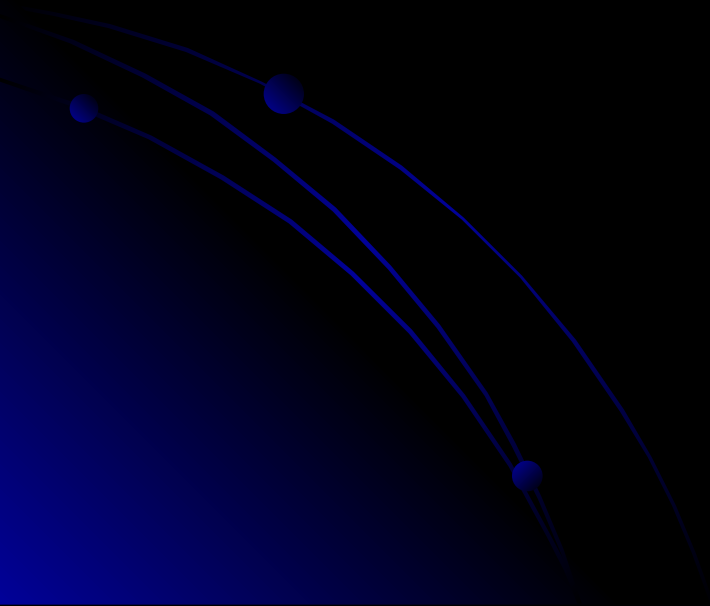


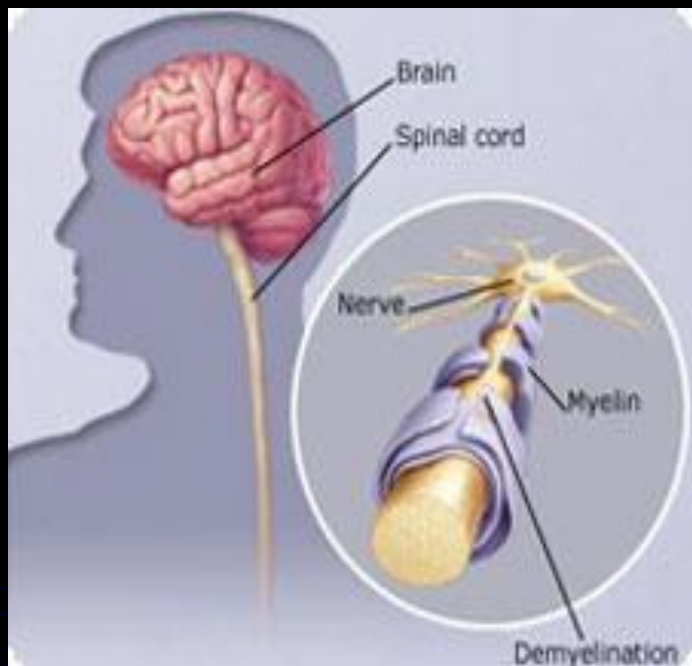
Рассеянный склероз, этиология, клиника, лечение.



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 –
хроническое
прогрессирующее
заболевание ЦНС с
диссеминированными
очагами воспалительной
демиелинизации и
вторичной диффузной
нейродегенерации**



При рассеянном склерозе иммунная система атакует ткани двух компонентов центральной нервной системы - головного и спинного мозга.

Название «рассеянный склероз» связано с образованием участков рубцовой (склеротической) ткани в головном и/или спинном мозге. Рубцовая ткань, или бляшка, образуется, когда разрушается защитный миелиновый слой, покрывающий нервные волокна. Этот процесс называется демиелинизацией.

Первое подробное описание рассеянного склероза принадлежит известному французскому невропатологу *Жану Мартену Шарко* (1856 год), считавшего наиболее характерными симптомами заболевания наличие нистагм (подергивание глазных яблок), усиливающееся при приближении к цели дрожание и скандированную (прерывистую) речь ("**триада Шарко**").

- Шарко связал наблюдаемые симптомы болезни с обнаруженными ранее, а именно при вскрытиях - «коричневыми пятнами» в центральной нервной системе - и дал заболеванию название: «sclerose en plaques», что значит «затвердевшие места».
- Известный американский невропатолог *Джон Куртцке* в 1955 году установил, что при рассеянном склерозе встречаются **685 симптомов**, однако, он не выявил ни одного симптома специфического именно для этого заболевания.



РС: КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

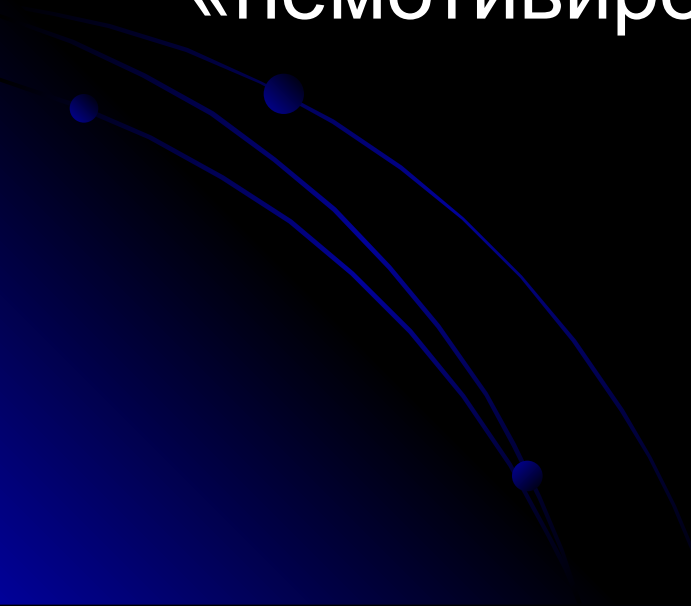
- **ж : м = 2,5 : 1**
- **Начало 15-55 лет (95%)**
- **Симптомы (сочетания) :**
 - когнитивные
 - дисфункция черепных нервов
 - двигательные (парезы)
 - сенсорные
 - нарушения координации
 - дисфункция тазовых органов

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%

Высшая нервная деятельность

- У легких больных – умеренные интеллектуально-мнестические и психоэмоциональные нарушения
- Повышенная утомляемость, «немотивированная» усталость



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

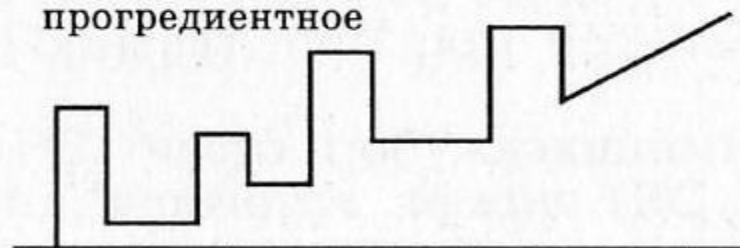
- Период стабилизации клинических проявлений не менее 1 месяца (от неск. месяцев до более десятка лет).
- Первые ремиссии более длительны.

