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: «Склероз Бало и Бало-подобные синдромы»

Выполнила: ординатор 1 года обучения

Специальности Неврология 113гр

Верхотурова Т.В.

Склероз Бало и Бало-подобные синдромы

Под склерозом Бало принято понимать монофазное демиелинизирующее заболевание, характеризующееся формированием в белом веществе головного мозга концентрических очагов. В настоящее время склероз Бало обсуждается как диагноз при выявлении на МРТ двух и более концентрических участков демиелинизации, накапливающие контрастное вещество по одному и более кольцу или его части. За вековой период изучения склероза Бало в литературе изложены основные четыре теории патогенеза концентрического склероза: теория концентрической ремиелинизации, теория дистальной олигодендроцитопатии, коллоидная теория и теория астроцитопатии. Однако ни одна из теорий не дает полного объяснения всех особенностей заболевания. Одной из таких особенностей является возможность формирования концентрических очагов как при монофазном склерозе Бало, так и при Бало-подобных синдромах в рамках очередного обострением хронического демиелинизирующего заболеваия. Как в случае склероза Бало, так и Бало-подобных синдромов, высока вероятность устойчивости к иммуносупрессивной терапии, в связи с чем лечение необходимо начинать сразу после выявления концентрических очагов демиелинизации. При неэффективности глюкокортикостероидной терапии возможно применение плазмафереза и цитостатической терапии.

Введение

Под склерозом Бало исторически принято понимать фульминантное демиелинизирующее заболевание, характеризующееся формированием в белом веществе головного мозга концентрических очагов, на срезе напоминающих спил дерева или срез луковицы. Впервые концентрические элементы в очагах демиелинизации были упомянуты Отто Марбургом в 1906 г., а в 1927 г. Иозеф Бало описал клинический случай и результаты патологоанатомического исследования, в ходе которого были выявлены концентрические очаги с чередованием миелинизированных и демиелинизированных волокон. В последующем очаги концентрической демиелинизации были названы именем Бало. С появлением компьютерной томографии появились описания прижизненного диагностирования склероза Бало по результатам биопсии. В настоящее время данный вариант демиелинизации диагностируется по специфической картине МРТ и

монофазному течению заболевания, но четких критериев до сих пор не разработано. Концентрический склероз Бало входит в рубрику МКБ-10 «Другие демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы» и кодируется G37.5. По данным МРТ, этот диагноз впервые был поставлен в 1989 г. Сейчас склероз Бало обсуждается как диагноз при выявлении на МРТ двух и более концентрических участков демиелинизации, накапливающих контрастное вещество по одному и более кольцу или его части. Максимально часто встречается локализация концентрических очагов в белом веществе лобных и теменных долей полушарий большого мозга, однако описаны случаи поражения мозжечка, ствола головного мозга и спинного мозга. Распространение МРТ-диагностики позволило накопить данные по клинической картине заболевания. Склероз Бало относится к редким заболеваниям нервной системы, с несколько большей распространенностью в странах Азии. Женщины и мужчины заболевают одинаково часто, большинство случаев склероза Бало приходится на возрастной период 20–50 лет. В литературе описаны различные варианты течения заболевания (от бессимптомного, спонтанно регрессирующего до фульминантного, резистентного к иммуносупрессивной терапии). Заболевание может быть как монофазным, подобно острому рассеянному энцефаломиелиту (ОРЭМ), так и очередным обострением хронического демиелинизирующего заболевания. Симптоматика чаще всего развивается подостро, в течение нескольких дней или недель. В неврологическом статусе в большинстве случаев выявляется очаговая симптоматика, часто с когнитивным дефицитом. Несмотря на изначально большую зону поражения, общемозговые симптомы, как правило, появляются на поздних стадиях заболевания. О причине и патогенезе формирования этих загадочных колец врачи и ученые задумывались с момента их описания. За вековой период изучения склероза Бало в литературе изложены четыре теории патогенеза концентрического склероза:

1. Теория концентрической ремиелинизации.
2. Теория дистальной олигодендроцитопатии.
3. Коллоидная теория.
4. Теория астроцитопатии.

Самой ранней была теория концентрической ремиелинизации. Предположение о неравномерно происходящей ремиелинизации было опровергнуто в ходе динамического наблюдения за развитием очагов на МРТ и по результатам гистологических исследований. Атипичные формы демиелинизации соответствуют одному из морфологических вариантов демиелинизации при РС, описанных C. Luchinetti и соавт. в 2012 г. Склероз

