

СНК кафедры неврологии л/ф РНИМУ им.Н.И.Пирогова



МИЕЛИНОПАТИИ И МИЕЛИНОКЛАСТИИ. БОЛЕЗНЬ БИНСВАНГЕРА

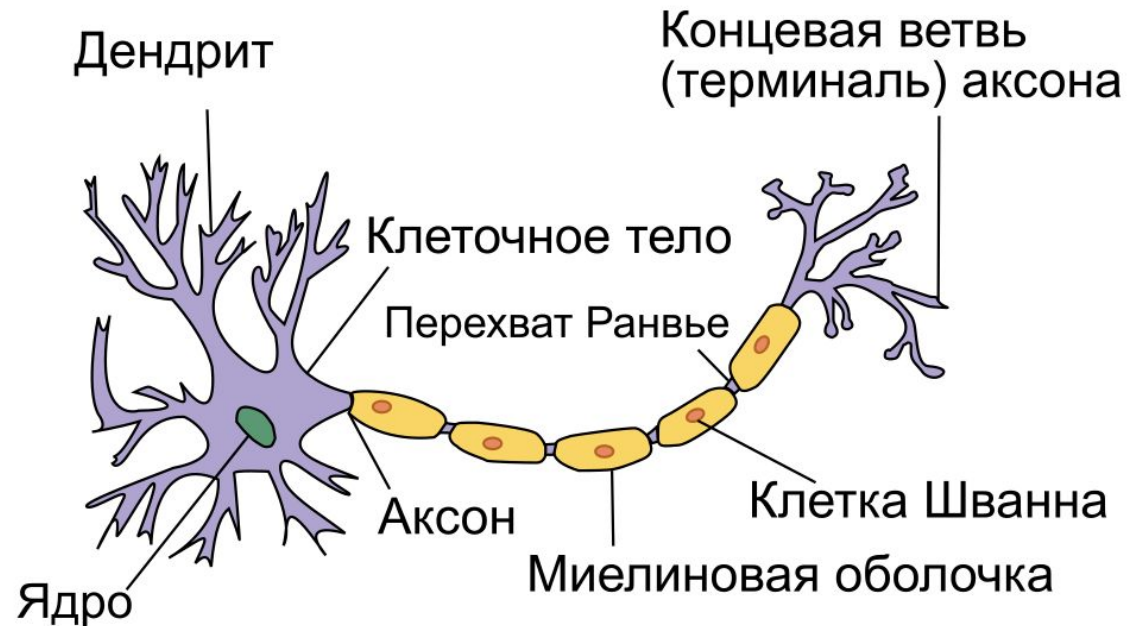
Волкова Екатерина Ильинична

РНИМУ им. Н.И.Пирогова

Группа 1.5.04в

СТРОЕНИЕ НЕЙРОНА

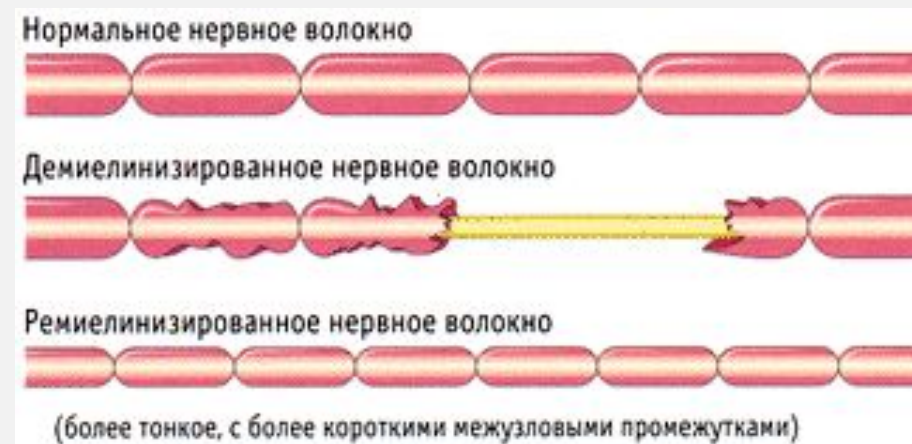
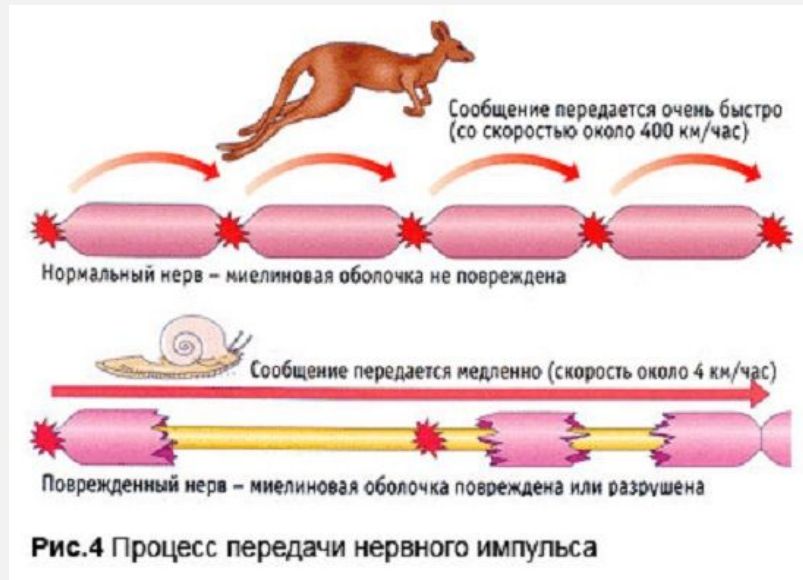
Типичная структура нейрона



Миелин – это вещество, которое обволакивает длинные и короткие отростки нервных клеток. С его помощью электрический импульс достигает скорости 100 м/с. Демиелинизирующий процесс ухудшает проводимость сигнала, отчего снижается скорость передачи нервного импульса.

