

ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Кафедра нервных болезней и медицинской реабилитации с курсом ПО

РЕФЕРАТ

**«Рассеянный склероз»**

Работу выполнил ординатор 2-го года

Петряева Ольга Владимировна

Красноярск-2018

Рассеянный склероз (РС) – тяжелое хроническое заболевание с неблагоприятным прогнозом. Хотя в разговорной речи склерозом часто называют нарушение памяти в пожилом возрасте, название «рассеянный склероз» не имеет отношения ни к старческому «склерозу», ни к рассеянности внимания.

Свое название болезнь получила из-за отличительной патологоанатомической особенности: наличия рассеянных очагов повреждения миелиновой оболочки, проходящей вокруг нервных волокон в центральной нервной системе. Нервы «оголяются» и не могут проводить сигналы. Это происходит вследствие нарушений в работе иммунной системы. Повреждение миелиновой оболочки приводит к постепенному разладу работы нервной системы, что сказывается на физическом и психоэмоциональном состоянии больного.

### **Чем опасен рассеянный склероз**

Рассеянный склероз протекает как прогрессирующее первичное аутоиммунное заболевание центральной нервной системы с неуклонным ухудшением патологического процесса. К большому сожалению следует констатировать тот факт, что рассеянный склероз имеет прогноз для жизни неутешительный – заболевание это сейчас неизлечимо и течение его непредсказуемо. Иногда оно протекает доброкачественно (с обострениями и ремиссиями), но возможно и скачкообразное либо неуклонное прогрессирование заболевания. Даже во время ремиссии идет активный процесс поражения нервных клеток, продолжаются расстройства иммунной системы.

Клиническая картина рассеянного склероза очень обширна и включает в себя следующие патологические расстройства:

- резкое снижение остроты и поля зрения, нарушения цветоощущения;
- нарушения движения глазного яблока, зрачковые нарушения;
- нарушения чувствительности – онемение или покалывание в кистях и стопах;
- болевые синдромы;
- нарушения движения – мышечная слабость, спастичность мышц, нарушение координации;
- расстройства глотания;
- головокружение;

- нарушение функций органов малого таза – мочеиспускания, дефекации, половой деятельности;
- расстройства психики;
- утомляемость;
- комплекс функциональных расстройств, обусловленный нарушением регуляции сосудистого тонуса;
- нарушения сна, уровня сознания и бодрствования.

Причины возникновения рассеянного склероза не выяснены. Лечение болезни является одной из наиболее серьезных проблем современной медицины, так как лекарства, которое бы излечивало болезнь полностью, нет. Терапия направлена на то, чтобы снимать тяжесть обострений патологии, купировать ее неврологические симптомы и укреплять иммунитет.

При лечении болезни большое значение имеет то, как она проявляется – агрессивно или более плавно. Агрессивное течение рассеянного склероза требует применения сильных препаратов, которые развивают множество побочных эффектов.

Рассеянный склероз неизбежно приводит пациента к инвалидности. Поражает болезнь обычно молодых людей, а в последние годы все чаще регистрируются новые случаи заболевания у детей и подростков, у молодых женщин.

### **Механизм развития болезни**

Развитие рассеянного склероза протекает на основании трех основных патологических процессов

- воспаленная реакция в центральной нервной системе;
- повреждение миелиновой оболочки, проходящей вокруг нервных волокон центральной или периферической нервной системы – демиелинизация;
- прогрессирующая гибель нервных клеток.

Возникновение бляшек (воспаление) в основном происходит в белом веществе. Особенно активно процесс их формирования протекает в задних и боковых столбах спинного мозга, в области моста, в мозжечке и зрительных нервах. Именно в эти моменты появляется новый симптом патологии или отчетливо ухудшаются уже имеющиеся признаки болезни. Частота обострения (атаки) болезни связана с этим патологическим процессом.

Разрушение миелиновой оболочки чередуется со стадиями ремиссии – процессом восстановления миелина. В это время состояние пациента отчетливо улучшается. Ремиссия, которая длится более месяца, уже определяется как стойкая.

Однако даже когда миелиновая оболочка восстанавливается еще на начальных стадиях образования бляшки, процесс этот идет недостаточно эффективно. Поэтому на поздних стадиях развития патологии восстановление миелиновой оболочки выражено слабо. Это усиливает частые симптомы неврологического дефицита (неврологическая симптоматика). Начинается хроническое прогрессирование рассеянного склероза: тяжесть симптомов увеличивается на протяжении нескольких недель без стабилизации и улучшения.