Течение заболевания при различных формах РС

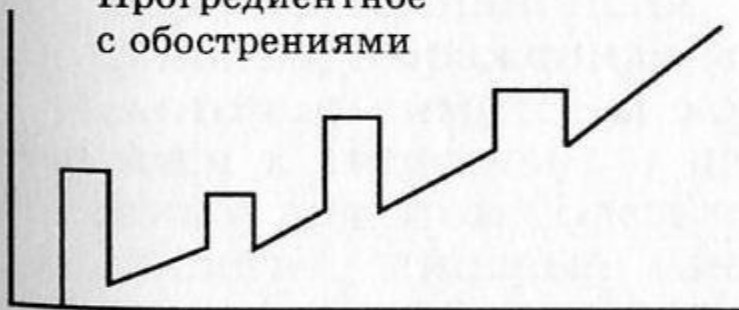
Ремиттирующее



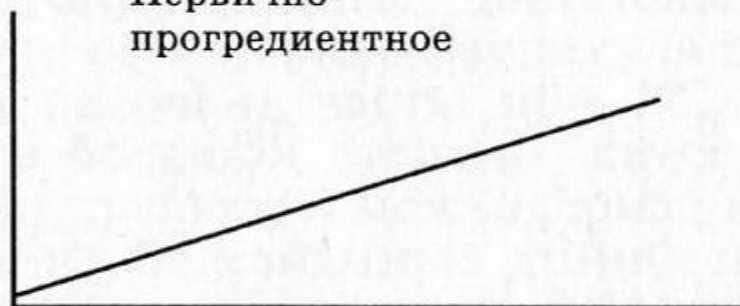
Вторично-прогрессирующее



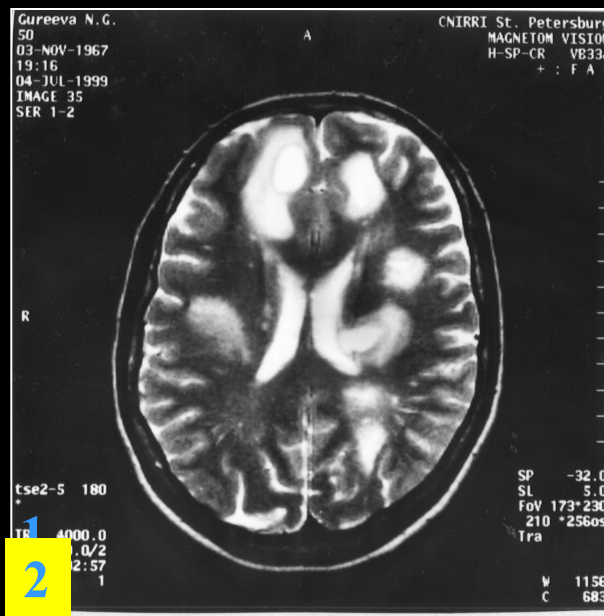
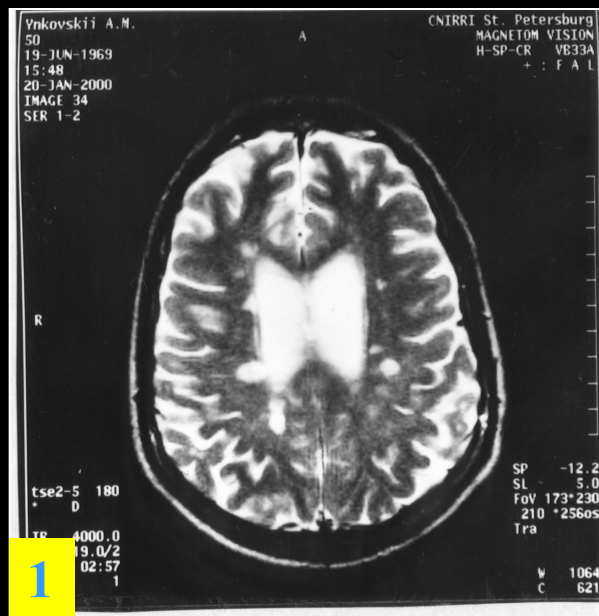
Прогрессирующее с обострениями



Первично-прогрессирующее

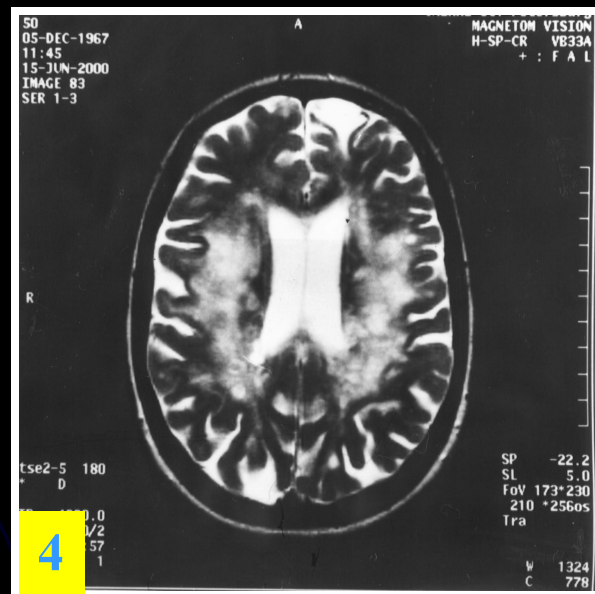
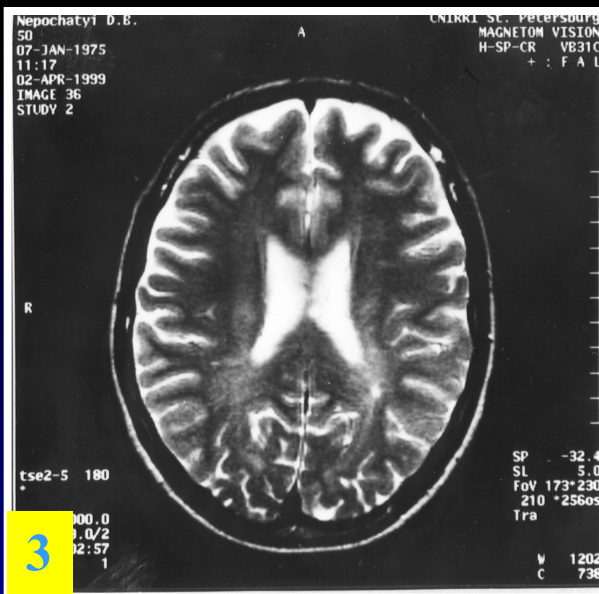