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Демиелинизация— патологический процесс, представляющий собой избирательное повреждение миелиновой оболочки, проходящей вокруг нервных волокон центральной или периферической нервной системы. Это приводит к нарушению функций миелиновых нервных волокон.
- Демиелинизирующие заболевания — заболевания, основным патологическим процессом при которых является демиелинизация.



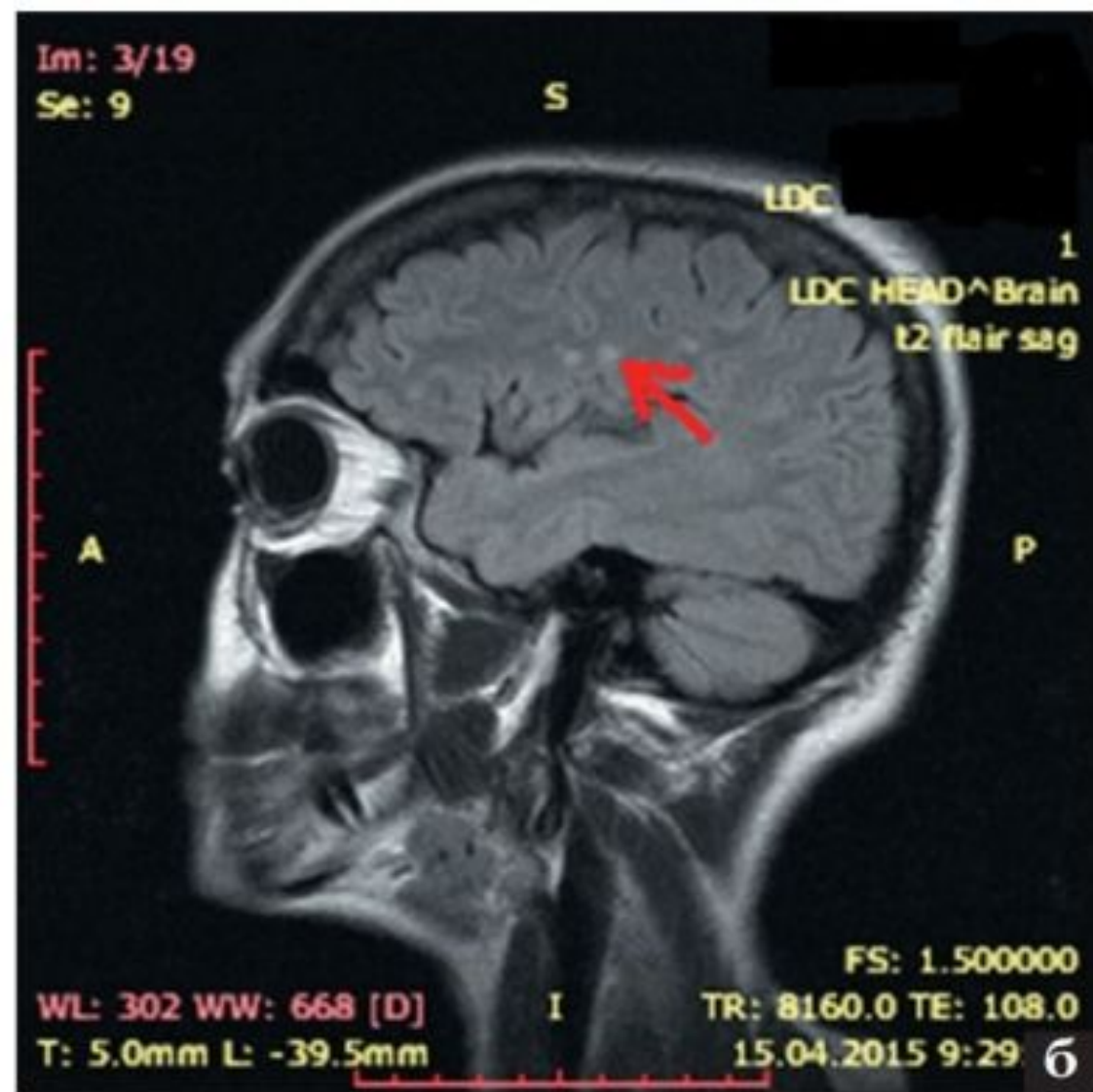
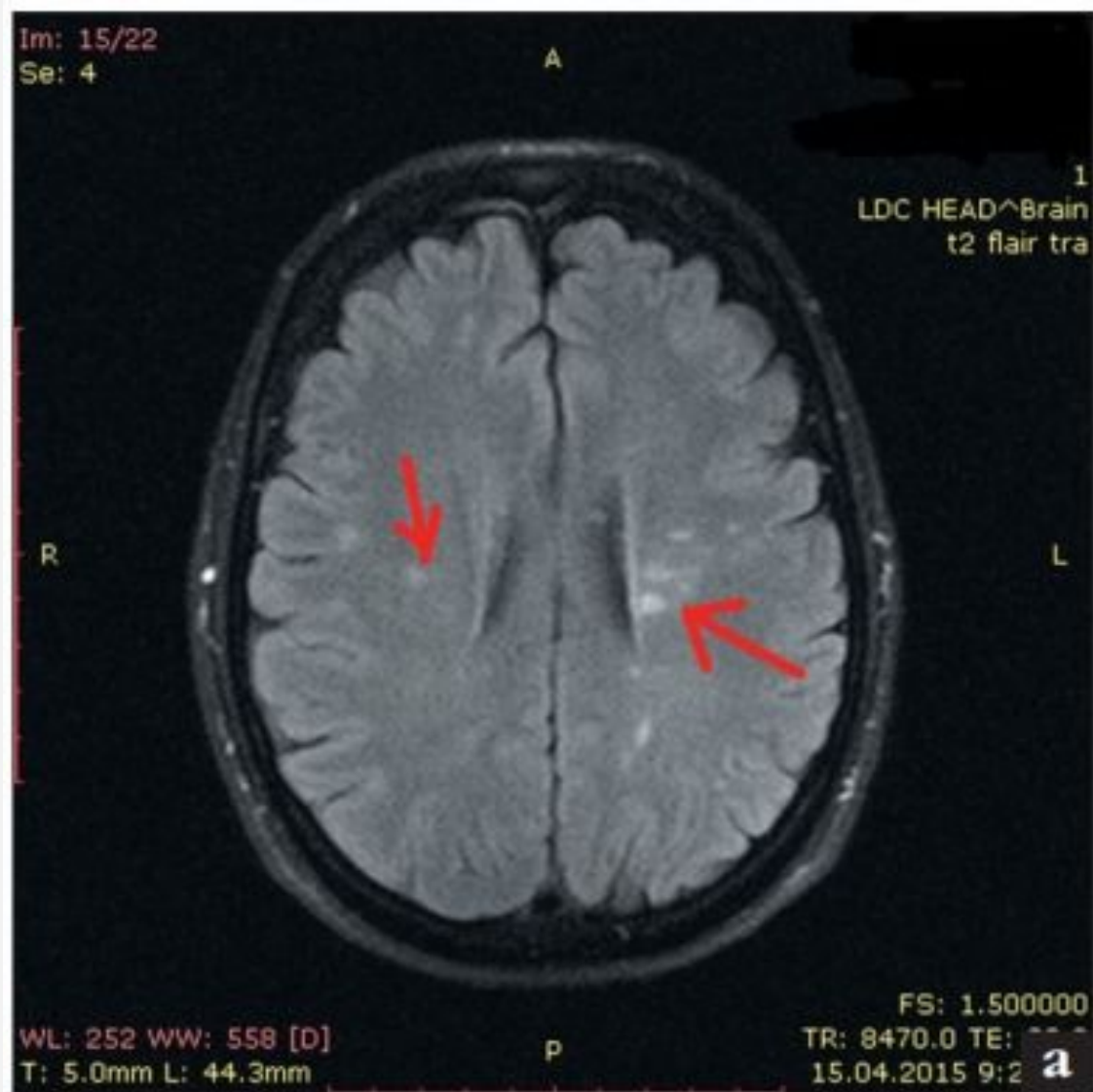


