



# Рассеянный склероз.

## Этиология и патогенез.

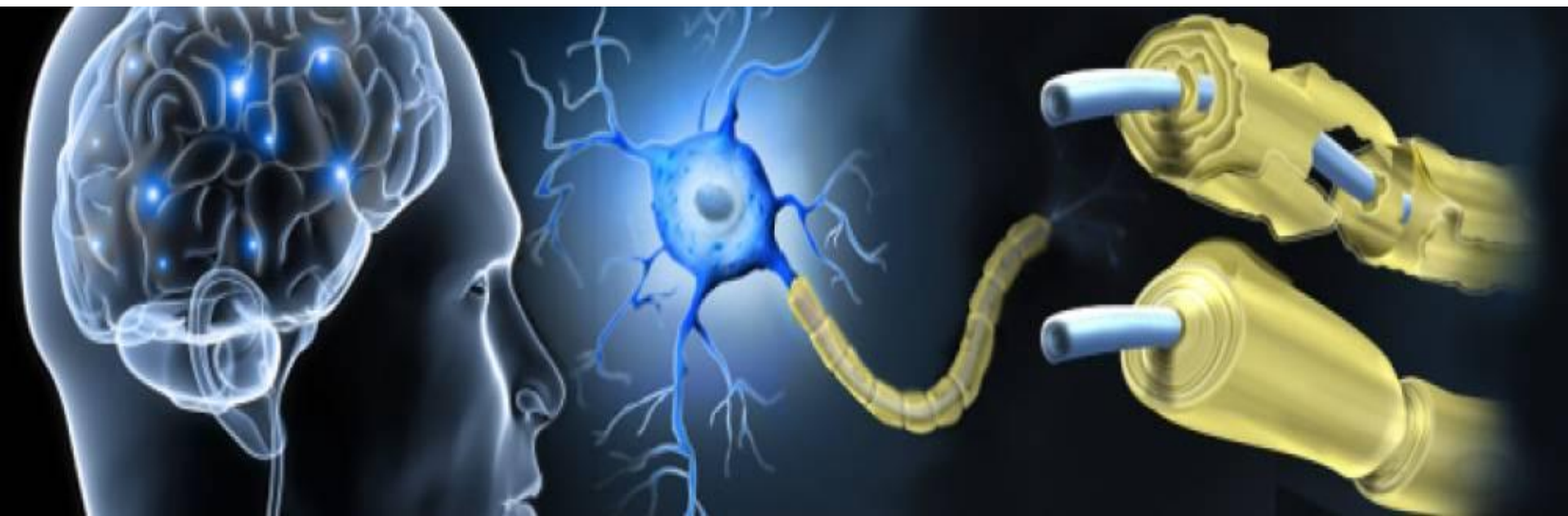
**Рассеянный склероз** — хроническое аутоиммунное заболевание, при котором поражается миелиновая оболочка нервных волокон головного и спинного мозга.



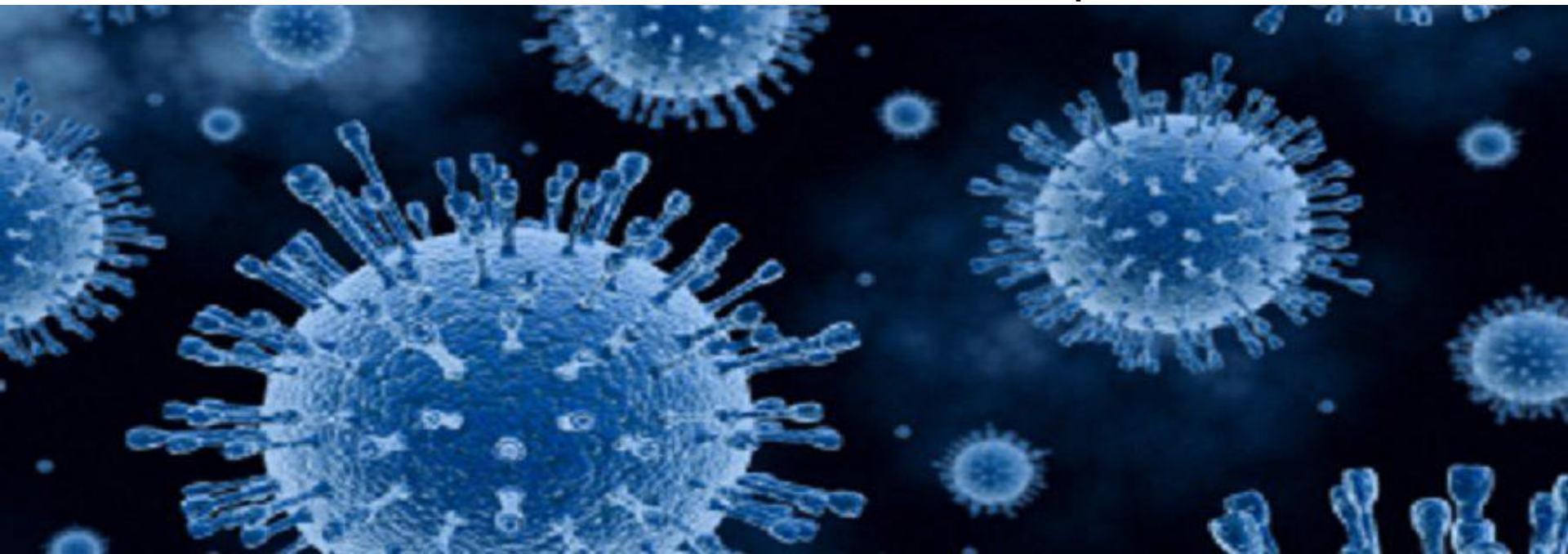
Рассеянный склероз не считается наследственным заболеванием. Однако показано, что некоторые генетические изменения увеличивают риск развития заболевания. Риск возникновения РС выше у родственников больного по сравнению с общей популяцией. Отмечаются некоторые различия в сочетании частоты экспрессии генов HLA-системы I и II класса в зависимости от этнической принадлежности больных. Например, в США установлена повышенная связь возникновения рассеянного склероза с наличием у больных антигенов В7, DR2, в Центральной России — с локусами А3 и В7, в Сибири — А1, А9, В7. В то же время имеются сообщения об отсутствии у больных рассеянным склерозом локусов, выявляемых у здоровых людей, так называемых протективных локусов.

