

## **УХОД ПРИ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЦНС**

### **Общая характеристика демиелинизирующих заболеваний**

Демиелинизирующими заболеваниями называют группу медленных, рецидивирующих болезней, ведущим патологоанатомическим признаком которых является поражение белого вещества головного и спинного мозга (глии) и миелиновых глиальных оболочек нервных волокон, корешков и нервов.

Этиология болезней не выяснена. Многие ученые считают, что в основе болезней лежат РГНТ и РГЗТ, вызванные длительным нахождением в клетках глии фильтрирующих вирусов (герпеса, кори).

Болезни имеют много общего и характеризуются многообразной неврологической симптоматикой, носят постоянное или рецидивирующее течение.

Чаще наблюдаются следующие болезни:

- рассеянный склероз;
- неврит зрительного нерва;
- острая полирадикулоневропатия Гийена — Барре (ОВДП);
- острый рассеянный энцефаломиелит;
- болезнь Шильдера;
- прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия;
- центральный понтинный миелолиз.

### **Рассеянный склероз**

#### **Определение**

Рассеянный склероз (множественный склероз, диссеминированный склероз) — демиелинизирующее заболевание, характеризующееся многоочаговостью поражения нервной системы, ремитирующим течением, вариабельностью неврологических симптомов, преимущественным поражением лиц молодого возраста. Как нозологическая форма болезни впервые выявлен и описан французским врачом Жаном Шарко в 1886 году.

#### **Этиология**

Наиболее общепринятой является аутоиммунная теория возникновения рассеянного склероза. Непосредственной причиной, приводящей к заболеванию, очевидно, служит длительная латентная, скорее всего вирусная, инфекция.

Основанием для предположения об участии вирусов в

развитии заболевания являются дополнительные результаты серологических исследований крови и цереброспинальной жидкости (повышение титров различных антител против вирусов кори, простого герпеса, краснухи, паротита), обнаружение частиц, похожих на вирусные, при электронной микроскопии биоптатов нервной ткани, взятых во время стереотаксической операции из участков мозга вне бляшек; совпадение развития рассеянного склероза с вирусными инфекциями. Существует мнение, что рассеянный склероз относится к медленным инфекциям, при которых вирус, внедряясь в нервную систему, латентно существует в ней и проявляет свое действие только через длительный инкубационный период. Механизм персистенции изучен недостаточно. Предполагают, что происходит образование дефектных форм вируса либо интегрированных форм генома вируса и клетки хозяина. Однако вирус не обнаружен в крови и цереброспинальной жидкости больных рассеянным склерозом, противовирусные антитела с примерно одинаковой частотой выявляются при других воспалительных заболеваниях нервной системы, повышение титров противовирусных антител в крови и цереброспинальной жидкости больных рассеянным склерозом не всегда коррелирует с клиническим ответом на попадание вируса. Кроме того, в цереброспинальной жидкости больных обнаруживаются также антитела против некоторых бактериальных антигенов. Эти данные свидетельствуют против роли какого-то одного вируса как этиологического фактора рассеянного склероза. Высказывается предположение об этиологической роли различных вирусов и, возможно, одновременной персистенции в нервной системе нескольких вирусов.

Предполагают, что процессы демиелинизации опосредуются иммунопатологическими механизмами: вирус сенсibiliзирует популяцию лимфоцитов, что приводит к аутоиммунной атаке на миелин; возможно также, что некоторые вирусы имеют белки, сходные с основным белком миелина, вследствие чего происходит перекрестная реакция с антигеном основного белка миелина. Не исключается также, что возможность персистенции вируса в нервной системе обусловлена неполноценностью иммунной системы организма больного, а для реализации нейротоксических свойств предполагаемого вируса необходимо действие ряда дополнительных факторов, выявляющих эту неполноценность.

К таким дополнительным факторам относится консти-

туционально-наследственная предрасположенность к заболеванию.

Имеет значение также географический фактор. Есть данные о том, что переезд из климатически холодных зон с высоким риском возникновения рассеянного склероза в зоны с низким риском увеличивает частоту заболевания в этих зонах.