Рис. 3. МРТ головного мозга, множественные очаги демиелинизации: а) аксиальная проекция; б) саггитальная проекция

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.
- **МИЕЛИНОКЛАСТИЯ** — разрушение нормально синтезированного миелина под влиянием различных воздействий, как внешних, так и внутренних.

МИЕЛИНОКЛАСТИИ

- A. Заболевания с воспалительной демиелинизацией (имеют отличительную особенность – вероятную аутоиммунную этиологию. Все остальные – четко установленный этиологический фактор)
- идиопатические (рассеянный склероз, диффузный склероз, оптикомиелит Дэвика, острый поперечный миелит и др.);
 - постинфекционного и поствакцинального происхождения (острый рассеянный энцефаломиелит, острый геморрагический лейкоэнцефалит и др.).
- B. Заболевания, связанные с прямой вирусной инфекцией (подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия).
- C. Заболевания с метаболической демиелинизацией (центральный понтинный миелинолиз, болезнь Маркиафавы–Биньями, В12-дефицитное состояние и др.).
- D. Заболевания с ишемической и postanоксической демиелинизацией (болезнь Бинсвангера, postanоксическая энцефалопатия).

МИЕЛИНОПАТИИ

Заболевания наследственного характера, преимущественно связанные с дисмиелинизацией

- A. **Лейкодистрофии.** - (прогрессирующие склерозы мозга) - наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы, обусловленные генетическим дефектом ферментов, участвующих в метаболизме липидов, преимущественно миелина, и характеризующиеся прогрессирующим распадом миелина и вторичной гибелью нервных клеток.
- B. **Болезнь Канавана.** Развитие болезни Кэнэвэн обусловлено дефектом гена *ASPA*, находящегося на коротком плече 17-й хромосомы (локус 17p13.2) и ответственного за синтез фермента аспартоцилазы, который обеспечивает деградацию токсичного N-ацетиласпартата. Это ведёт к нарушению образования миелиновой оболочки нервных волокон мозга.
- C. **Болезнь Александра** - заболевание, проявляющееся в раннем детском возрасте (до года), является наследственным. Аутосомно-доминантный тип передачи. Свойственны нарушения метаболизма в астроцитах. Наблюдается задержка умственного развития, увеличение массы головного мозга, высокая температура, судорожные припадки, слабый мышечный тонус, прогрессирующая гидроцефалия, пирамидные знаки.
- D. **Аминоацидурии (фенилкетонурия и др.)** - повышенное выведение с мочой одной или нескольких аминокислот или промежуточного продукта аминокислотного обмена, в норме не содержащегося в моче, что вызывает нарушение метаболизма липидов в головном мозге.