МРТ-ВАРИАНТЫ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗОЗА



1 Хр. воспалительная
демиелинизация
(79%)

2 О. воспалительная
демиелинизация
(9%)



3 Мультифокально-
дегенеративная
лейкоэнцефалопатия
(8%)

4 Мультифокально-
диффузная
лейкоэнцефалопатия
(4%)

КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА РС

(модификация 2005 г. критериев W.I.McDonald)

<i>Клинические проявления</i>	<i>Необходимые дополнительные исследования</i>
≥ 2 обострений, ≥ 2 очагов	-
≥ 2 обострений, 1 очаг	МРТ: диссеминация в пространстве * <i>или</i> 2 типичных МРТ-очага и ЦСЖ «+» ***
1 обострение, ≥ 2 очагов	МРТ: диссеминация во времени **
1 обострение, 1 очаг	МРТ: диссеминация в пространстве* <i>или</i> 2 типичных МРТ-очага и ЦСЖ «+» *** <i>и</i> МРТ: диссеминация во времени **
Прогрессирование не противоречащих РС симптомов на протяжении 1 года	≥ 2 признаков: а) МРТ: 9 Т2-очагов (или ≥ 4 очагов и ЗВП «+») б) МРТ спинного мозга: 2 фокальных Т2-очага в) ЦСЖ «+»***

КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА РС

(модификация 2005 г. критериев W.I.McDonald)

Клинические проявления

+

МРТ

+

ЦСЖ

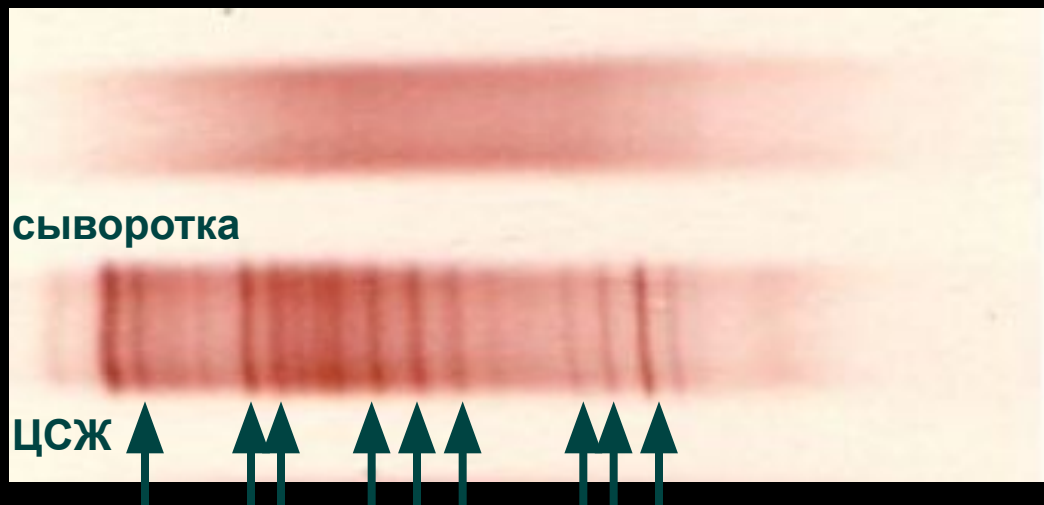
СПбГМУ им.И.П.Павлова,

+7 812 4997194 +7 812 2349039 spbraaci@spbraaci.ru

- Норма

поликлональный ответ в
крови и в ликворе

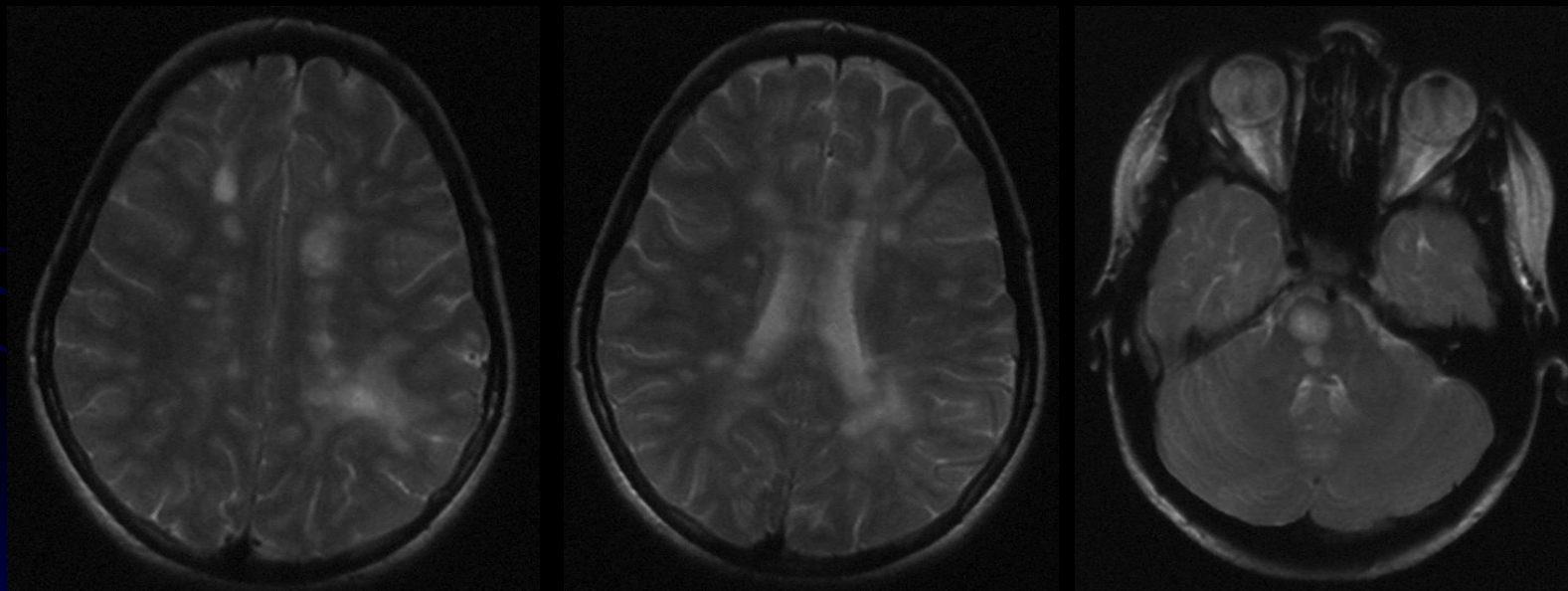
- Рассеянный склероз
олигоклональный ответ
только в ликворе:
65-80% КИС, 95% РС



