

Тема: Медленные инфекции:

РС, БАС

Согласно классификации, Алперса (1971 г.)



- В 1835 г. Крувайлер впервые описал клиническую картину рассеянного склероза, который был выделен в самостоятельную нозологическую форму Шарко в 1866 г.
- В 1889г. он же описал клинику БАС.
- В 1920-30гг. появились описания клинической картины болезни Крейцфельда-Якоба.
- В 1933г. Давсон описал клиническую картину подострого склерозирующего панэнцефалита, впервые высказал его вирусную этиологию.
- В 1953г. Джон-Мак-Артур описал клинику болезни Куру.

К медленным нейровирусным инфекциям относятся:

- 1. Болезнь Куру
- 2. Болезнь Крейцфельда-Якоба
- 3. Подострый склерозирующий панэнцефалит
- 4. Рассеянный склероз
- 5. БАС



Основываясь на главных
отличительных признаках этих
заболеваний, Зигурдсон (1954)
предложил термин "медленные
инфекции", характеризующиеся:

- 1. Продолжительным инкубационным периодом.
- 2. Затяжным прогрессирующим течением (до нескольких лет), приводящим к смерти.
- 3. Поражением преимущественного одного органа или одной системы.
- 4. Узким кругом восприимчивых хозяев.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

(sclerosis disseminata,
sclerosis multiplex)

Определение

Рассеянный склероз- хроническое прогрессирующее демиелинизирующее заболевание, характеризующееся:

- многоочаговостью поражения белого вещества ЦНС
- ремиттирующе-прогредиентным течением
- вариабельностью неврологических симптомов
- преимущественным поражением лиц молодого возраста.

Эпидемиология

■ На сегодняшний день в мире насчитывается около 3 млн. больных рассеянным склерозом

По распространённости



Зона высокого риска

- >50 случаев на 100000 населения- северная Европа, северные районы США, юг Канады, юг Австралии, Россия, Новая Зеландия.

Зона среднего риска

- 10-50 /100000 населения-
южная Европа, юг США,
северная Африка, остальная
территория Австралии.

Зона низкого риска

■ <10/100000 населения-
большинство регионов
центральной и южной
Америки, Азии, Африки,
Карибского бассейна и
Океании.

В настоящее время в
возникновении
рассеянного склероза
придают значение ряду
экзогенных и эндогенных
факторов.

Экзогенные факторы:

- Вирусы кори
- Респираторные вирусы
- Аденовирусы
- Вирусы простого герпеса
- Эпидемический паротит

Патогенез:

- В возникновении рассеянного склероза имеет значение синергическое действие ряда персистирующих вирусных агентов при ведущей роли вируса кори.
- Заболевание развивается у лиц с генетически обусловленной неполноценностью иммунной системы на фоне определенного метаболизма в определенных географических условиях.

Ведущее значение в возникновении и последующем течении болезни имеет наследственно детерминированная недостаточность клеточных супрессорных механизмов, которая обусловливает персистенцию вируса в олигодендроците.

Хроническое течение болезни
связано с постоянной
антигенной стимуляцией
вирусными белками, а также с
механизмами аутоиммунитета.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Макроскопически в разных отделах головного и спинного мозга обнаружаются "склеротические бляшки", имеющие вид пятен серовато-розового цвета различной величины.

Характерные признаки

Склеротическая
бляшка

Активная
(острая)

Хроническая

Хроническая с
обострением

Локализация:

- спинной мозг
- мозговой ствол
- зрительные нервы
- субэндимарный слой
боковых желудочков
- зрительные бугры
- кора

Фазы развития склеротической бляшки :

- периаксиальный процесс (распад миелина)
- очищение области бляшки от продуктов распада
- репаративная фаза с образованием "склероза" ткани

Клиническое
проявление рассеянного
склероза отличается
чрезвычайным
полиморфизмом.

Классификация

1. Церебральная форма

- Зрительная (ретробульбарный неврит)
- Гиперкинетическая
- Корковая
- Мозжечковая
- Стволовая
- Стволово-мозжечковая

2. Спинальная форма

- Пояснично-крестцовая (тазовые нарушения)
- Псевдотабетическая (нарушения глубокой чувствительности)
- Синдром Броун-Секара
- 3. Церебро-спинальная форма

течение

острое

подострое

хроничес-
кое

Хроническое течение

- ремиттирующее - прогрессирующее
- прогрессирующее - ремиттирующее
- прогрессирующее (без ремиссии)
- медленно прогрессирующее
- быстро прогрессирующее

Начало заболевания

юношеский
(17-19 лет),

поздний детский
(13-14 лет)

■ более зрелый (30-35 лет) возраст

Клинические симптомы

тиpичные

атипичные

Ранние и типичные признаки рассеянного склероза:

- Двигательные расстройства
- Неврит зрительных нервов
- Нарушения функции тазовых органов
- Мозжечковые расстройства
- Триада Шарко- нистагм, интенционное дрожание, скандированная речь

Клинические симптомы

- Триада Шарко- нистагм, интенционное дрожание, скандированная речь
- Пентада Марбурга --//-- +отсутствие брюшных рефлексов, побледнение височных половин сетчатки (офтальмоскопия)
- Секстада Маркова --//-- +симптом пирамидного расщепления, симптом ликворологического расщепления

Критерии диагностики

- **Начало болезни в молодом возрасте**
- **Полиморфизм клинических проявлений**
- **«Мерцание» симптомов даже на протяжении суток**
- **Волнообразное течение болезни**
- **Наличие клинических диссоциаций**