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ БЕЛОГО ВЕЩЕСТВА ГОЛОВНОГО МОЗГА



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагноз признак	Заболевания белого вещества головного мозга	Опухоль головного мозга	Гепатоцеребральная дистрофия
Начало заболевания	Постепенное, реже острое	В любом возрасте, постепенное начало	От 5 до 50 лет, остро или довольно постепенно. Нарушение медного обмена
КТ и МРТ головного мозга	Обширные двусторонние очаги пониженной плотности	Картина объемного процесса - опухоль, перифокальный отек, смещение срединных структур, сдавление желудочков, гидроцефалия	КТ - умеренная диффузная атрофия МРТ - повышение интенсивности сигнала в T2 режиме от базальных ганглиев, таламуса, ствола и белого вещества полушарий
Глазное дно	Атрофия зрительных нервов вплоть до слепоты, амавроз, иногда застойные соски зрительных нервов, ретробульбарный неврит зрительного нерва	Застойные соски зрительных нервов	Наличие кольца Кайзера-Флейшера
Неврологическая симптоматика	Полиморфная – изменение психики, интеллекта, галлюцинации, эпилептические припадки, гиперкинеза, парезы, атаксия	Очаговая симптоматика в зависимости от локализации опухоли, признаки внутричерепной гипертензии	Экстрапирамидные нарушения, ригидность, тремор, хорей, дистония

БОЛЕЗНЬ БИНСВАНГЕРА

Впервые описана в 1894 г. немецким невропатологом и психиатром Отто Людвигом Бинсвангером, а в 1902 г. выделена как отдельное заболевание его учеником Алоисом Альцгеймером и получила название

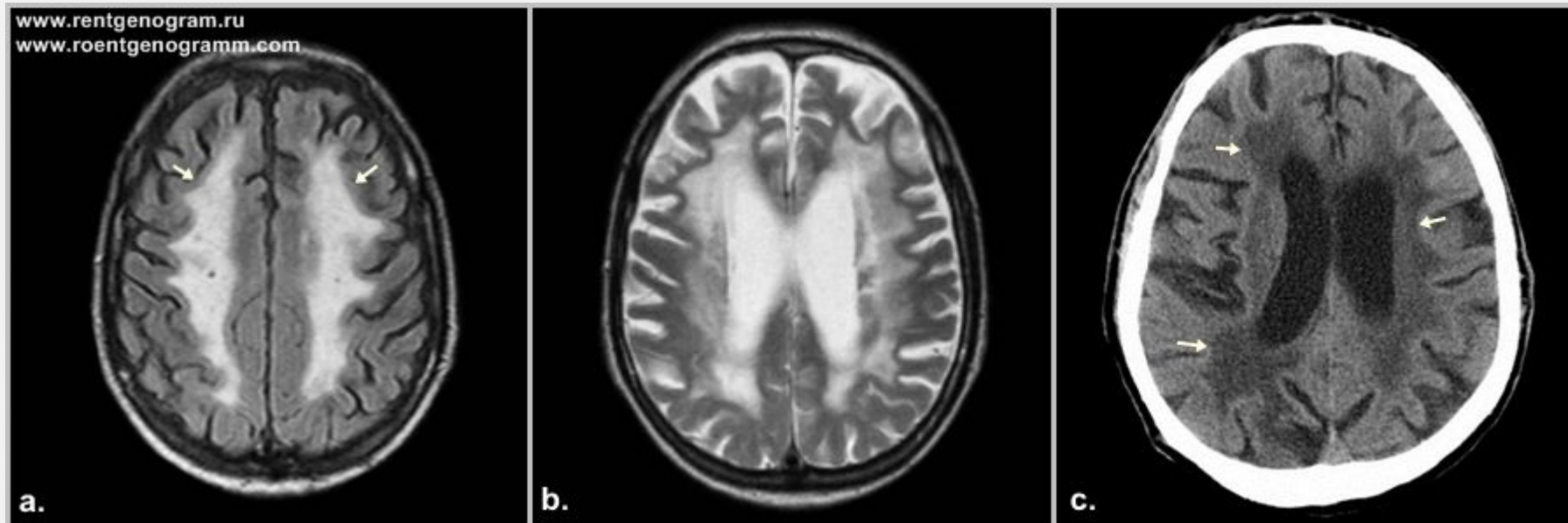
«Болезнь Бинсвангера»



Людвиг Бинсвангер
(13 апреля 1881,— 5 февраля 1966)

БОЛЕЗНЬ БИНСВАНГЕРА

- **Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия (болезнь Бинсвангера)** – это хроническое прогрессирующее заболевание головного мозга, развивающееся при гипертонической болезни, клинико-морфологическим выражением которого является субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия, приводящая в конечном итоге к деменции и протекающая с эпизодами острого развития очаговой симптоматики или с прогрессирующими неврологическими расстройствами, связанными с поражением белого вещества полушарий головного мозга.



Диффузно распространенные обширные двусторонние относительно симметричные участки глиоза, расположенные в полуовальных центрах, имеющие гиперинтенсивный МР-сигнал по T2 и Flair (рис.3а, рис.3б), а так же гиподенсными зонами на КТ (рис.с).

БОЛЕЗНЬ БИНСВАНГЕРА



Главным предрасполагающим фактором развития болезни Бинсвангера является артериальная гипертония (примерно в 95—98 % всех случаев). Известно, что болезнь Бинсвангера может настичь даже в относительно молодом возрасте – до 35 лет.