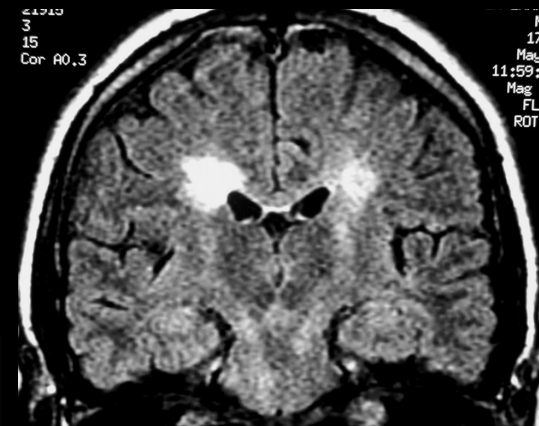
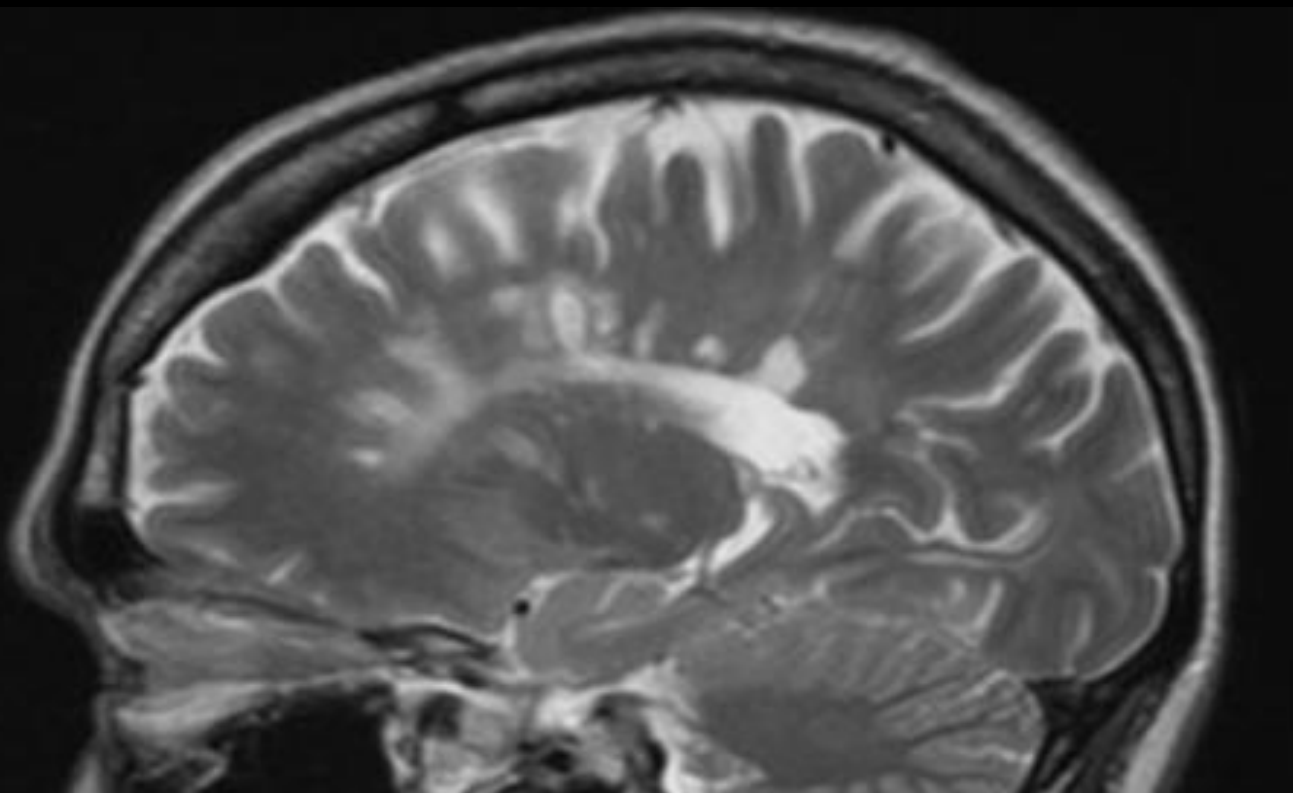
МРТ: диссеминация в пространстве

Наличие 3 из 4 признаков:

- а) 9 Т2-гиперинтенсивных очагов или 1 Gd+, включая спинальные очаги**
- б) перивентрикулярные очаги (≥ 3)**
- в) субкортикальные очаги (≥ 1)**
- г) инфратенториальные / спинальные очаги (≥ 1)**



