

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

На тему: «Мультисистемная атрофия»

Выполнила: ординатор 2 года обучения

Специальности Неврология 213гр

Верхотурова Татьяна Владимировна

Содержание

1. Введение
2. Классификация
3. Симптомы МСА
4. Осложнения
5. Причины МСА
6. Диагностика
7. Лечение
8. Прогноз и профилактика

Введение

Мультисистемная атрофия (МСА) - это прогрессирующее нейродегенеративное расстройство (синуклеинопатия) с мультисистемными двигательными нарушениями и часто дисавтономией. Она чаще встречается у мужчин и начинается обычно на шестом десятилетии жизни. Понятие мультисистемная атрофия объединяет три патоморфологически сходные нозологии, клинически представляющие собой сочетание паркинсонического синдрома, вегетативной дисфункции, мозжечковой атаксии и пирамидной недостаточности. На МСА приходится 10-12% случаев паркинсонизма. Встречаемость патологии в 20 раз меньше, чем болезни Паркинсона. Заболеваемость составляет 3 случая на 100 тыс. населения.

Механизм развития болезни неизвестен. Особенностью дегенеративных изменений является преимущественное поражение глиальных клеток с накоплением альфа-синуклеина, тау-протеина и ряда других нейронных белков. Патологические включения обнаруживаются в олигодендроглиоцитах надсегментарных двигательных структур (пирамидная, экстрапирамидная система, моторная область коры, мозжечок) и вегетативных центров ЦНС. Морфологическая картина характеризуется асимметричными атрофическими изменениями белого вещества, преобладанием поражения олигодендроглиоцитов, менее выраженным повреждением нейронов. МСА затрагивает строго определенные структуры головного мозга. Каждая клиническая форма имеет свою типичную локализацию дегенеративного процесса.

Классификация. Выделяют следующие виды МСА:

1. Мультисистемная атрофия Р. Стриатонигральная дегенерация (СНД). Дегенеративные изменения наиболее выражены в стриатуме и черной

- субстанции. Ведущим клиническим признаком является паркинсонизм (брадикинезия и ригидность). Часто особенно заметен энтероколит (синдром "свисающей головы").
2. Мультисистемная атрофия С. Оливопонтоцеребеллярная атрофия (ОПЦА). Мультисистемная дегенерация распространяется на мозжечок, нижние оливы и мост. В клинической картине доминирует мозжечковый синдром.
 3. Синдром Шая-Дрейгера. Превалирует прогрессирующая вегетативная недостаточность (приводящая к постуральной гипотензии, ангидрозу, нарушению контроля запирающей мышцы и импотенции) и признаками более широкого неврологического поражения (признаки пирамидной недостаточности, часто мозжечка или нижних двигательных нейронов).

Симптомы МСА

У 60% пациентов МСА стартует нарушениями двигательной сферы, у 40% вегетативной симптоматикой.

В начальном периоде в 60% случаев наблюдаются симптомы паркинсонизма: брадикинезия, замедленность движений, шаркающая походка, гипомимия, монотонность голоса. Их отличительной особенностью является симметричность проявлений. У 30% пациентов отмечаются мозжечковые расстройства: постуральные нарушения, дисметрия, адиадохокинез, интенционный тремор. В 10% случаев мозжечковая атаксия сочетается с паркинсонизмом. Смешанное мозжечково-паркинсоническое нарушение речи при МСА, получившее название дизартрофония, представляет собой мозжечковую дизартрию, сочетающуюся с приглушенностью речи. В отличие от болезни Паркинсона, мультисистемная атрофия обычно не вызывает тремор покоя и дискинезии, кроме того, все симптомы имеют слабый и неустойчивый ответ на терапию леводопой.

Мозжечковые нарушения включают в себя атаксию, дисметрию, дисдиадохокинез (трудности при выполнении быстро чередующихся движений), нарушения координации и движений глазных яблок.

Вегетативная недостаточность: Как правило, вегетативная недостаточность вызывает ортостатическую гипотензию (симптоматическое снижение артериального давления при вставании пациента, часто с потерей сознания), задержку мочи, недержание мочи, запоры и эректильную дисфункцию. Прочие симптомы вегетативной недостаточности, которые могут развиваться на поздних стадиях заболевания, включают в себя уменьшение потоотделения, трудности при дыхании и глотании, недержание кала и уменьшение слезо- и слюноотделения. Часто наблюдается нарушение поведения в фазу сна с быстрыми движениями глаз (например, разговор или совершение движений в эту фазу сна), нарушение дыхания по типу стридора. Пациенты часто бывают не осведомлены о наличии у себя подобных симптомов. У них также может иметься ночная полиурия, выраженность которой может усиливаться в связи со снижением циркадианной секреции вазопрессина и увеличением потребления жидкости с целью повышения артериального давления. Также иногда вегетативная недостаточность проявляется триадой Горнера (птоз, миоз, энофтальм в сочетании с гиперемией и дисгидрозом половины лица), синдромом Рейно.

Осложнения

Тазовые нарушения осложняются присоединением вторичной инфекции с возникновением восходящего воспаления органов мочевыводящей системы: уретрита, цистита, пиелонефрита. При отсутствии своевременного лечения возможно проникновение инфекционных агентов в кровь с развитием сепсиса. Вовлечение в патологический процесс черепно-мозговых нервов приводит к прогрессирующему бульбарному параличу с характерной для него дисфагией. Последняя может осложниться попаданием пищи в дыхательные пути с последующей аспирационной пневмонией. Бульбарный паралич голосовых связок опасен появлением асфиксии, которая может стать причиной внезапной смерти.