Также причинами заболевания могут являться амилоидная ангиопатия и CADASIL – церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией

На горизонтальном срезе на уровне боковых желудочков (МРТ, T2-взвешенное изображение) в перивентрикулярном белом веществе, лучистом венце и чечевицеобразном ядре видны многочисленные участки повышенной интенсивности сигнала (отмечены стрелками). Такие же участки встречаются и в норме, однако при сосудистой деменции они более выражены.

ЖАЛОБЫ

- нарушение сна – больной плохо засыпает или спит с частыми пробуждениями;
- раздражительность;
- нарушение способности к синтезу и обработке информации, необходимой для решения проблем и принятия решений;
- забывчивость;
- утомляемость при длительной умственной работе;
- снижение памяти;
- нарушение внимания;
- снижение способности к обучению.

Клинические симптомы должны иметь неуклонно-прогредиентное течение, с возможными периодами длительной стабилизации, при этом для постановки диагноза необходимо наличие когнитивных нарушений достигающих в поздних стадиях степени деменции (слабоумия)

ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

При осмотре выявляются признаки, субкортикальной энцефалопатии:

- сочетание пирамидных и мозжечковых симптомов;
- нарушение ходьбы – паркинсонического характера, сенильная походка или "магнитная походка", паратонии;
- недержание мочи при наличии "спастического" мочевого пузыря,
- дизартрия в сочетании с псевдобульбарным параличом;
- возможны эпилептические припадков и миоклонии;
- синдром деменции;
- на последнем этапе заболевания клиническая картина представлена слабоумием, полной беспомощностью больного, которые не ходят, не обслуживают себя, не контролируют функцию тазовых органов;
- в поздних стадиях заболевания существенно ограничена трудоспособность и социальная адаптация больных.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. ЭКГ: возможны гипертрофия левого желудочка;
2. УЗДГ: возможны признаки нарушения кровотока по магистральным артериям головы;
3. Офтальмоскопия (исследование глазного дна): застойные изменения дисков зрительных нервов в сочетании с ретинопатией.
4. ЭЭГ (при наличии судорожного синдрома): выявление эпилептической активности.
5. МРТ (в T2 режиме и последовательности FLAIR) или КТ:

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ НА МРТ

- a. Многочисленные очаги и сливные зоны глиоза в белом веществе лобных и теменных долей.
- b. Зоны выраженного глиозирующего лейкоареоза по контуру боковых желудочков ([рис. 1](#)).
- c. Множественные дисциркуляторные кривлюры (расширение периваскулярных пространств) с выраженным перифокальным глиозом ([рис. 4](#)).
- d. Расширение боковых желудочков головного мозга с формированием умеренно выраженной бивентрикулярной внутренней гидроцефалии ([рис. 2](#)).
- e. Постишемические лакунарные кисты в проекции ствола мозга ([рис. 3](#)).
- f. Истончение мозолистого тела с глиозирующими изменениями вследствие диффузной церебральной атрофии ([рис. 3](#)).