Бало соответствует третьему варианту – варианту дистальной олигодендроцитопатии, при котором выявляется апоптоз олигодендроцитов и снижение экспрессии миелинассоциированного гликопротеина, отсутствие циклической нуклеотидной фосфодиэстеразы в миелине. Для очагов демиелинизации третьего типа было выдвинуто предположение о «гистотоксической» ишемии, причиной которой является поражение митохондрий, похожее на их повреждение при действии цианидов. Однако данная теория не объясняет существования нескольких вариантов течения одного морфологического варианта демиелинизации. В 1896 г. немецкий химик Р. Лизеганг обнаружил периодическое осаждение соединений в гелевых средах, напоминающее годичные кольца на спиле дерева. Позже эти концентрические структуры были названы именем Лизеганга. Структуры Лизеганга обычно получают при диффузии одного из исходных веществ через гель, содержащий другое вещество, способное с первым образовывать нерастворимый осадок. Возможный физический механизм, объясняющий образование структур Лизеганга, был впервые предложен В. Оствальдом в 1897 г. Теория рассматривается биохимиками как возможное объяснение формирования в ткани мозга очагов Бало, однако предположения о реагентах, участвующих в данном процессе, пока носят самый общий характер. Меж тем стоит отметить, что в природе подобный процесс встречается весьма часто: годовые кольца деревьев, кольца в структуре некоторых минералов, круги грибниц – все это примеры колец Лизеганга. Вероятно, что кольца при склерозе Бало являются одним из таких примеров. Открытие того факта, что в очагах склероза Бало не экспрессируется один из мембранных водных каналов астроцитов – аквапорин-4 – послужило основанием для построения теории о первоначальной роли астроцитов в развитии данной формы демиелинизации.

Диагностика

Для диагностики этого редко заболевания используется широкий ряд приборов и методов современной медицины. Используется неврологический осмотр, применяется электроэнцефалография, исследуются когнитивные функции пациента, назначается проведение эхо-энцефалографии и РЭГ, назначаются консультации у офтальмологов.

Назначается проверка зрения и ее остроты для выявления нарушений, но у некоторых пациентов со зрением все остается в порядке. В обследовании зрения пациента важно выявить наличие выпадения изображения. С помощью офтальмоскопии удается выяснить, как

функционирует каждый глаз человека и насколько хорошо он видит, есть ли признаки отека или атрофии зрительных нервов.

Берется в исследование цереброспинальная жидкость пациента, которая дает понять врачам, есть ли у пациента проблемы с работой головного мозга, также проверяется концентрация белка. Симптомы, характерные для классического рассеянного склероза, вроде аутоиммунных процессов в ЦНС, определяются в 10% случаях при болезни Бало.

Современная медицина позволяет диагностировать болезнь при помощи развитой операционной техники, что значительно превосходит метод диагностики при помощи аутопсии, который использовался очень давно. Магнитно-резонансная томография позволяет точно диагностировать наличие патологии у любого человека.

МРТ позволяет выявить наличие у человека пораженных очагов головного мозга, где присутствует слоистая структура и мозговые очаги чередуются кольцевидными зонами. На внешний вид это напоминает годичные кольца, как если спилить дерево. Также при помощи магнитно-резонансной томографии можно точно установить, насколько сильно прогрессирует заболевание. ПЭТ позволяет установить количество пораженных очагов и их структуру, дает возможность сравнения анализов с МРТ для установления более точной клинической картины.

Терапия

По терапии склероза Бало имеются данные лишь IV класса доказательности. Основными методами терапии являются: пульс-терапия глюкокортикостероидными препаратами, высокообменный плазмаферез, цитостатическая терапия (митоксантрон). Нет четких показаний к применению какого-то одного из указанных методов, однако обычно придерживаются эскалирования в порядке: пульс-терапия, плазмаферез, цитостатики, прибегая сразу к плазмаферезу или цитостатической терапии в наиболее тяжелых случаях. Описание благоприятных исходов объединяет постановка диагноза и начало «агрессивной» терапии уже на самых ранних стадиях заболевания. Описан один случай склероза Бало у больного с РС на фоне терапии интерфероном-бета1а.

Прогноз

Прогноз заболевания неблагоприятный, своевременная диагностика и адекватное лечение лишь замедляют развитие болезни, но не предотвращают и не устраняют неврологические нарушения. Трудоспособность стойко утрачивается, больным назначается группа инвалидности.

Рецензия

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

Верхотуровой Татьяны Владимировны
Тема: «Склероз Бало и Бало-подобные синдромы»

Концентрический склероз Бало – редкое заболевание, преимущественно выявляемое у пациентов молодого возраста (20-30 лет) и относимое некоторыми специалистами к разновидностям рассеянного склероза. В этом случае авторы упоминают данное заболевание как его злокачественную разновидность. Концентрический склероз Бало во всех случаях имеет хроническое течение и неуклонно прогрессирует на фоне образования обширных очагов демиелинизации в белом веществе головного мозга. Данное заболевание имеет неблагоприятный прогноз. Лечение лишь несколько замедляет патологический процесс, однако со временем даже при терапевтической поддержке симптоматика нарастает. Больные концентрическим склерозом Бало инвалидизируются, поскольку стойкие неврологические нарушения приводят к нетрудоспособности, затрудняют любую физическую активность, отражаются на нервно-психической стороне личности.

В данной работе подробно рассмотрены причины, теории патогенеза, методы диагностики и принципы терапии склероза Бало. Реферат информативен, структурирован и содержателен, соответствует требованиям, предъявляемым данному виду работ.

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

Суб-