Причины МСА

Наследственный характер МСА не прослеживается. Однако многие исследователи предполагают генетическую детерминированность патологии как предрасположенность к развитию МСА при воздействии неблагоприятных факторов. Отдельные ученые связывают повышенный риск возникновения МСА с полиморфизмом в гене альфа-синуклеина.

Этиологические факторы, провоцирующие заболевание, точно не определены.

Диагностика

Диагноз мультисистемной атрофии ставится на основании клинических данных сочетания признаков вегетативной недостаточности и паркинсонизма или мозжечковых нарушений. Диагноз вероятной МСА устанавливается при сочетании вегетативной недостаточности с хотя бы одним из следующих синдромов: резистентный к препаратам леводопы паркинсонизм, мозжечковая дисфункция. Против диагноза МСА выступает дебют заболевания до 30-летнего возраста, семейный анамнез, расстройство когнитивной сферы (деменция), наличие другого заболевания, являющегося причиной аналогичной симптоматики. Ни один метод диагностики не является окончательным, но некоторые (например, МРТ) помогают подтвердить подозрение на наличие мультисистемной атрофии в следующих случаях. МРТ выявляет характерные изменения в среднем мозге, мосту или мозжечке. Вегетативные пробы выявляют генерализованную вегетативную недостаточность. Достоверная диагностика возможна только в результате патоморфологической экспертизы.

Лечение

Специфического лечения множественной системной атрофии не существует, однако имеющиеся симптомы могут корректироваться следующим образом:

Ортостатическая гипотензия: лечение включает в себя увеличение объема потребляемой жидкости с увеличением содержания в пище поваренной соли, а также возможно применение флудрокортизона в дозе от 0,1 до 0,5 мг перорально 1 раз в день. Могут оказаться полезными ношение компрессионного белья для нижней части тела (например, абдоминальный бандаж, компрессионные чулки) и стимуляция альфа-адренорецепторов мидодрином в дозировке 10 мг перорально три раза в день. В то же время необходимо учитывать, что мидодрин повышает сопротивление периферических сосудов, провоцируя снижение артериального давления. Подъем головного конца постели на 10 см уменьшает выраженность ночной полиурии и артериальной гипертензии, а также может уменьшать тяжесть утренней ортостатической гипотензии. В качестве альтернативы может быть

использована дроксидопа; ее действие аналогично мидодрину, но продолжительность действия больше.

Паркинсонизм: леводопа/карбидопа 25/100 мг перорально на ночь может быть использована с целью попытки уменьшения ригидности и иных симптомов паркинсонизма; однако это сочетание часто оказывается неэффективным или приносит незначительное улучшение.

Недержание мочи: если причиной является гиперрефлексия детрузора, возможно применение оксибутина хлорида в дозе 5 мг перорально три раза в день или толтеродин в дозе 2 мг перорально два раза в день. Тамсулозин в дозировке от 0,4 до 0,8 мг 1 раз в день может быть эффективным для купирования императивных позывов к мочеиспусканию. В качестве альтернативы можно использовать бета-3 адренергический агонист мирабегрон в дозе от 25 до 50 мг 1 раз в день; в отличие от тамсулозина, мирабегрон не ухудшает ортостатическую гипотензию.

Задержка мочи: многим пациентам необходимо осваивать методику самокатетеризации для опорожнения мочевого пузыря.

Запор: необходимо придерживаться диеты с повышенным содержанием растительной клетчатки; возможно также применение слабительных препаратов, а при необходимости – постановка клизм.

Эректильная дисфункция: возможно применение таких препаратов, как силденафил в дозе 50 мг перорально по необходимости или тадалафила от 2,5 до 5 мг 1 раз в день, а также различных физических упражнений.

Применяют средства, улучшающие метаболизм церебральных тканей: вазоактивные, нейрометаболические препараты.

Пациентам необходима поддерживающая терапия, поскольку заболевание прогрессирует и приводит к летальному исходу.

Прогноз и профилактика

На сегодняшний день МСА относится к неизлечимым заболеваниям. Симптоматическая терапия позволяет несколько облегчить состояние больного, но не может остановить прогрессирование дегенеративных процессов. Длительность жизни пациентов после появления первых симптомов не превышает 8-10 лет. Летальный исход обусловлен осложнениями бульбарного синдрома, интеркуррентными инфекциями,

сердечно-сосудистой недостаточностью. Профилактические мероприятия не разработаны, поскольку отсутствуют точные данные о причинах поражения.

Рецензия

На реферат ординатора второго года обучения кафедры нервных болезней с курсом ПО

Верхотуровой Татьяны Владимировны

Тема: «Мультисистемная атрофия»

Мультисистемная атрофия — прогрессирующая дегенеративная патология головного мозга с преимущественным поражением глиальных клеток базальных ганглиев, мозжечка, вегетативных центров. Клинически проявляется сочетанием паркинсонизма с мозжечковой, вегетативной и пирамидной недостаточностью. Диагностируется преимущественно по клиническим данным, дополнительно проводится церебральная МРТ, ортостатическая проба, ЭМГ сфинктеров. Терапия мультисистемной атрофии симптоматическая (сосудистая, нейрометаболическая), большинство случаев резистентны к лечению препаратами леводопы.

В данной работе подробно рассмотрены общие особенности, классификация, симптомы, осложнения, причины, диагностика, лечение и прогноз при Мультисистемной атрофии.

Реферат информативен, структурирован и содержателен, соответствует требованиям, предъявляемым данному виду работ.

Ассистент кафедры нервных
болезней с курсом ПО
Субочева С.А.