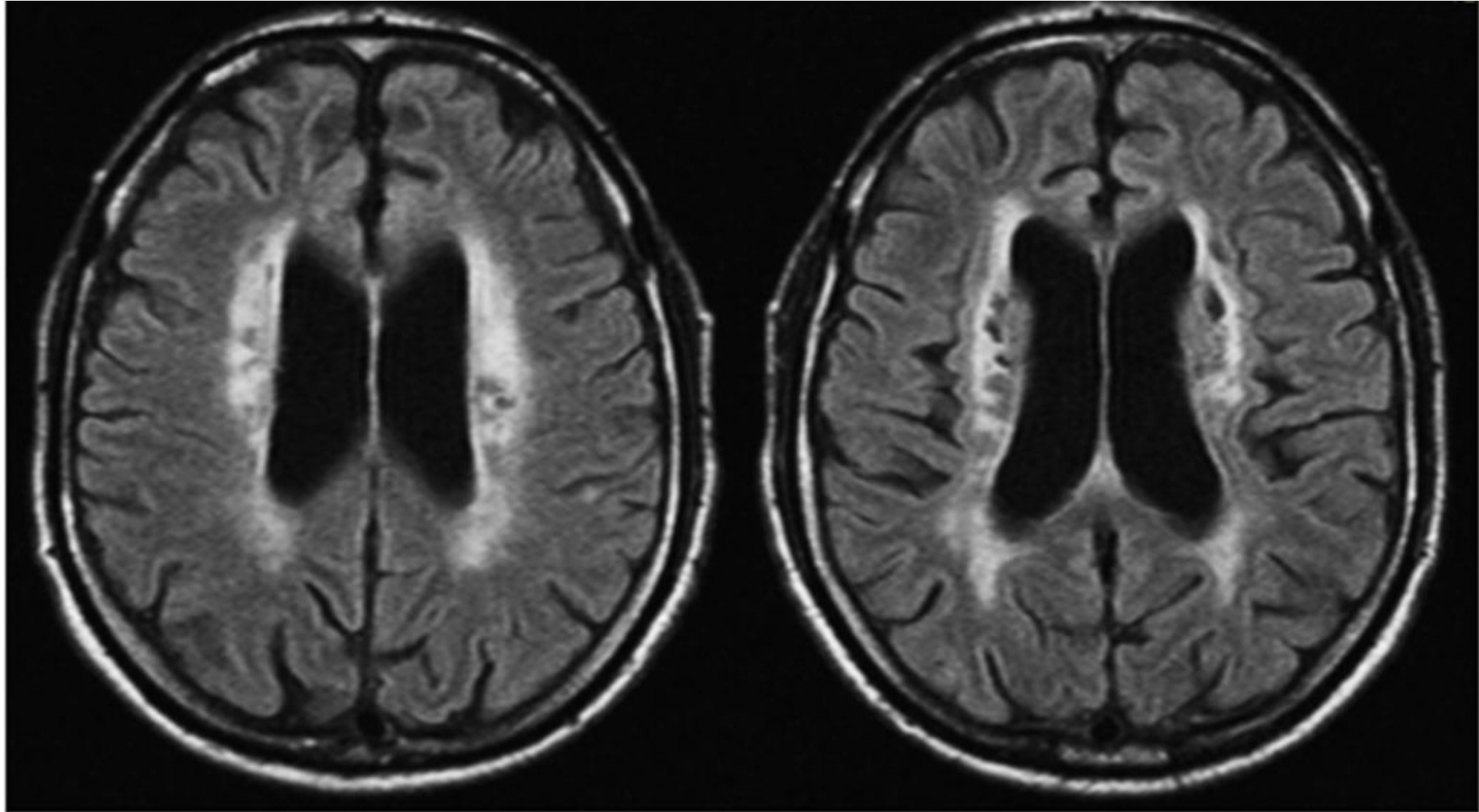


Рис.1. МРТ головного мозга, T2-FLAIR акс. сканы: множественные очаги и сливные зоны хронической ишемии в белом веществе лобных и теменных долей; перивентрикулярный лейкоареоз

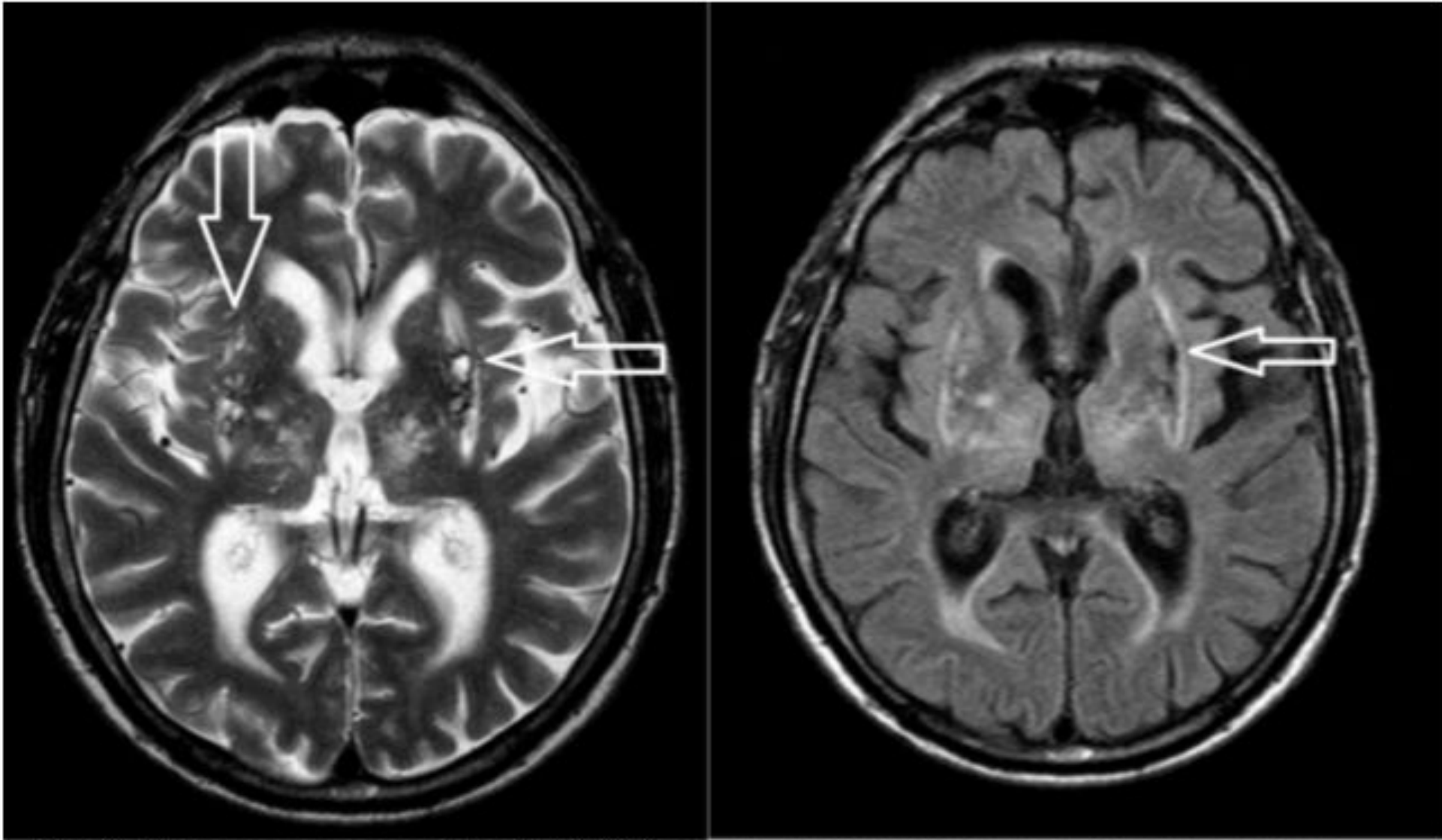


Рис.4. МРТ головного мозга, T2 и T2-FLAIR акс. сканы: множественные дисциркуляторные кривлюры с выраженным перифокальным глиозом