### **Группы риска**

Заболевание поражает людей разного возраста. Чаще болеют женщины. Однако мужчины страдают наиболее опасной, быстро прогрессирующей формой. При этом недуге одновременно поражаются несколько участков нервной системы, что характеризуется появлением различных неврологических нарушений. К первым признакам болезни относятся: чувство онемения или ломоты. Эти симптомы могут возникать, затем проходить и длительное время не проявляться.

Бляшки имеют разные размеры, от нескольких миллиметров до сантиметра и более. Если же болезнь прогрессирует, то они между собой соединяются, образуя большие рубцы. Специальные методы обследования позволяют выявить у одного и того же пациента новые и старые очаги поражений, так как процесс не останавливается, а только на время затихает, затем вновь возобновляется.

Рассеянным склерозом страдает довольно большое количество людей. По статистике на нашей планете таких больных более 2 млн. человек. Наибольшее число таких больных проживают в крупных мегаполисах. В России в 2016 году было зарегистрировано 150 тысяч пациентов. При изучении эпидемиологии болезни в Москве было установлено, что дебют рассеянного склероза до 16 лет отмечался у 5,66% человек.

Важна и географическая широта места проживания. Частота заболеваемости наиболее высокая у тех, кто проживает севернее 30-й параллели. Это характерно для жителей всех континентов.

Принадлежность к определённой расе также имеет значение. Лица европеоидной расы чаще подвергаются этому недугу, чем жители стран Азии: Китая, Японии, Кореи.

В последнее время число людей болеющих рассеянным склерозом становится всё больше. Это происходит как за счёт увеличения численности заболевших, также и за счёт модернизации диагностического оборудования.

### **Рассеянный склероз передается по наследству?**

Многолетние исследования подтвердили теорию о том, что существует генетическая предрасположенность к рассеянному склерозу. Она определяется набором генов, как связанных, так и не связанных с иммунным ответом (это зависит того, к какой этнической группе принадлежит заболевший человек). Наследственные факторы могут обуславливать характерную клиническую форму течения рассеянного склероза, прогрессирование заболевания.

Есть предположение, что у европейцев болезнь ассоциируется с набором формы гена DR2 на шестой хромосоме. Наиболее значимой эта ассоциация оказалась при обследовании случаев патологии с ранним началом заболевания, то есть в возрасте до 16 лет.

Наследственный фактор возникновения рассеянного склероза часто сочетается с внешними причинами. Особое значение для формирования провоцирующего фона в развитии болезни у ребенка имеют:

- частые инфекционные заболевания, особенно вирусные, а также микоплазмы, стафилококки, стрептококки, бледная спирохета, грибки;
- психоэмоциональный стресс;
- недостаточность витамина D, так как он способен подавить реакции, связанные с расстройством иммунной системы организма.

Высокий уровень содержания витамина D в крови снижает риск развития рассеянного склероза у европейцев.

### **Причины возникновения**

Установить от чего возникает рассеянный склероз, пока не удалось. Учёные предполагают, что рассеянный склероз возникает от случайного совпадения нескольких вредных для здоровья факторов:

- инфекции различной этиологии;
- отравления;
- радиация (в том числе и солнечная);
- неправильное питание;
- частые стрессы.

Рассеянный склероз не передаётся по наследству, но генетическая зависимость имеет большое значение. Не всегда, но часто наблюдается у ближайших родственников.

### **Как проявляется рассеянный склероз? Какие признаки?**

В ранние периоды болезнь может себя не проявлять даже при наличии бляшек в головном мозге. Такое происходит потому, что если поражено небольшое количество нервных волокон, то здоровые полностью компенсируют их функцию. При распространении патологического процесса появляются и неврологические симптомы. Клиника зависит от места и степени поражения мозговой ткани пациента.