В зарубежной литературе встречаются исследования психосоматических причин в возникновении рассеянного склероза.

Среди таких причин упоминаются нарушения привязанности, внутренняя борьба субличных интроектов.



На сегодняшний день не выявлено конкретного возбудителя рассеянного склероза. В тканях спинномозговой жидкости пациентов находят антитела к множеству вирусов (кори, краснухи, простого герпеса, ветряной оспы и пр.). Многие исследователи утверждают, что заболевание возникает под воздействием ни одного, а нескольких хронических



Относительно недавно на основании нескольких работ была высказана очередная гипотеза, согласно которой вирус-инфицированных клеток может быть совсем мало, однако эти клетки могут продуцировать достаточное количество провоспалительных цитокинов, что может вести к развитию болезни.

Подобное предположение основано, во-первых, на данных, свидетельствующих о первичной ЭБВ-инфекции эндотелиальных клеток микрососудов мозга человека *in vitro*, во-вторых, на эффективности препаратов  $\beta$ -интерферона в предотвращении развития обострений РС посредством подавления репликации вируса и последующего выброса цитокинов.

Курени  
е



Стрес  
с



Географическ  
ая  
широта



В организме, имеющем генетически обусловленную несостоятельность регуляторных систем иммунитета, происходит активация иммунной системы одним из неспецифических провоцирующих факторов, например, вирусной инфекцией, травмой, стрессовой ситуацией. Проницаемость ГЭБ увеличивается.



Происходит миграция активированных Т-лимфоцитов в паренхиму мозга.





Антиген-стимулированные макрофаги и активированные Т-хелперы фиксируются на клетках эндотелия гемато-энцефалического барьера.



Провоспалительные цитокины, выделяемые фиксированными клетками, экспрессируют на поверхности ГЭБ антигены основного комплекса гистосовместимости I и II класса (для представления антигена).



Активируются В-лимфоциты, которые начинают синтезировать противомиелиновые антитела.