### **Эпидемиология**

По распространенности болезни выделяют зоны с высокой, умеренной и низкой частотой заболеваемости. Особенно распространено заболевание в Северной Америке и Северо-Западной Европе. В нашей стране рассеянный склероз чаще встречается в северо-западных областях европейской части. Частота рассеянного склероза в различных областях нашей страны колеблется в пределах от 2 до 70 на 100 000 человек. В целом этот показатель уменьшается с севера на юг и с запада на восток; заболеваемость в городах выше, чем в сельских местностях. В последние годы заболевание выявляют в тех регионах, где оно ранее не наблюдалось (Средняя Азия, Закавказье).

### **Патогенез**

Гипотеза о существовании экзогенного повреждающего агента предполагает, что при наличии определенных факторов риска (географические особенности, наследственная предрасположенность, неполноценность иммунной системы) этот агент, внедряясь в клетки олигодендроглии миелиновой оболочки, вызывает дезинтеграцию миелина, изменяет синтез нуклеиновых кислот клетками глии. В первую очередь поражаются молодые структуры (зрительные нервы, пирамидный путь, задние канатики спинного мозга), наиболее восприимчивые как к воздействию экзогенных факторов, так и к колебаниям в системе гомеостаза. Образуются новые белковые соединения, против которых вырабатываются специфические антитела, в том числе миелинотоксические класса G (IgG). Образующиеся иммунные комплексы, с одной стороны, поддерживают деструктивные изменения нервных и глиальных элементов, а с другой — их формирование приводит к высвобождению биологически активных субстанций, нарушающих сосудистую проницаемость гематоэнцефалического барьера.

Миелинотоксические антитела наряду с элиминацией распавшихся дериватов миелина могут воздействовать на неповрежденную нервную ткань и поддерживать процесс

демиелинизации. Развертывающаяся аутоаллергическая реакция приводит не только к разрушению миелина, но и к сосудисто-воспалительным и пролиферативным процессам в очаге демиелинизации, а затем к формированию бляшек рассеянного склероза.

Происходит иммунная перестройка всего организма. Возникают вторичные изменения гомеостаза, проявляющиеся нарушением обмена липидов, углеводов, белков и микроэлементов, повышаются агрегация тромбоцитов и сосудистая проницаемость, что приводит к периваскулярному отеку и выпоту фибрина в бляшки рассеянного склероза и образованию микротромбов в них. Обнаруживается также прямое повреждающее действие инфекционного агента или цитотоксических антител на иммунокомпетентные клетки. В стадии обострения нарушается дифференцировка лимфоцитов в сторону снижения числа Т- и повышения числа В-клеток, изменяются соотношения субпопуляций Т-лимфоцитов за счет увеличения соотношения киллеры/супрессоры.

У больных рассеянным склерозом развивается глюкокортикоидная недостаточность, которая изменяет иммунореактивность в сторону усиления аллергических проявлений и способствует углублению процессов демиелинизации.

В течение иммунопатологического процесса отмечается определенная фазность: на первых этапах заболевания демиелинизация сопровождается избыточной антителопродукцией и на первый план выступают явления аутоиммунизации. На более поздних стадиях по мере углубления патологического состояния и истощения всех защитных механизмов происходят глубокая перестройка функционирования иммунной системы, извращение защитных иммунных реакций, что проявляется стойким иммунодефицитом.

Демиелинизация нервных волокон приводит к снижению скорости и нарушению строго изолированного проведения возбуждения. Происходит хаотический переход возбуждения с одних нервных структур на другие. С этой особенностью, а также с большой чувствительностью демиелинизированных аксонов к любым изменениям гомеостаза связывают разнообразие неврологической симптоматики, ее изменчивость и обратимость при уже имеющемся органическом поражении нервной системы.

Морфологически рассеянный склероз характеризуется

многочисленными очагами демиелинизации в белом веществе головного и спинного мозга. Свежие очаги, так называемые активные бляшки, розового цвета, мягкие, микроскопически в них выявляется картина демиелинизации нервных волокон. Осевые цилиндры в начале заболевания изменяются незначительно, лишь некоторая их часть распадается. В участке демиелинизации сосуды расширены, наблюдаются стазы, венозный застой, микротромбы, сосуды окружены инфильтратами из лимфоидных и плазматических клеток. Выражена пролиферация глиальных элементов. Постепенно клеточные элементы превращаются в фагоциты, выносящие за пределы нервной системы продукты распада миелина. Происходит разрастание микроглии, соединительной ткани, формируются глиозные рубцы, замещающие погибшую ткань, и формируется старая, неактивная бляшка. Учитывая возраст бляшек, гистологи считают, что начальные изменения в ткани нервной системы могут обнаруживаться за 2–3 месяца до появления первых клинических симптомов. Наиболее часто поражаются зрительные нервы, мозговой ствол, мозжечок, спинной мозг; возможно поражение также других черепных и спинномозговых нервов.