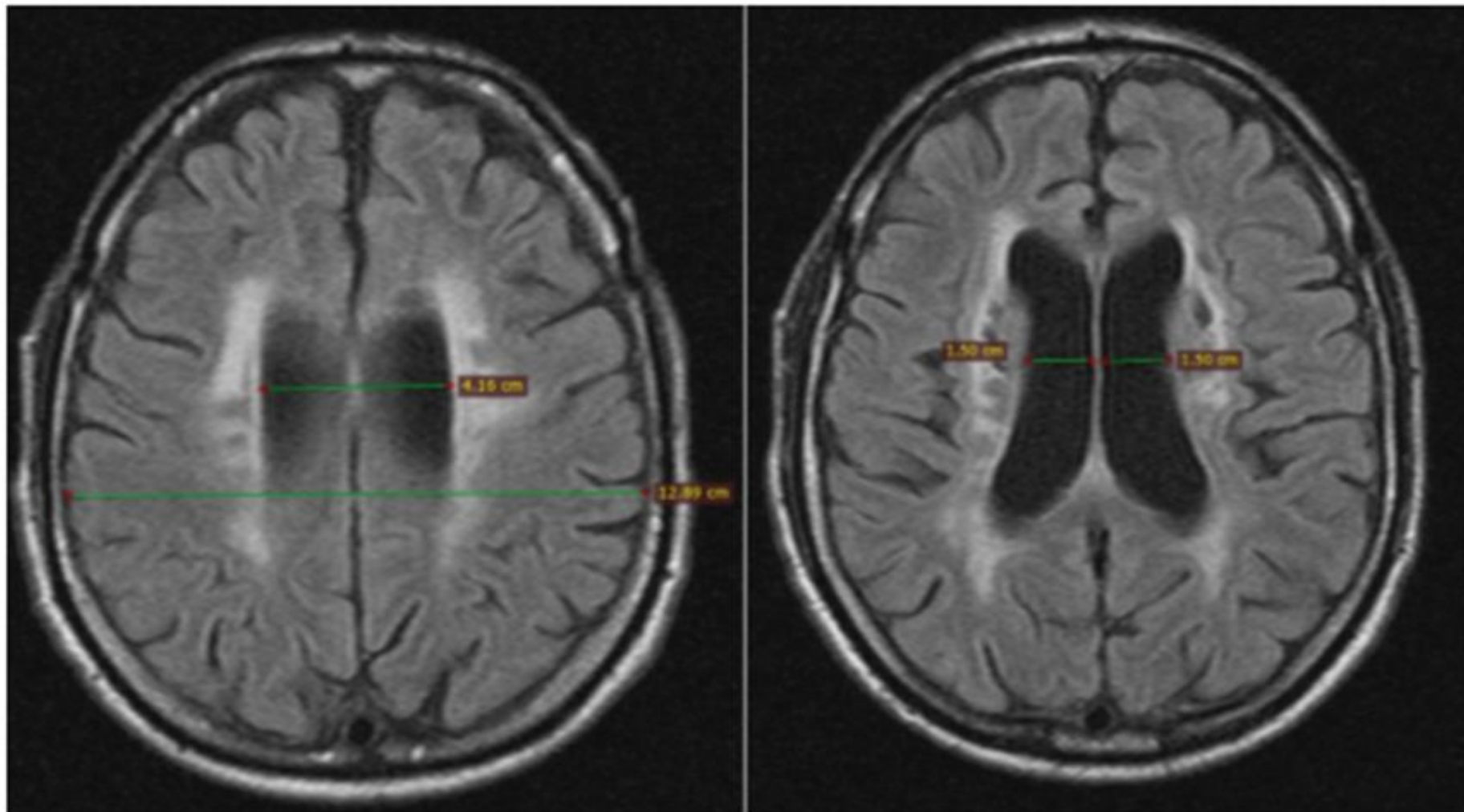


Рис.2. МРТ головного мозга, T2-FLAIR акс. сканы: симметричное расширение боковых желудочков с формированием умеренно выраженной бивентрикулярной внутренней гидроцефалии (индекс боковых желудочков – 32,3)



Рис. 3. МРТ головного мозга, T1-сагит. скан: постинсультные лакунарные кисты в проекции ствола головного мозга (белые стрелки); истончение и деформация мозолистого тела вследствие глиозирующих изменений (черные стрелки)

ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА

Болезнь Бинсвангера диагностируют при наличии у пациента:

1. Деменции (она должна выявляться при клиническом исследовании и подтверждаться нейропсихологическим исследованием).
2. Двух признаков из следующих:
 - а) сосудистые факторы риска или признаки системного сосудистого заболевания (например, артериальная гипертензия, сахарный диабет, инфаркт миокарда в анамнезе, аритмия, застойная сердечная недостаточность);
 - б) признаки сосудистого поражения головного мозга: инсульт в анамнезе или очаговая пирамидная или сенсорная неврологическая симптоматика;
 - в) «субкортикальные» неврологические расстройства (нарушения ходьбы паркинсонического характера, сенильная походка или «магнитная» походка; паратонии; недержание мочи при наличии «спастического» мочевого пузыря).
3. Двухстороннего лейкоареоза по данным КТ головного мозга или двухсторонних множественных или диффузных высокоинтенсивных участков в белом веществе полушарий головного мозга размером более 2 x 2 см при T2-взвешенной МРТ.

Дифференциальный диагноз

МРТ-показатели сосудистого поражения головного мозга имеют значение только в совокупности с клиническими данными. Отсутствие сосудистого поражения мозга по данным МРТ свидетельствует против сосудистой этиологии деменции.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения:

- предотвратить или отдалить прогрессирование;
- улучшение качества жизни.

Тактика лечения:

- контроль приема лекарственных препаратов;
- максимальное ограничение приема препаратов, способных ухудшить когнитивные функции, в том числе психотропных средств (особенно бензодиазепинов, барбитуратов, нейролептиков), средств с антихолинергической активностью.