Формируется очаг воспалительной демиелинизации – бляшка рассеянного склероза



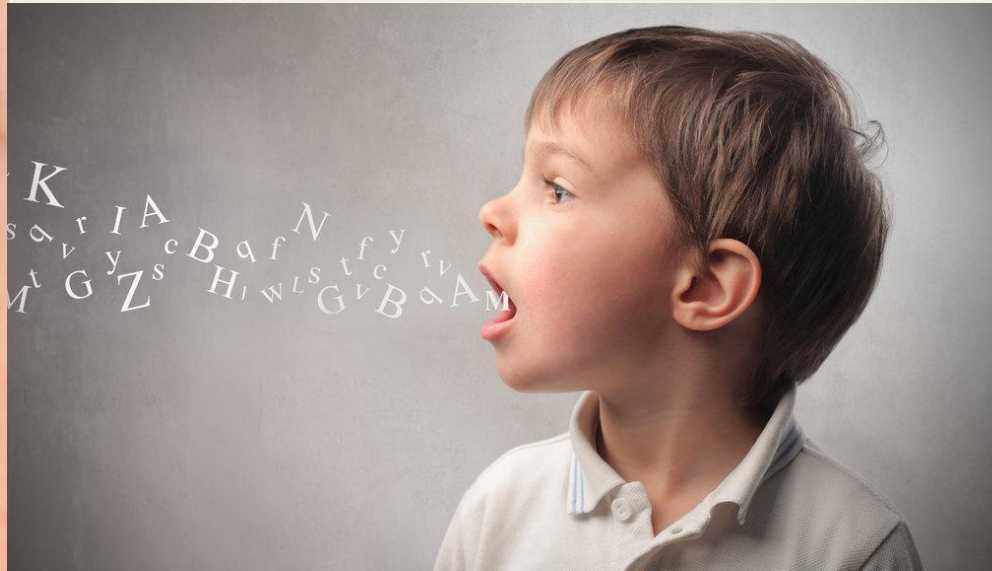
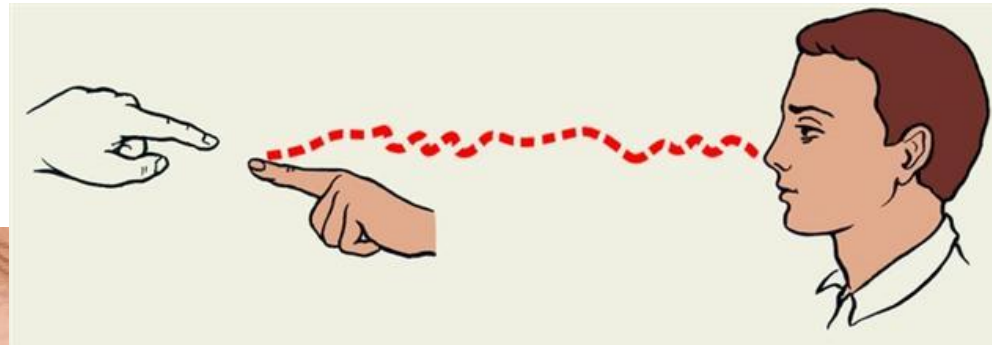
При длительной и выраженной демиелинизации наступает гибель аксонов, приводящая к появлению стойких симптомов.

## Жалобы:

- Слабость, частая утомляемость одной и более конечностей.
- Снижение остроты зрения на один глаз, «туман» или темное пятно перед глазом.
- Чаще чувство онемения, стягивания, «ползания мурашек» в конечностях.
- Головокружение с тошнотой, двоение изображения, затруднения при чтении (нечеткость изображения, потеря строки), шаткость походки.

## Триада Шарко:

- Нистагм
- Скандированная речь
- Интенционный тремор



## Пентада Марбурга:

- Нистагм
- Скандированная речь
- Интенционный тремор
- Выпадение брюшных рефлексов
- Битемпоральное побледнение дисков зрительных нервов

- Церебральная (патологический процесс локализуется в головном мозге, задействованы мозжечок, ствол мозга, ряд черепно-мозговых нервов).
- Спинальная (поражение канатиков спинного мозга).
- Цереброспинальная

Согласно международной классификации принято выделять 4 основных типа рассеянных склероза, имеющих разную специфику проявления симптомов:

- ремитирующий
- вторично-прогрессирующий
- первично-прогрессирующий
- ремитирующе-прогрессирующий

Для ремитирующего рассеянного склероза характерны явные периоды обострения и ремиссии. Во время приступа заболевания происходит стойкое обострение симптомов рассеянного склероза продолжительностью до 24 часов. Следующие 30 дней состояние больного с рассеянным склерозом обычно стабильное.

При вторично-прогрессирующем типе заболевания неврологические симптомы рассеянного склероза скачкообразно нарастают во время периодов обострения. Они становятся всё чаще и вскоре периоды ремиссии болезни становятся маловыраженными.

При первично-прогрессирующем рассеянном склерозе симптомы стремительно нарастают с начала заболевания. Периоды обострения и ремиссии в этом случае отсутствуют.

Ещё один тип болезни, ремитирующе-прогрессирующий рассеянный склероз, характеризуется резким нарастанием симптомов во время периодов атак, начиная с раннего этапа болезни.



Критерии диагностики

РС:

I. Критерии Шумахера (1965) – «диссеминация в месте и времени»

II. Критерии Позера (1983) –  
«2 обострения + 2 очага»

**III. Критерии Мак Дональда  
(2001, 2005, 2010) –  
«2 обострения + 2 очага +»**

В настоящее время «золотым стандартом» диагностики РС являются:

- данные анамнеза
- клиническая оценка заболевания
- результаты МРТ
- исследование ликвора

- Открытое кольцо при накоплении контраста
- Перивентрикулярные очаги (иногда сливающиеся)
- Вовлечение мозолистого тела (пальцы Доусона)
- Вовлечение инфратенториальных структур
- Вовлечение U-образных волокон, прилежащих к коре
- Вовлечение височной доли
- Овальная форма очагов
- Накопление контраста в некоторых очагах