### Клиника

Рассеянный склероз характеризуется большим разнообразием и вариабельностью неврологической симптоматики. Заболевание начинается в основном в возрасте 16–35 лет. Известны случаи заболевания в детском возрасте, а также у лиц старших возрастных групп.

Начало болезни чаще медленное, незаметное, но иногда она возникает остро и проявляется сразу множественной неврологической симптоматикой.

Наиболее часто первыми симптомами заболевания являются признаки поражения зрительной системы: **нечеткость изображения, преходящая слепота, снижение остроты зрения, скотомы**. Заболевание может проявляться глазодвигательными нарушениями (косоглазие, диплопия), непостоянными в начале процесса пирамидными симптомами (слабость в ногах, парезы с высокими сухожильными и периостальными рефлексамии, клонусами стоп, патологическими рефлексамии), мозжечковыми нарушениями (неустойчивость при ходьбе, интенционное дрожание), нарушениями чувствительности в конечностях (онемение, парестезии). Значительно реже первыми признаками болезни могут быть неврозоподобные рас-

стройства, нарушение функции тазовых органов (задержка мочеиспускания или недержание мочи, императивные позывы), вегето-сосудистые нарушения, парезы лицевого и тройничного нервов и нервов бульбарной группы. Как отражение эндокринных расстройств у женщин отмечается нарушение менструального цикла, у мужчин — импотенция. Характерным ранним, но не обязательным признаком заболевания является снижение или исчезновение брюшных рефлексов.

Прогрессирование болезни приводит к возникновению новых, не укладывающихся в первоначальный очаг симптомов. В более поздних стадиях появляются психопатологические изменения в виде эмоциональной неустойчивости, эйфории или депрессии, а также снижение интеллекта различной степени.

В зависимости от преобладающих неврологических проявлений, отражающих преимущественно локализацию патологического процесса, Шарко и Мари в 1868 г. выделили три основные формы заболевания: **цереброспинальную, спинальную и церебральную.**

Цереброспинальная форма характеризуется многоочаговостью поражения уже в начальном периоде болезни. Определяются симптомы поражения пирамидной системы, мозжечка, зрительной, глазодвигательной, вестибулярной и других систем.

Спинальная форма характеризуется поражением белого вещества спинного мозга на различных уровнях, чаще на грудном уровне. Ведущим клиническим синдромом являются, как правило, нижний спастический парапарез, различной степени выраженности тазовые нарушения и нарушения чувствительности. Иногда спинальная симптоматика выражается в виде синдрома Броун-Секара с половинным поражением спинного мозга.

К церебральной форме относят мозжечковую, оптическую и стволовую формы. Возникают атаксия, интенционное дрожание верхних и нижних конечностей, адиадохокинез, дисметрия, нарушение почерка, скандированная речь, горизонтальный и вертикальный нистагм. В далеко зашедших случаях интенционное дрожание становится резко выраженным и делает невозможным произвольные точные движения. Выраженное дрожание служит основанием для выделения этих случаев в гиперкинетическую форму рассеянного склероза. При оптической форме веду-

щим клиническим синдромом является снижение остроты зрения на один, реже на оба глаза, которое через некоторое время самостоятельно или под влиянием лечения проходит полностью. При офтальмоскопии выявляются признаки ретробульбарного неврита, побледнение диска зрительного нерва, особенно его височной стороны, сужение полей зрения (сначала на красный и зеленый цвет). Одновременно со зрительными нарушениями может обнаруживаться другая очаговая неврологическая симптоматика.

К отдельным формам относятся стволовая форма рассеянного склероза, а также корковая форма, характеризующаяся психическими нарушениями и эпилептическими припадками; гемиплегическая форма, связанная с локализацией патологических очагов в области лучистого венца. Выделение форм рассеянного склероза условно, так как на фоне доминирующего синдрома нередко можно обнаружить другие очаговые симптомы, хотя и выраженные значительно слабее.

По течению выделяют доброкачественную форму рассеянного склероза с ремиттирующим течением болезни. При этом наблюдаются ремиссии и обострения, но каждое обострение заканчивается достаточно полным восстановлением нарушенных функций. После первого обострения почти всегда наблюдается полное восстановление, обычно к 4–8-й неделе со времени появления первых симптомов. В дальнейшем почти у 60% больных заболевание переходит в прогрессирующую форму, у 30% с самого начала болезнь имеет прогрессирующий характер. Довольно длительные ремиссии наблюдаются при оптической форме.