ЛЕЧЕНИЕ(ПРОДОЛЖЕНИЕ)

Немедикаментозное лечение: (режим, диета и пр.)

- создание комфортной, безопасной, максимально упрощенной среды вокруг пациента;
- поддержание четкого режима дня больного;
- контроль питания, выполнение гигиенических мероприятий.

Профилактические мероприятия:

Лечение артериальной гипертензии, атеросклероза, снижение уровня липидов, соблюдение диеты с низким содержанием холестерина, использовать оливковое масло, здорового образа жизни.

Когнитивные упражнения – заставлять мозг работать, читать, учить, пересказывать.

ЛЕЧЕНИЕ(ПРОДОЛЖЕНИЕ)

Перечень основных лекарственных средств:

Контроль АД. Смотрите клинический протокол «Артериальная гипертензия»

Препараты для коррекции когнитивных нарушений:

- галантамин 15 мг/сут.;
- мемантин от 5 мг до 10 мг;
- донепезил 5 мг перед сном (максимальная суточная доза 10 мг).

Гемангиокорректоры:

- декстран 200 - 400 мл внутривенно капельно 3-5 дней.

Индикаторы эффективности лечения:

- улучшение или стабилизация симптомов;
- улучшение качества жизни;
- продление полноценной трудоспособной жизни людей, страдающих ББ и возможность максимально отсрочить развитие инвалидности.

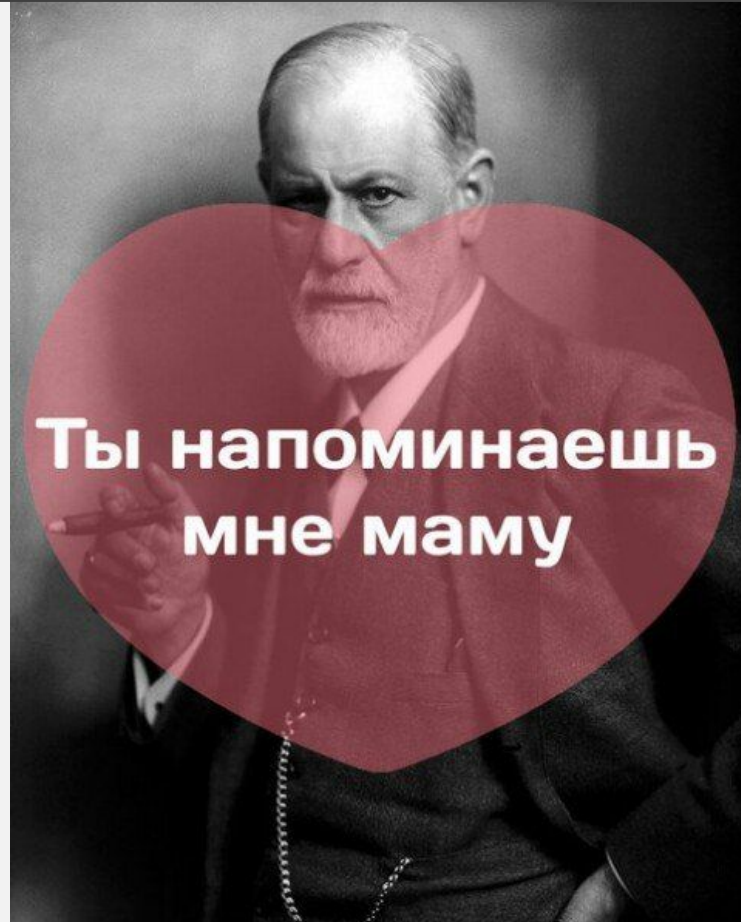
Перечень основных лекарственных средств:

Препараты для коррекции функций мочеиспускания:

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Т.И. Стеценко. Демиелинизирующие заболевания ЦНС., Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, НейроNews. 1 (12) ' 2013
2. Вторушин С.В., Гребенюк О.В., Алифирова В.М., Христенко К.Ю., Васильченко Д.В., Валикова Т.А.,Рязанцева А.А. Клинико-морфологический анализ случая летального исхода пациента с болезнью Бинсвангера. Бюллетень сибирской медицины. 2017; 16 (1): 179–185
3. Гусев Е. И., Бойко А. Н. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы // Consilium medicum. — 2002. — Т. 2, № 2.
4. КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ БЕЛОГО ВЕЩЕСТВА ГОЛОВНОГО МОЗГА 2016г.
5. Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия. Болезнь Бинсвангера > Клинические протоколы МЗ РК – 2015
6. Шмидт Т.Е. Редкие демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы. Неврологический журнал. 2016; 21 (5): 252–264. DOI
7. ИЗБРАННЫЕ ЛЕКЦИИ ПО КЛИНИЧЕСКОЙ ГЕНЕТИКЕ ОТДЕЛЬНЫХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ под редакцией: академика РАМН, профессора Е.И. Гусева, профессора А.Н. Бойко, профессора М.Ю. Мартынова Москва 2009
8. П.Ф. Литвицкий, Л.Д. Мальцева. Нарушения обмена белков, аминокислот и нуклеиновых кислот. Вопросы современной педиатрии. 2015; 14 (1): 95–107
9. БОЛЕЗНЬ БИНСВАНГЕРА: ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА (НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ) Чистякова Д.М., врач-рентгенолог, ООО «МРТ-Эксперт Пермь»

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!



**Ты напоминаешь
мне маму**

С ДНЕМ ВСЕХ ВЛЮБЛЕННЫХ!