Поначалу заболевание имеет непостоянный характер. Симптомы могут возникать, держаться некоторый период времени, затем уходят и вновь появляются. Со временем периоды ремиссии делаются короче, затем исчезают совсем, а интенсивность болезненных явлений нарастает. Функциональные нарушения зависят от того, где располагаются рубцы, которые препятствуют прохождению нервных импульсов. Чаще всего пациентов беспокоят:

- беспричинная усталость;
- частая слабость;
- падает острота зрения, появляется двоение в глазах, затем может присоединиться частичный или полный паралич глазных или лицевых нервов;
- чувство онемения или покалывания;
- тремор или дрожь в конечностях;
- мышечная слабость;
- походка делается неустойчивой;
- тактильная чувствительность снижается у 60% больных;
- появляются задержка мочеиспускания и стула, в последующем недержание;
- снижается половая функция;

- на ранних стадиях наблюдается частая смена настроения, что влечет к конфликтам с окружающими, затем депрессия, нарушение поведения и снижение интеллекта;

- часть больных могут испытывать боль – головную, спинную или в конечностях;

- в конечном итоге наступает частичный или полный паралич.

Диагностировать заболевание врачам помогают несколько синдромов, которые также являются признаками болезни:

1. Синдром «горячей ванны» при рассеянном склерозе встречается наиболее часто. Проявляется он как ухудшение состояния, нарастание неврологической симптоматики, особенно двигательных, зрительных нарушений после бани, горячей ванны, при повышении температуры окружающей среды.

2. Синдром «клинического расщепления» – проявление несоответствия между симптомами поражения тех или иных систем. Например, побледнение дисков зрительных нервов, сужение полей зрения при нормальной остроте зрения и, наоборот, значительное снижение зрения при нормальном глазном дне. Или спастическая походка при слабом мышечном тоне в положении лежа.

3. Синдром «непостоянства клинических признаков» – выраженность неврологических проявлений колеблется в течение суток или нескольких дней.

Нетипичным признаком болезни клиницисты называют боли, которые связаны с нарушением мышечного тонуса, болезненными мышечными спазмами, расстройствами чувствительности, с присоединившимися изменениями в позвоночнике и суставах, с сопутствующими заболеваниями.

Признаки проявления рассеянного склероза у каждого больного индивидуальны. Это зависит от того, какие отделы центральной нервной системы поражены, от глубины повреждения. Появление новой неврологической симптоматики, усиление уже проявившихся симптомов говорит об обострении рассеянного склероза.

### **Диагностика заболевания**

Еще недавно срок, когда будет правильно установлен диагноз «рассеянный склероз», не имел решающего значения, так как лечение никак не влияло на течение болезни. Сейчас ситуация кардинально поменялась: ранняя диагностика имеет принципиальное значение. Это связано с тем, что найдены

иммуномодулирующие препараты, которые положительно влияют на течение болезни и замедляют прогрессирование рассеянного склероза.

Ранняя постановка диагноза и назначение соответствующего лечения способно снизить вероятность развития инвалидности и обеспечить хороший прогноз для пациента, который может сохранять свою социальную активность, семейную жизнь, оставаться полноценным членом общества.

К сожалению, специфических тестов и методов обследования рассеянного склероза у современной медицины нет. Диагностика затруднена и основывается на клинической картине, жалобах больного, по результатам магниторезонансной томографии (МРТ) и исследованиях спинномозговой жидкости, в которой также обнаруживаются характерные изменения для данного заболевания.

Магнитно-резонансная томография является одним из наиболее эффективных современных методов обследования, позволяющих выявить в головном и спинном мозге изменения, характерные для рассеянного склероза. Такая методика исследования позволяет получать четкое изображение структур головного и спинного мозга и описать степень их поражения патологическим процессом.

Очаги демиелинизации (активные бляшки) имеют характерную форму и локализацию. Размеры очагов, как правило, составляют 1 – 5 мм, но иногда за счет слияния и отека они достигают 10 мм. «Свежие» очаги поражения головного мозга имеют неровный, нечеткий контур. Наиболее типичные места локализации очагов – вдоль боковых желудочков, в мозолистом теле. Могут быть выявлены и очаги поражения спинного мозга.

### **Варианты течения заболевания**

Рассеянный склероз как болезнь протекает разнообразно. Если в течение более десяти лет у пациента проявляется минимальная неврологическая симптоматика, такой рассеянный склероз определяется как мягкий, не агрессивный. Если в течение первых пяти лет наблюдаются частые обострения с остаточной симптоматикой или идет быстрое прогрессирование, приводящее к полной беспомощности больных, такой рассеянный склероз определяется как злокачественный.