Помимо ремиттирующего течения, выделяют также следующие варианты:

- 1) тяжелое обострение, нарастающая обездвиженность и ранняя смерть;
- 2) медленное, неуклонное прогрессирование с периодическими обострениями;
- 3) много коротких атак с тенденцией нарастания по частоте, длительности и тяжести;
- 4) медленное неуклонное прогрессирование без обострений;
- 5) острое начало с последующей длительной ремиссией;
- 6) обострения, уменьшающиеся по частоте и выраженности, с легкой остаточной симптоматикой;
- 7) острое начало, значительное обострение через год, без остаточной симптоматики.

Продолжительность заболевания колеблется от 2 до 30–40 лет. Смерть наступает от присоединяющихся заболеваний: пневмонии, уросепсиса, сепсиса, вызванного пролежнями.

Описанная Шарко триада, возникающая при поражении варолиева моста (триада Шарко), в последнее время наблюдается нечасто.

#### **Триада Шарко:**

- 1) интенционное дрожание;**
- 2) нистагм (колебательное движение глазных яблок);**
- 3) скандированная речь.**

**1. Интенционное дрожание** проявляется при попытке сделать пациентом незначительное целенаправленное активное движение. Дрожание сильнее выражено в верхних конечностях и легко определяется при проведении пальценосовой пробы. При далеко зашедшем процессе больные становятся инвалидами — не могут писать, самостоятельно принимать пищу и передвигаться. У таких пациентов отмечается постоянное дрожание головы и конечностей даже в покое.

**2. Нистагм** проявляется при движении глазами вбок или вверх, реже — в покое.

**3. Скандированная речь** представляет собой своеобразное расстройство, когда речь замедлена, растянута и слова произносятся по слогам (речь лектора).

#### **Симптоматика.**

1. Неврит зрительного нерва: утрата зрения.
2. Миелит (симптом Лермитта — ощущение электрического разряда в спине при пассивном сгибании шеи).
3. Дисфункция ствола головного мозга и мозжечка: диплопия, атаксия, дизартрия, дисметрия.
4. Мышечная слабость: моно-, геми- или парапарез.
5. Нарушения чувствительности могут соответствовать поражению спинного мозга на определенном уровне.
6. Дисфункция мочевого пузыря и/или кишечника.
7. Психические изменения: депрессия, когнитивные нарушения.
8. Офтальмоплегия.
9. Симптомы поражения центрального мотонейрона (с. Бабинского, Кернига, гиперрефлексия).

#### **Диагностика и дифференциальная диагностика**

Полиморфизм клинической симптоматики, разнообразие клинических форм значительно затрудняют раннюю диагностику рассеянного склероза. Важными критериями для правильной диагностики являются:



1. Начало болезни в молодом возрасте.
2. Полиморфизм клинической симптоматики на всех стадиях заболевания.
3. Непостоянство, мерцание симптомов даже на протяжении суток.
4. Вовлечение в процесс нервных структур, которое может протекать по одному из вариантов:
  - а) два или более эпизодов заболевания, разделенных между собой сроком в один или несколько месяцев и каждый продолжительностью не менее суток.
  - б) медленное постепенное прогрессирование симптомов в течение 6 месяцев.

На основании данных анамнеза, объективного осмотра и дополнительных методик диагноз заболевания может быть определен как «клинически несомненный», «несомненный на основании лабораторных данных», «клинически вероятный» или «вероятный на основании лабораторных данных».

На различных этапах дифференциальный диагноз рассеянного склероза должен проводиться между невротическими нарушениями, вегетососудистой дисфункцией, лабиринтитом, ретробульбарным невритом, опухолями головного и спинного мозга, мозжечка, рассеянным энцефаломиелитом, дегенеративными заболеваниями нервной системы. Определенные трудности могут возникнуть при дифференциальной диагностике между ретробульбарным невритом инфекционно-аллергического генеза, болезнью Лебера и оптической формой рассеянного склероза. При этом необходимо учитывать, что зрительные нарушения в начальной стадии рассеянного склероза имеют преходящий характер, патологические изменения возникают чаще в одном глазу, могут выявляться (далеко не всегда) другие неврологические симптомы. При многолетнем (в течение 15–20 лет) наблюдении за больными, перенесшими ретробульбарный неврит, установлено, что не менее 80% случаев этой болезни связаны с рассеянным склерозом.