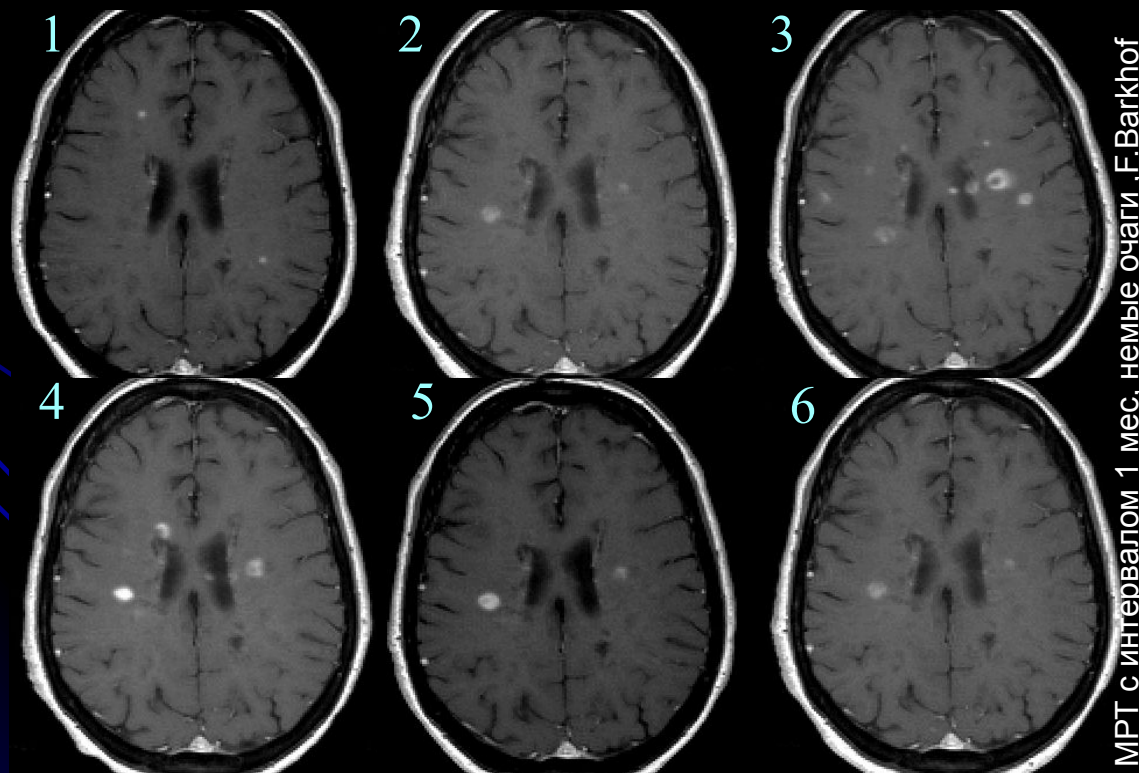
Поражение белого вещества и мозолистого тела:



очаги демиелинизации в головном мозге расположенные
перивентрикулярно и субкортикально

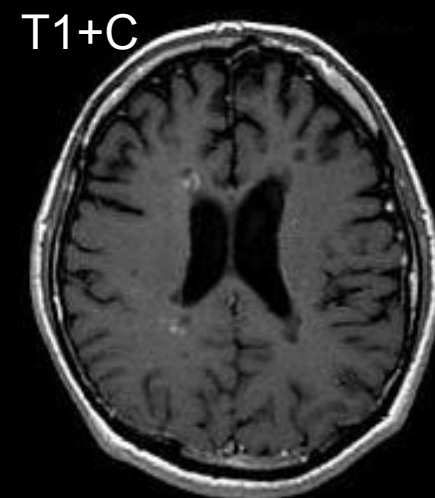
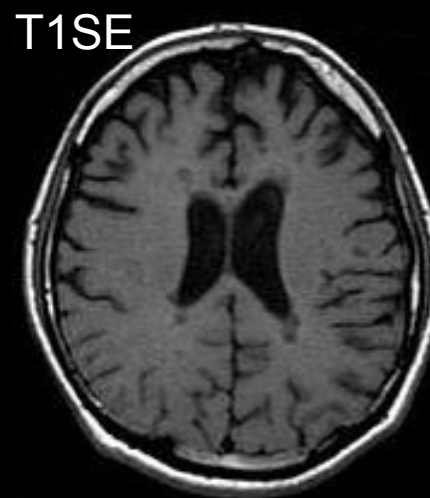
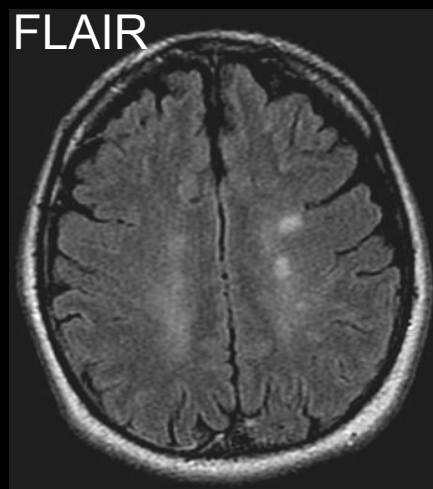
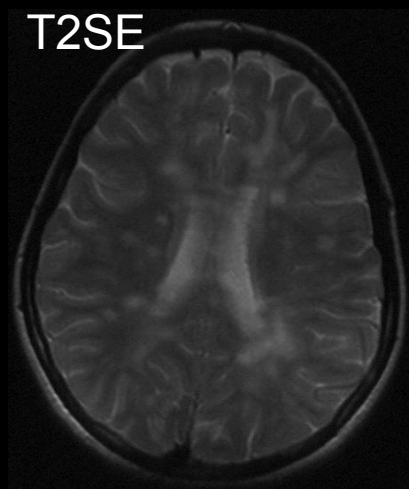
МРТ: диссеминация во времени

- а)** новый Т2-очаг по сравнению с МРТ, выполненной позднее 30 дней от начала первого обострения
- или*
- б)** 1 Gd+ очаг новой локализации спустя 3 месяца

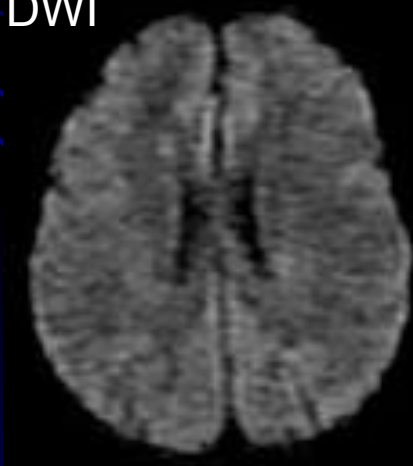


Алгоритм МРТ-исследования при РС

ЖНиП им.С.С.Корсакова, 2007, спец. выпуск 4 «Рассеянный склероз»