Клинические формы болезни основаны на том, как протекает рассеянный склероз:

#### 1. Ремиттирующий рассеянный склероз.

Волнообразное течение заболевания с периодами ухудшения и улучшения состояния. Протекает с обострениями и ремиссиями, полным или неполным восстановлением функций в периоды между обострениями. В периоды ремиссий нарастания симптомов нет. Это классический вариант течения болезни.

Как правило, с течением времени ремиссии наблюдаются реже и у основной части больных переходят в стадию вторичного прогрессирования патологического процесса.

#### 1. Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз.

Постепенное нарастание симптоматики с редкими обострениями (или без них). Есть периоды стабилизации. Через 15 – 20 лет от начала болезни практически все пациенты становятся инвалидами. Но около 50 % пациентов могут обслуживать себя сами.

#### 1. Первично-прогрессирующий рассеянный склероз.

Неуклонно прогрессирующее нарастание неврологических нарушений с самого начала заболевания, без обострений и ремиссий. У четвертой части больных каждый год состояние ухудшается. После 25 лет течения болезни практически все больные имеют проблемы с самообслуживанием. Распространенность рассеянного склероза этой формы – 10 – 15 % случаев.

#### 1. Первично-прогрессирующий рассеянный склероз с обострениями.

Прогрессирующее нарастание неврологических симптомов с самого начала заболевания, на фоне которого наступают обострения. Редкая форма болезни, наблюдается в 3 – 5 % случаев.

Основными показателями течения заболевания являются присутствие и частота клинически определяемых обострений и темпы нарастания неврологической симптоматики.

### **Лечение обострений рассеянного склероза**

Задача лечения рассеянного склероза – сделать течение болезни более мягким, ремиссии – продолжительными, неврологические нарушения – не

глубокими. Важно помочь больному сохранить трудоспособность, отсрочить время наступления инвалидности, беспомощности в быту, уменьшить тяжесть инвалидизации.

Обострение болезни оценивается по трем параметрам: как часто, как длительно и насколько выражены клинические симптомы. Проводится МРТ с целью выявления гиперинтенсивных очагов поражения нервных клеток.

Для терапии обострения заболевания проводится гормональная терапия метилпреднизолоном – синтетическим глюкокортикоидным препаратом. При приеме лекарств этой группы возможно развитие следующих побочных эффектов:

- возникновение гастритов, язв желудка;
- повышенное артериальное давление;
- нарушение водно-электролитного обмена, выведение солей калия;
- повышение внутриглазного давления, развитие стероидной катаракты;
- активизация и присоединение инфекций;
- возможна реактивация туберкулезного процесса;
- психические нарушения – тревога, нарушения сна, эмоциональные изменения, стероидные психозы;
- повышение уровня глюкозы в крови, моче, проявление скрытого сахарного диабета, стероидный диабет;
- остеопороз, асептический некроз шейки бедра при длительном приеме;
- нарушение сердечного ритма при назначении высоких доз.

Для коррекции побочных эффектов кортикостероидов одновременно назначают диету, богатую калием, прием препаратов, содержащих калий и кальций, мочегонные средства, препараты, защищающие слизистую оболочку желудка. Также необходим контроль уровня артериального давления, глюкозы крови, контроль электрокардиограммы.

Противопоказаниями для проведения кортикостероидной терапии являются:

- значительное повышение артериального давления;
- сахарный диабет с высокими показателями уровня глюкозы в крови;
- туберкулез легких;
- наличие какого-либо другого инфекционного процесса;

- присутствие эрозивного гастрита или язвы желудка.

В связи с этим всем пациентам перед назначением гормональной терапии необходимо проведение исследования уровня глюкозы крови, рентгенографии легких и гастроскопии (эндоскопического исследования пищеварительной трубки).

Гормональная пульс-терапия не только купирует обострения рассеянного склероза, но и замедляет прогрессирование заболевания. При тяжелых обострениях показан плазмаферез – процедура очищения крови.

Вторым направлением терапии болезни является иммунокорректирующая терапия. Она направлена на снижение частоты обострений. К лекарствам, изменяющим течение рассеянного склероза, относят интерфероны бета (иммуномодуляторы), а также глатирамер ацетат. Воспалительный процесс ограничивает иммуноглобулин G, применяемый в высоких дозах внутривенно. Основная проблема лечения лекарствами, влияющими на частоту обострений и скорость прогрессирования, заключается в том, что они дорого стоят.

