0,5 мл/44 мкг (12 млн. МЕ).

п/к 3 раза в неделю, в одно и то же время, желательно вечером, в определенные дни недели, с интервалом не менее 48 ч.

✓ Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций (по 30 мкг (6 млн. МЕ) в 1 мл).

один раз в неделю, в одно и то же время, в один и тот же день недели, внутримышечно.



- *Интерферон бета-1b, 0,25 мг (8 млн. МЕ) в 1 мл раствора*
п/к, вводят через день.



- **Глатирамера ацетат**
п/к, ежедневно, 20 мг/сут однократно,
предпочтительно в одно и то же время,
длительно.



При обострении РС

- *Пулс-терапия метилпреднизолоном при обострении РС – в среднем 1г/сут в/в (25-30 мг/кг/сут), в течение 3-7 дней, до купирования с обострения.*



- В случае тяжело купируемого обострения, при неэффективности пульс-терапии кортикостероидами рекомендуется дополнительное проведение плазмафереза ***Процедура плазмафереза завершается введением 0,5 – 1 г метилпреднизолона внутривенно, либо плазмаферез чередуется с введением глюкокортикоида по схеме***

МЕМБРАНЫЙ ПЛАЗМАФЕРЕЗ

Лечебный мембранный плазмаферез
(от греч. "apheresis" - "удаление")
- основа методов оздоровления организма

Метод эфферентной терапии
основанный на удалении жидкой
части цельной крови – плазмы



- При отсутствии снижения частоты обострений по сравнению с периодом до начала терапии ПИТРС или при наличии 3 и более обострений с проведением курсов кортикостероидов рекомендовано сменить препарат на другой из группы ПИТРС

- *Митоксантрон*

Внутривенно капельно, в течение 30 минут, из расчета 12 мг/м² 1 раз в 3 месяца, суммарная доза препарата не должна превышать 80-100 мг/м².

- *Натализумаб*

ежемесячные внутривенные инфузии 300 мг раствора, содержащего 20 мг натализумаба

- *Финголимод*

- *Иммуноглобулины человека нормальные для внутривенного введения*

 NOVARTIS

ГИЛЕНИЯ 0,5 мг

ФИНГОЛИМОД

Календарная упаковка

28 капсул



Реабилитация

- *направлена на уменьшение спастичности в конечностях, улучшения координации (занятия на стабильной платформе) или мелкой моторики (при наличии тремора или слабости в руках)*
- *При дисфункции мочевого пузыря - электростимуляция*

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**