Диагностический алгоритм

1. Клиническая картина
2. Офтальмологическое обследование
3. МРТ головного и спинного мозга
4. Исследование вызванных
потенциалов головного мозга
5. Наличие олигоклональных IgG-
связей в ликворе

Спинно-мозговая жидкость

- изменения выявляют почти у 90% больных.
- в 50% обнаруживается плеоцитоз
- почти у 75% больных повышен уровень гамма - глобулинов
- содержание общего белка часто увеличено, но не превышает 100 мг% (при этом более 12% от общего белка приходится на долю IgG)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- невротические расстройства
- опухоли спинного мозга
- мозжечковые заболевания
- инфаркт мозга
- рассеянный энцефаломиелит

Лечение

- патогенетическое
- симптоматическое

- Десенсибилизирующие средства
- Иммунодепрессанты
- Иммуностимулирующие средства
- Средства, нормализирующие обмен веществ
- Средства, регулирующие ликворо-кровообращение
- Средства, нормализирующие вегетативные дисфункции, мышечный тонус

БОКОВОЙ
АМИОТРОФИЧЕСКИЙ
СКЛАЕРОЗ

Боковой амиотрофический склероз (БАС)

- тяжелое хроническое прогрессирующее заболевание;
- характеризующееся системным поражением центрального и периферического двигательного нейронов;
- впервые выделен Шарко в 1869г.

Этиология и патогенез

БАС-первичный дегенеративный процесс, истинная причина которого ещё неизвестна. Имеются основания предполагать, что заболевание относится к группе медленных инфекций, вызывается вирусом.

Локализация дегенеративных изменений

- **боковые столбы и передние рога спинного мозга**
- **кора головного мозга, подкорковые образования**
- **мозжечок**
- **ствол мозга**

Патанатомическая характеристика

- Клетки уменьшены, приобретают округлую или овальную форму.
- Погибающие нервные клетки окружены олигодендроцитами и макрофагами.
- На месте погибших клеток разрастаются глиальные элементы.
- Значительные изменения обнаруживаются и в белом веществе мозга.

Клиника

- Спастический паралич конечностей
- Вялый паралич конечностей
- Мышечные атрофии
- Бульбарные симптомы

- Первые симптомы БАС регистрируются в возрасте 40-60 лет.
- Болеют в основном мужчины.

Клинические формы БАС

- Шейно-грудная
- Пояснично-крестцовая
- Бульбарная
- Высокая (церебральная)

Клиника шейно-грудной формы

Патологические изменения

локализуются:

- в передних рогах;
- боковых столбах спинного мозга;
- в шейных;
- верхних грудных сегментах.

Клиника шейно-грудной формы

■ Начало заболевания:

- 1.Поражение верхних конечностей в виде слабости и атрофии мышц;
- 2.Фибриллярные и фасцикулярные подергивания мелких мышц рук, распространяющиеся на мышцы всех конечностей, плечевого пояса, грудной клетки.
- 3.Подергивания могут появиться за несколько месяцев и даже лет до возникновения других симптомов заболевания.

Клиника шейно-грудной формы

Характерно:

- сочетание амиотрофии и повышения тонуса по спастическому типу;
- высокие сухожильные и надкостничные рефлексы и патологические знаки;
- При нарастании амиотрофий могут снижаться и исчезать вначале спастичность и патологические рефлексы, затем сухожильные рефлексы.
- Брюшные рефлексы сохраняются.

Клиника шейно-грудной формы

Проводниковыми симптомами являются:

- признаки пирамидной недостаточности в нижних конечностях (высокие коленные, ахилловы рефлексы, клонусы, патологические рефлексы) без чувствительных нарушений.
- В дальнейшем патологический процесс может распространяться в восходящем направлении и вовлекать мозговой ствол.

Клиника пояснично-крестцовой формы

- Характеризуется наличием патологических изменений в переднероговом аппарате и боковых столбах поясничного утолщения спинного мозга.
- Заболевание начинается с нижних конечностей, нарастают атрофия мышц, слабость, рефлексы повышаются, затем быстро снижаются и угасают.

Клиника пояснично-крестцовой формы

- В дальнейшем процесс принимает восходящее направление.
- Вначале вовлекается шейное утолщение, а затем и ствол мозга.
- По сравнению с другими пояснично-крестцовая форма по течению самая продолжительная.

При бульбарной форме

- Патологический процесс локализуется в области продолговатого мозга, а также верхних шейных сегментов спинного мозга.
- Изменения наиболее выражены в ядрах языкоглоточного (IX), блуждающего (X), подъязычного (XII), добавочного (XI) нервов.
- Реже поражаются ядра других двигательных черепно-мозговых нервов.

Клиника бульбарной формы

Клиническая картина начинается:

- дизартрии;
- дисфагии;
- поперхивания;
- атрофии мышц языка;
- круговой мышцы рта;
- пареза мягкого неба и надгортанника;
- фибрилляций в мышцах языка.

Клиника бульбарной формы

Затем присоединяются переднероговые амиатрофии и пирамидная недостаточность. Эта наиболее тяжелая форма, так как поражение жизненно важных центров, располагающихся на уровне продолговатого мозга, рано приводит к летальному исходу.

Лечение

До настоящего времени
этиологического лечения БАС
не существует, используются
симптоматические средства.

- Витамины группы В, Е
- В комбинации с ферментными препаратами поджелудочной железы (панкретин).
- Широко применяют биогенные стимуляторы
- Анаболические гормоны
- Антихолинэстеразные препараты
- Умеренный массаж, общеукрепляющие средства

■ Прогноз во всех

случаях БАС

неблагоприятный