Третьим направлением терапии заболевания является симптоматическое лечение: лечение повышенного мышечного тонуса, поражения зрительного нерва, болевых синдромов, недержания мочи, расстройств толстого кишечника, снижения потенции у мужчин и других проявляющихся признаков болезни.

В случае наличия стойких двигательных нарушений у пациентов может потребоваться проведение реабилитационных мероприятий, направленных на уменьшение спастичности в конечностях, улучшения координации или мелкой моторики при наличии тремора или слабости в руках.

Больные рассеянным склерозом особенно требуют регулярной психологической поддержки в связи с трудным процессом принятия диагноза и возникающими в ходе прогрессирования заболевания эмоциональными расстройствами. Поэтому на всех этапах болезни показана психотерапия.

### **Рассеянный склероз: прогноз заболевания**

Ремиттирующий рассеянный склероз у половины больных через 10 лет перетекает во вторично-прогрессирующую форму течения болезни. Через 25 лет практически всем пациентам лечение помогает слабо.

Если нет поддерживающего лечения, за 15 лет развития болезни 80 % больных имеют расстройства функционирования органов, 70-ти процентам

пациентов тяжело обслуживать себя, половина больных не могут самостоятельно передвигаться.

У 80% больных выявляются вегетативные расстройства:

- постоянное умеренное понижение температуры тела;
- головокружение, повышенное артериальное давление;
- нарушения потоотделения;
- во время обострения болезни развивается сердечная аритмия;
- сниженная двигательная активность формирует остеопороз;
- нарушение функции дыхания – одышка, ощущение нехватки воздуха,

затруднения при кашле, продолжительная икота.

При рассеянном склерозе у детей вторичное прогрессирование заболевания наступает примерно через 30 лет. Качество жизни подростков ухудшает депрессивные состояния, хроническая усталость, чувство тревоги.

Исходы и прогноз заболевания зависят от своевременности диагностики и начала адекватной терапии болезни препаратами, изменяющими течение рассеянного склероза. Лекарства замедляют нарастание инвалидизации.

Исследования причины возникновения рассеянного склероза, течения болезни, поиск лекарств для ее лечения проводятся очень активно. Близится то время, когда будут найдены способы профилактики вторичного прогрессирования болезни. Терапия рассеянного склероза кардинально поменяется. Лечение будет направлено на воздействие на механизмы зарождения и развития болезни.

Рассмотрим заболевание Рассеянный склероз на клиническом примере:

Женщина 45л.

Длительно наблюдается в кабинете рассеянного склероза. Получает Генфаксон, переносит с умеренными побочными эффектами (гриппоподобный, астенический, болевой синдромы). В течение года отмечалось обострение с февраля 2018, прошла курс лечения ГКС в г.Зеленогорске с некоторой положительной динамикой.