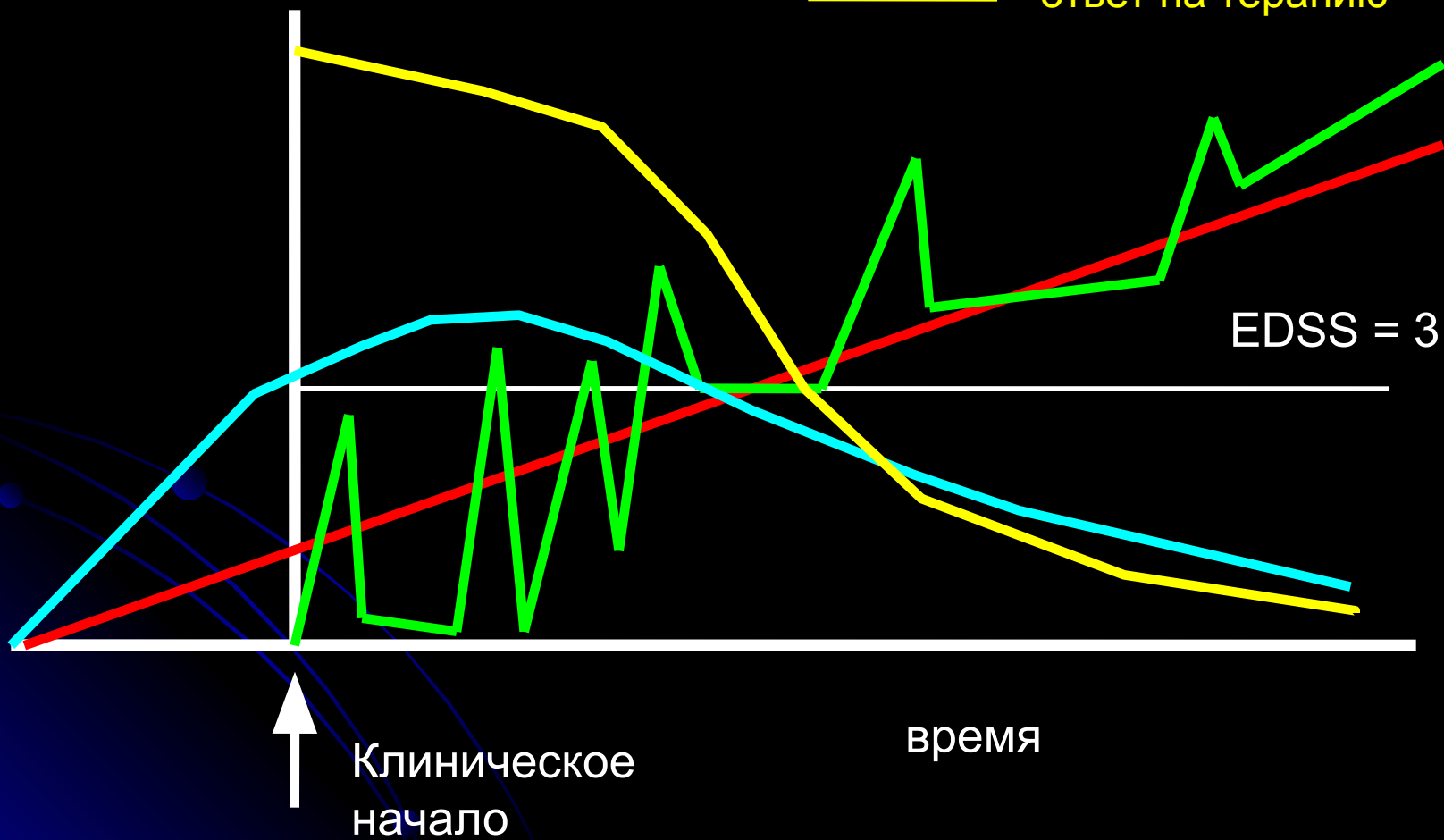


DWI



Гусев Е.И., Корниенко В.Н., Бойко А.Н., Пронин И.Н.
Ж. неврол. психиатр. им.С.С.Корсакова, 2007,
спецвыпуск «Рассеянный склероз», 4: 142-143.

- воспаление
- дегенерация
- неврологические
симптомы
- ответ на терапию



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

Препараты, изменяющие течение РС (ПИТРС)

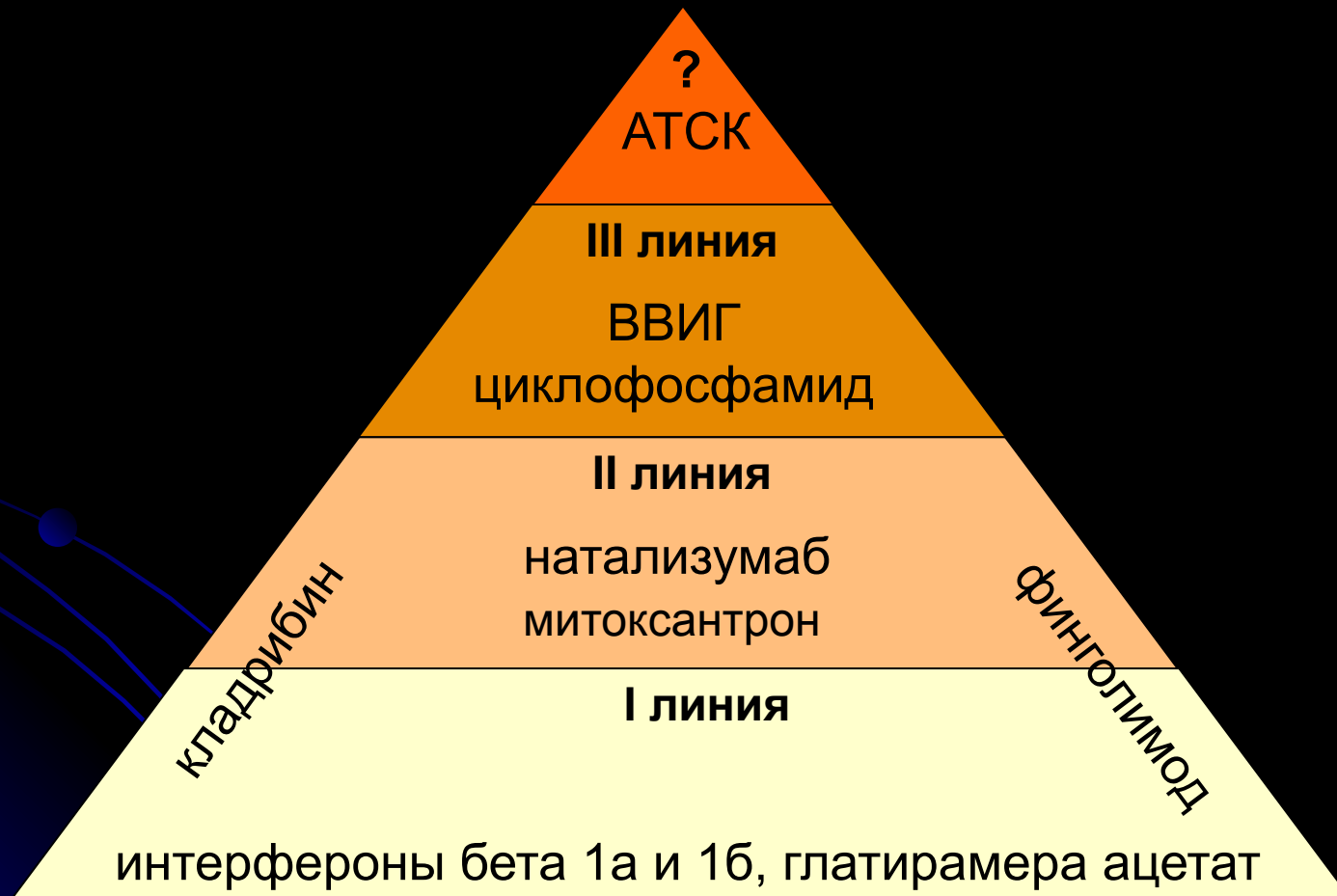
Препараты I линии:

- 1993 Betaferon[®] (interferon beta -1b)
- 1996 Avonex[®] (interferon beta -1a)
- 1996 Copaxone[®] (glatiramer acetate)
- 2002 Rebif 44[®] (interferon beta -1a)

Препараты II линии:

- 2000 Novantrone[®] (mitoxantrone)
- 2004 Tysabri[®] (natalizumab)

Препараты, изменяющие течение РС



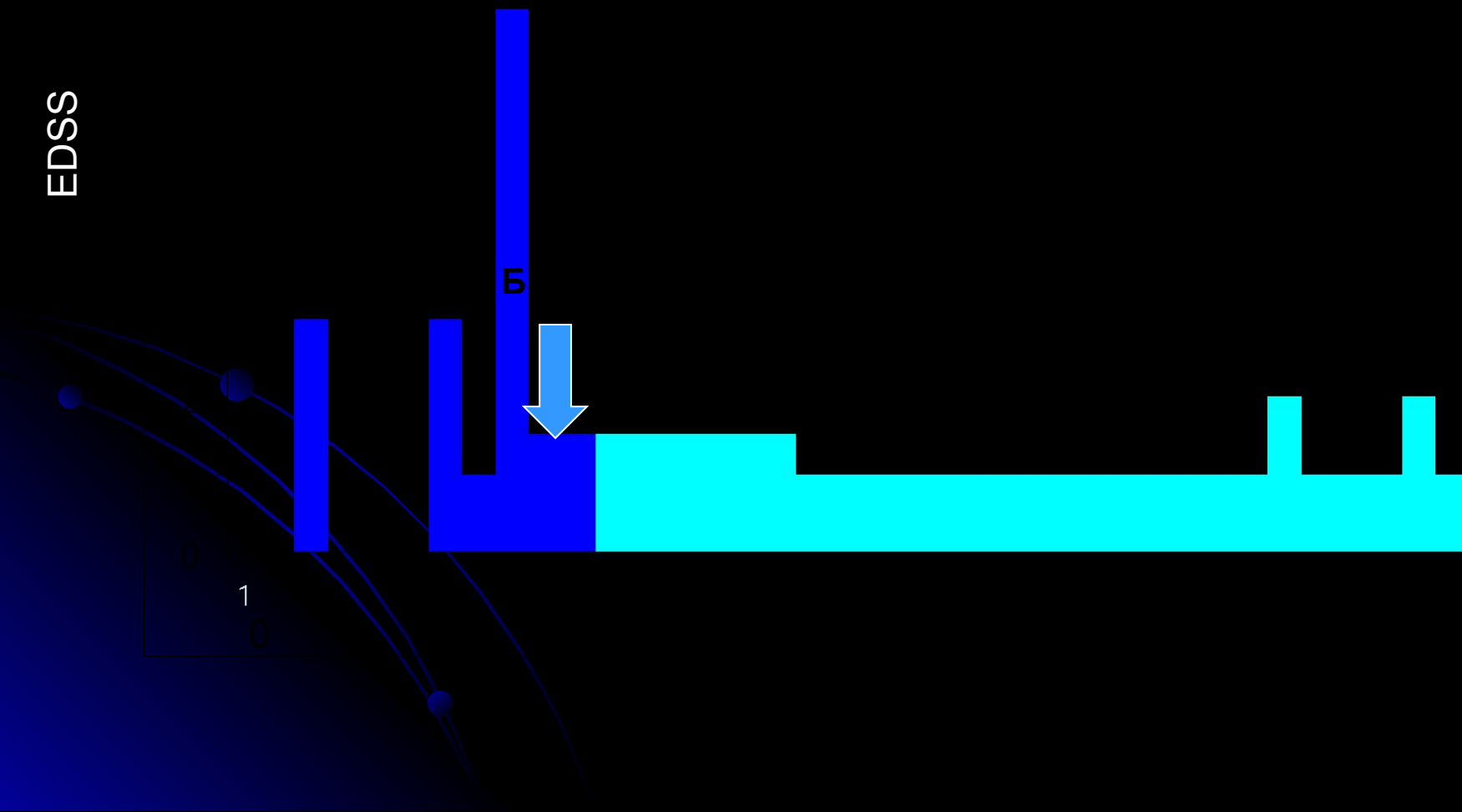
РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