При проведении дифференциальной диагностики между рассеянным склерозом и опухолями головного мозга, прежде всего опухолью мозжечка и невриномой преддверно-улиткового нерва (VIII), важно учитывать отсутствие признаков стойкой внутричерепной гипертензии, многоочаговость поражения и ремиттирующее течение, характерные для рассеянного склероза. Решающее значе-

ние имеют результаты МРТ.

Спинальные формы рассеянного склероза необходимо дифференцировать от опухолей спинного мозга. В отличие от опухоли спинальная симптоматика при рассеянном склерозе в начальных стадиях болезни отличается меньшей выраженностью пареза (преобладает спастика), нарушений чувствительности и тазовых нарушений. В диагностически сложных случаях помогают поясничная пункция (наличие блока подпаутинного пространства при опухолях спинного мозга), контрастные исследования и МРТ.

Гиперкинетическая форма рассеянного склероза может напоминать дрожательную форму гепатоцеребральной дистрофии. В пользу рассеянного склероза могут свидетельствовать симптомы многоочагового поражения нервной системы. В сомнительных случаях необходимо исследовать метаболизм меди и аминокислот, определить концентрацию церулоплазмينا в крови. Изменения этих показателей типичны для гепатоцеребральной дистрофии. Решающее значение имеет выявление роговичного кольца Кайзера — Флейшера либо его фрагментов — специфического и обязательного признака болезни Вильсона — Коновалова. Определенные трудности могут возникнуть при дифференциальной диагностике между мозжечковой формой рассеянного склероза и наследственными мозжечковыми атаксиями. Важное значение имеют анализ родословной больных, отсутствие ремиссий и других признаков рассеянного склероза. От болезни Штрюмпелля рассеянный склероз отличается наличием признаков поражения других отделов нервной системы.

Весьма сложна и, может быть, условна дифференциальная диагностика между острым рассеянным энцефаломиелитом и рассеянным склерозом. Определенное значение могут иметь выраженность общемозговых и общеинфекционных симптомов при развитии энцефаломиелита, острота появления признаков диффузного поражения мозга, а в последующем регресс клинической симптоматики. Окончательное суждение в пользу того или иного заболевания может быть сделано на основании результатов динамического наблюдения за больным.

#### **Лабораторно-инструментальная диагностика**

1. T2-взвешенная МРТ и режим «инверсия — восстановление» с подавлением сигнала свободной воды (FLAIR) — самые чувствительные методы диагностики; выявляются множественные очаги в белом веществе пе-

ривентрикулярной области.

2. При обнаружении классических перивентрикулярных очагов на МРТ дополнительных исследований практически не требуется. Выявляются множественные очаги демиелинизации, «разнесенные во времени и пространстве». Если очаги выявить не удастся, следует думать о другом диагнозе.

3. Если при клинической картине неврита зрительного нерва на МРТ обнаруживаются типичные для рассеянного склероза изменения, с большой вероятностью в дальнейшем развивается полная клиническая картина заболевания.

4. В ЦСЖ обнаруживают фракции олигоклональных белков и повышенное содержание IgG; при обострении незначительный лимфоцитоз; возможно умеренное возрастание уровня белка.

5. На ЭЭГ замедленные вызванные потенциалы (зрительные, слуховые и сенсорные).

### Уход за больными рассеянным склерозом

**I. Мотивация:** повышение качества жизни пациента.

**II. Цели ухода:**

- 1) ограничение процессов дальнейшего поражения нервной системы;
- 2) восстановление пораженных тканей нервной системы;
- 3) профилактика осложнений.

**III. Прогнозируемые настоящие проблемы пациента:**

- 1) слабость;
- 2) головная боль;
- 3) гиперестезия органов чувств;
- 4) гипостезия органов чувств;
- 5) расстройство сна;
- 6) судороги;
- 7) боли в мышцах;
- 8) мышечная слабость;
- 9) головокружение;
- 10) тошнота;
- 11) рвота;
- 12) жажда;
- 13) снижение возможности самообслуживания;
- 14) задержка мочи;
- 15) задержка стула;

- 16) чувство страха;
- 17) расстройство сна;
- 18) расстройство активного движения в конечностях.