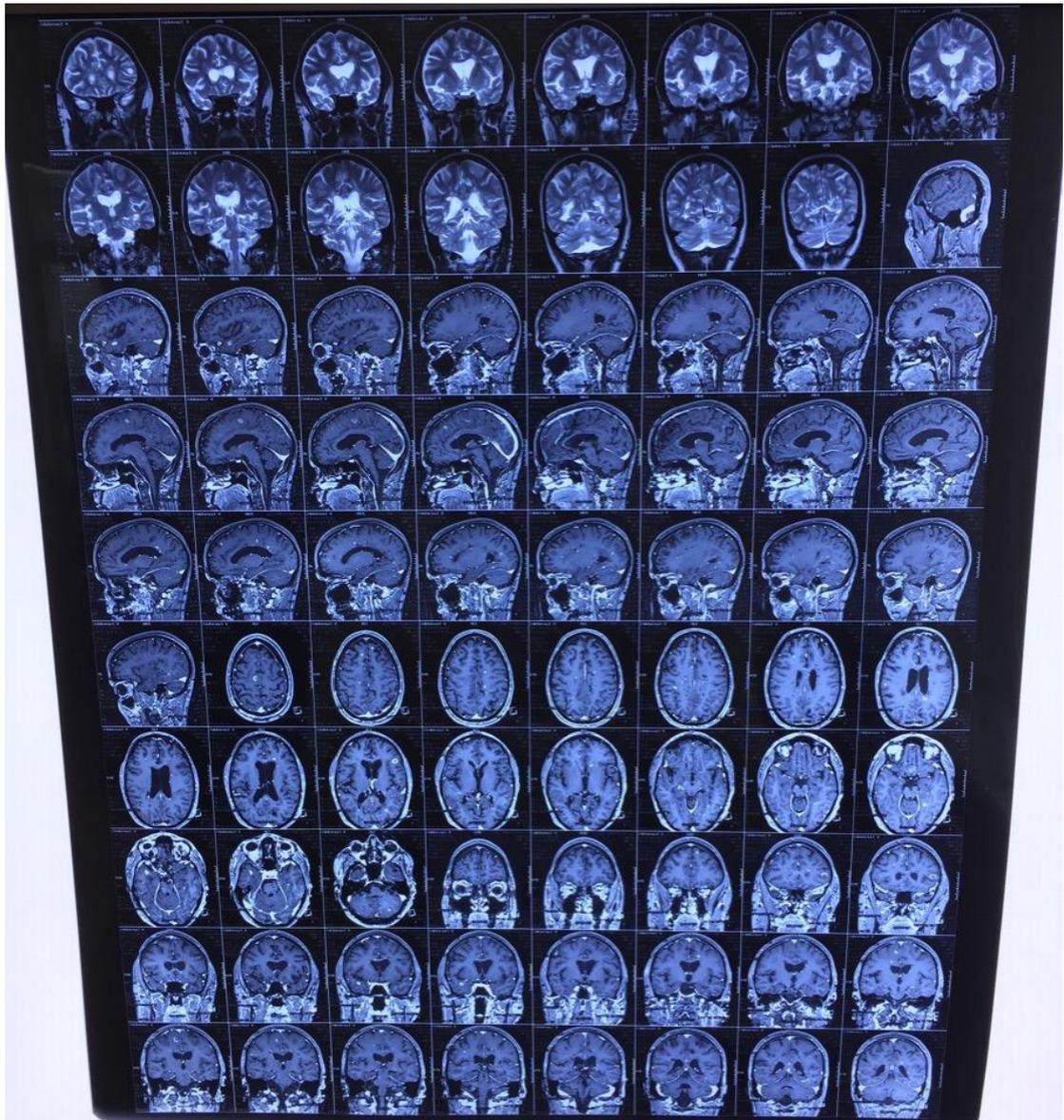
МРТ ГМ от 2015г - отрицательная динамика в виде появления новых очагов по сравнению с 2011г.