иммуномодулирующее лечение

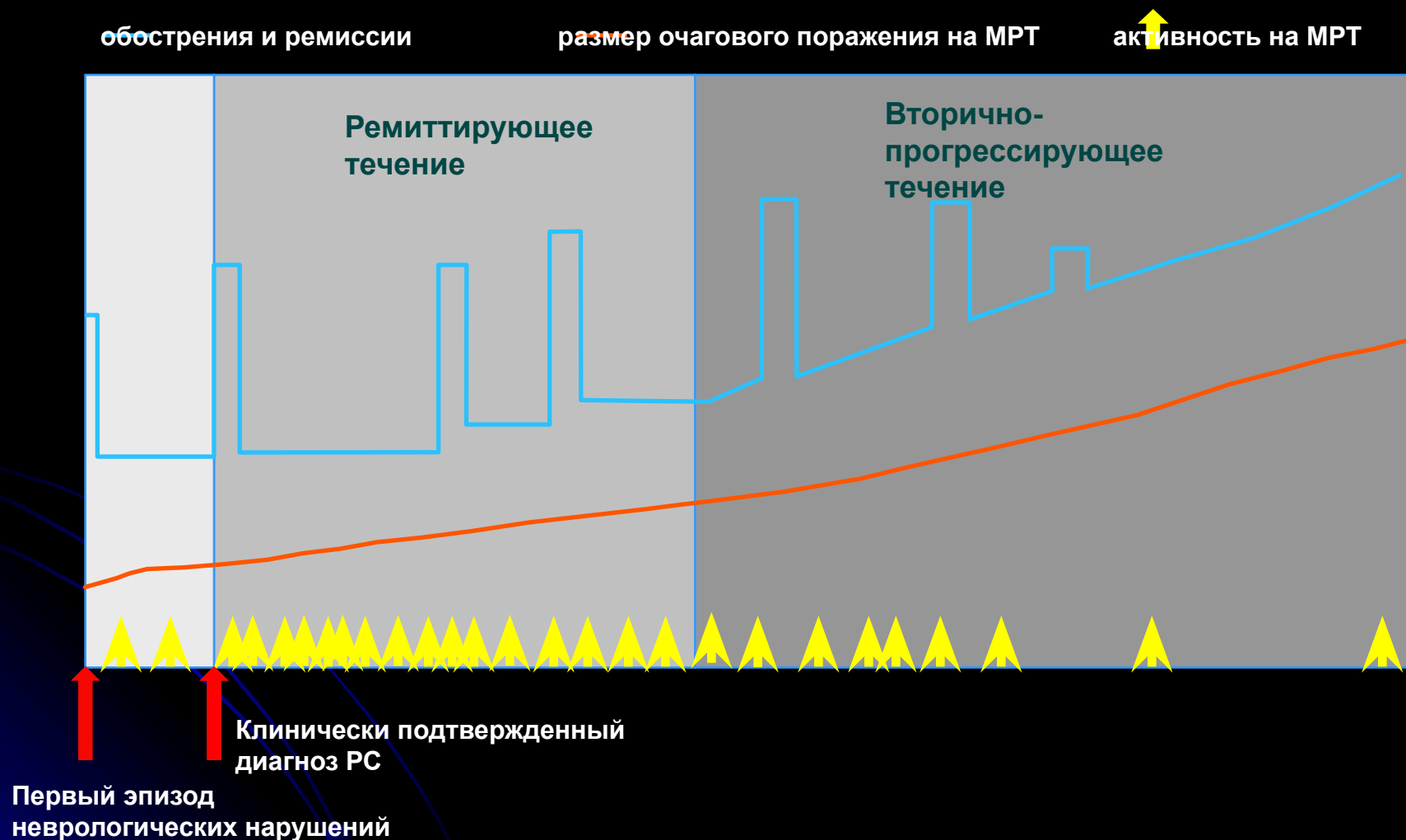
Что мы ожидаем:

- **Снижение частоты обострений на 30-40% vs плацебо**
- **Снижение частоты тяжелых обострений до 50%**
- **Замедление прогрессирования инвалидизации**

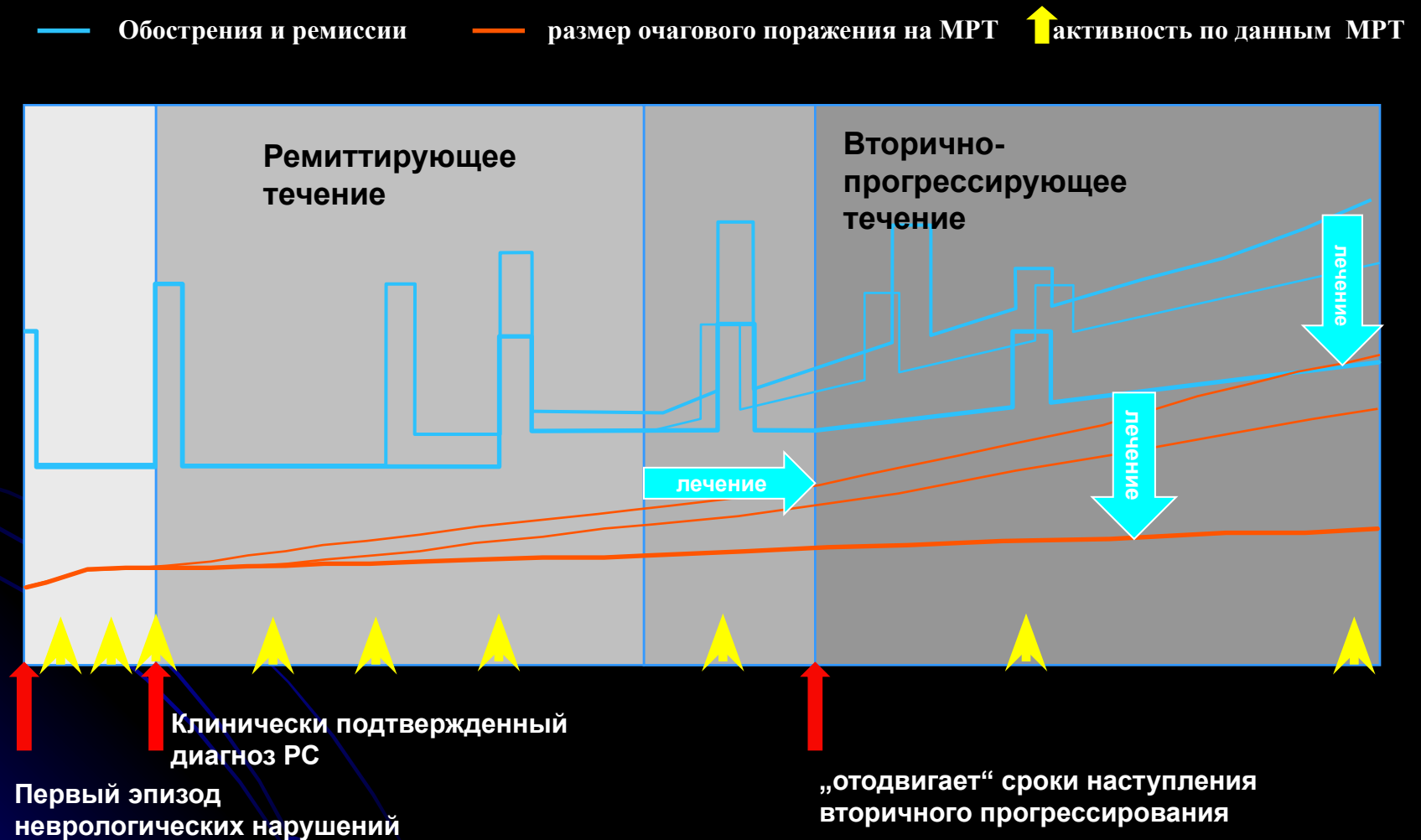
Динамика EDSS у больной М.



Течение РС у большинства больных



Течение РС на фоне лечения



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

НЕДОСТАТКИ ЛЕЧЕНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

- Частые инъекции (ежедневно или через день) при длительном лечении
- Нежелательные эффекты (гриппоподобный синдром, спастичность)
- Подавление клинической активности на 30%, у части больных эффект минимальный
- Незначительное влияние на прогрессирование инвалидизации