#### **IV. Прогнозируемые потенциальные проблемы пациента:**

- 1) возможные осложнения;
- 2) летальный исход.

Независимые, взаимозависимые и зависимые сестринские вмешательства при рассеянном склерозе должны быть направлены на все звенья патогенеза болезней и проводиться с учетом стадии и фазы воспалительных изменений в ЦНС, симптомов заболевания, нарушения функции, побочных эффектов фармакотерапии, возможных осложнений с целью их предупреждения.

#### **V. Независимые вмешательства:**

- 1) установление психологического контакта с пациентом;
- 2) обучение пациента самоконтролю своего состояния;
- 3) постоянный контроль физиологического состояния пациента;
- 4) рациональная и суггестивная психотерапия;
- 5) смена нательного и постельного белья;
- 6) оказание помощи при рвоте;
- 7) оказание помощи при задержке мочи;
- 8) оказание помощи при задержке стула;
- 9) оказание помощи при судорогах;
- 10) оказание помощи при расстройстве сознания;
- 11) профилактика осложнений;
- 12) ведение документации.

Уход за прикованными к кровати или креслу больными должен быть фиксирован на предотвращении контрактур и уходе за кожей.

Уход за кожей включает следующие мероприятия. Для уменьшения давления рекомендуется использовать водные и воздушные матрасы. Если применяют клеенку, она должна быть обязательно сухой — даже небольшое количество влаги может способствовать развитию пролежней. Зоны постоянного давления должны быть тщательно изолированы подушками от соприкосновения с поверхностью кровати. Кожу моют и просушивают, однако необходимо избегать чрезмерной ее сухости. Необходимо избегать мелких повреждений кожи, так как любое из них может стать источником развития пролежней. Положение больного в постели нужно менять каждые 2 часа, при этом необходимо каждый раз осматривать кожу. По-

краснение является ранним признаком развития пролежней. Локальное повышение температуры тела также свидетельствует о скором появлении язвы. При появлении участка покраснения необходимо полностью исключить всякое давление на него.

Контрактуры суставов развиваются из-за неподвижности и спастичности. Наиболее часто деформация имеет сгибательный характер. Упражнения в пределах возможных движений, проводимые как минимум четыре раза в день, могут предотвратить развитие контрактур. Ноги на ночь необходимо выпрямлять и поддерживать их в этом положении с помощью бинтования или задних лонгет.

Компрессионные невропатии — другое частое осложнение длительной иммобилизации. Наиболее часто поражается локтевой нерв, подвергаясь компрессии в борозде медиальной надмыщелки плечевой кости. Профилактика — подкладывание подушки под локоть.

#### **Рекомендации по уходу за больным рассеянным склерозом**

1. Помните, что рассеянный склероз — заболевание не инфекционное и больные опасности для окружающих не представляют.

2. Сосредоточить внимание больного на поддержании физической подвижности.

3. Обеспечить контроль больного над функцией кишечника и мочевого пузыря.

4. Контролировать частоту стула и мочеиспусканий у больного.

5. Помогите больному сконцентрировать все свое внимание на том, что он может делать.

6. Помогайте больному при ходьбе сохранять равновесие, предлагая ему пользоваться тростью, ходунками, поручнями и другими приспособлениями для профилактики падений.

7. Выполнять пассивные упражнения для пораженных конечностей больного.

8. Поощрять больного к занятиям активными упражнениями, если это возможно, убеждая его и активно помогая делать эти упражнения.

9. Рекомендуйте больному для поддержания очищения кишечника принимать пищу с высоким содержанием клетчатки.

10. Используйте специальную облегченную посуду и столовые приборы, так как больному трудно удержать их в руке.

11. В случае задержки стула применяйте слабительные средства.

12. Рекомендуйте больному пить много жидкости, которая будет стимулировать мочевыделение.

13. При возникновении у больного позыва на мочеиспускание немедленно оказать ему помощь (подайте судно или помогите дойти до туалета), если произошло неудержание мочи, помочь переменить одежду и постельное белье.

14. Рекомендуйте принимать теплые ванны для снижения напряжения мышц и возможности мышечных спазмов (судорог).

15. Старайтесь создать положительный эмоциональный настрой не только у самого больного, но и у родственников и друзей.

16. Рекомендуйте больному, чтобы почувствовать себя более независимым, как можно чаще делать что-то для себя самостоятельно.

17. Напоминайте больному о том, чтобы он не торопился и чаще отдыхал, не перенапрягая свои силы.