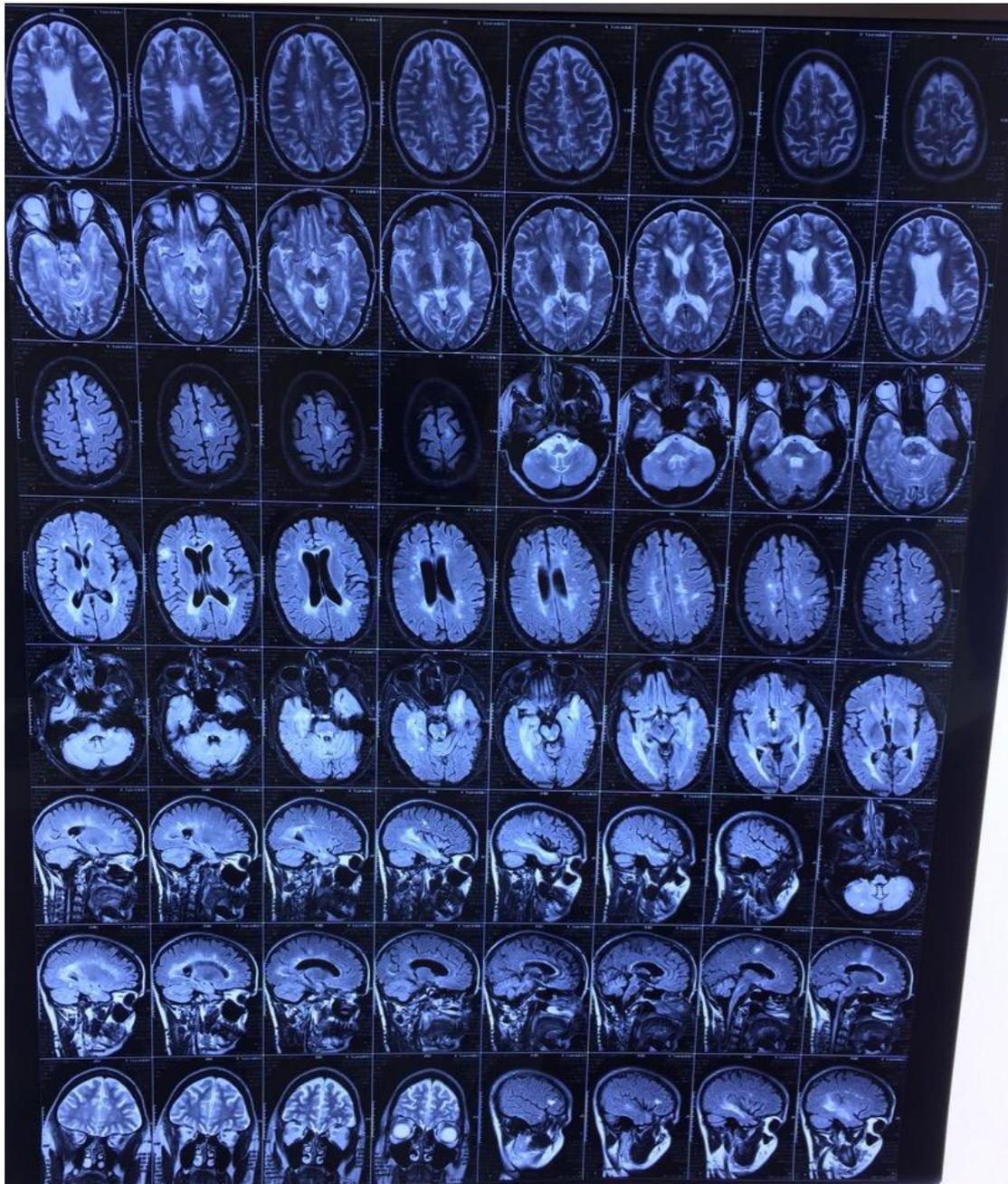
МРТ от 2018г - МР картина демиелинизирующего процесса головного мозга (в соответствии с критериями Мак-Доналда - SD). Умеренно выраженная смешанная заместительная гидроцефалия. По сравнению с предыдущим МР-исследованием отмечается трицательная динамика в виде увеличения размеров выявленных ранее очагов и появление “свежих” очагов демиелинизации.

В неврологическом статусе: Когнитивных нарушений нет. Слабость конвергенции, недоведены глазных яблок кнаружи, признаки межъядерной офтальмоплегии, нистагм горизонтальный. Бульбарных расстройств нет. Двигательная сфера: спастика, снижена тропика мышц, мышечная сила в правой руке проксимально 4б, дистально 2,5б, в левой руке проксимально 5б, дистально 4б, в левой ноге проксимально 2,5б, дистально 3б, в правой ноге проксимально 2б, дистально 1б. Рефлексы справа повышены, Бабинского с двух сторон. Передвижение в кресле. Чувствительная сфера без патологии. Координаторная сфера: в позе Ромберга не стоит, ПНП с интенционным тремором с мимопаданием с двух сторон, ПКП не выполняет из-за пареза, адиадохокinez справа. Астенизация вегетативной системы. Тазовые функции нарушены по типу недержания.

Диагноз: Рассеянный склероз, вторично-прогредиентное течение с обострениями, с центральным тетрапарезом (умеренный в правой руке, грубый в ногах), выраженной мозжечковой атаксией, нарушениями функции ходьбы, самообслуживания, легкими глазодвигательными, чувствительными расстройствами, умеренными тазовыми нарушениями по типу недержания, в стадии прогрессирования.

Результаты МРТ 2018 года:





### Список литературы:

1. Клинические рекомендации Рассеянный склероз 2018
2. Рассеянный склероз. Справочник Е.И.Гусев, А.Н.Бойко, И.Д.Столяров - М.: Реал Тайм, 2009. – 296 с.
3. Рассеянный склероз. Руководство для врачей. - Яхно Николай Николаевич, Шмидт Татьяна Евгеньевна. Редактор: Чернышова Е. Г. Издательство: МЕДпресс-Информ, 2016 г.