18. Терпеливо выслушивайте больного и побуждайте его рассказывать о своих переживаниях.

19. Рекомендуйте больному в меру сил участвовать в активной жизни и поддерживать дружбу с другими людьми вне дома, чтобы он не чувствовал себя изолированным от других.

20. Проводите легкий массаж отечных частей тела, чтобы сохранить гибкость суставов.

21. Убеждайте больного в том, что он не представляет для общества обузы.

22. Поддерживайте больного и помогайте ему готовиться к худшему.

23. Не давайте больному ложных обещаний выздоровления.

24. Помогайте больному устроить дела всех, за кого он несет ответственность.

25. Помнить о том, что на сегодняшний день лечения рассеянного склероза не существует и больные неизбежно умирают от тяжелых инфекционных осложнений или внезапной остановки дыхания.

### **Лечение**

Лечение рассеянного склероза складывается из мероприятий, направленных на борьбу с демиелинизацией ЦНС, и симптоматической терапии.

Методы, направленные против демиелинизации, делаят-

ся на лечение обострений и лечение хронически прогрессирующего заболевания. Очевидно, это деление искусственно, так как во многих случаях отмечается сочетанный характер течения рассеянного склероза. Это разделение еще более затрудняется и тем, что далеко не все остро возникающие симптомы вызываются появлением нового очага демиелинизации. Развитие транзиторной симптоматики может быть результатом повышения температуры тела или выполнения физических упражнений. Эти нарушения обычно исчезают в течение 24 часов при нормализации температуры тела и через несколько часов после прекращения нагрузки.

Неврологические проявления, вызванные возникновением новых участков демиелинизации, обычно существуют дольше 48 часов. Как правило, симптоматика нарушений достигает максимального развития в течение 1–2 недель, а затем более или менее стабилизируется в течение нескольких недель или месяцев. Некоторые виды терапии способны уменьшать частоту или выраженность рецидивов, но не влияют на прогрессирующий характер течения заболевания. Необходимо помнить, что основная цель перечисленных ниже приемов лечения — прекращение или замедление демиелинизации. Поскольку ни один из известных способов терапии не вызывает ремиелинизацию, то главной задачей является замедление или стабилизация нарастания неврологического дефекта. Нужно разъяснить пациентам и их родственникам современный уровень лечебных воздействий, чтобы их надежды на результаты лечения были реалистичными.

#### **АКТГ (кортикотропин) и глюкокортикоиды**

Пока невозможно предсказать эффективность стероидов у каждого отдельного больного. В равной мере нельзя предсказать и результат действия АКТГ на выработку эндогенных кортикостероидов. В ответ на введение АКТГ у некоторых больных отмечается увеличение активности кортикостероидов; у других пациентов подобной реакции не отмечается. Видимо, этим можно объяснить различия эффекта от лечения АКТГ, наблюдаемые клинически.

Механизмы действия глюкокортикоидов при демиелинизирующих заболеваниях остаются малоизученными. Хотя иммуносупрессия является наиболее важным фактором действия стероидов, свой вклад в терапевтический эффект могут вносить уменьшение отека и изменение электрофизиологических свойств ткани.

Имеются две группы больных: реагирующие и не реагирующие на лечение. Полагают, что назначение АКТГ или кортикостероидов особенно показано во время острых эпизодов, при частых рецидивах и у пациентов с невритом зрительного нерва. Однако и при хроническом течении с постоянным нарастанием неврологического дефицита должен быть проведен пробный курс терапии. АКТГ можно вводить по следующей схеме: преднизолон 40 ЕД внутримышечно 2 раза в день в течение 7 дней, 20 ЕД 2 раза в день в течение 4 дней, 20 ЕД 1 раз в день в течение 3 дней и 10 ЕД 1 раз в день в течение 3 дней.

Не выявлена доказательная разница в результатах лечения при внутримышечном и внутривенном введении АКТГ, однако некоторые авторы настаивают на внутривенном введении во время тяжелых обострений.

Наряду с натуральным АКТГ широкое применение находит его синтетический аналог **синактен**. Его назначают внутримышечно в дозе 1 мг/сут ежедневно в течение недели с последующим переходом на инъекции через 1–2 дня.

Преимущество преднизолона — возможность назначения его внутрь.

У большинства больных преднизолон можно назначать по следующей схеме: 80 мг ежедневно в течение 6–10 дней, 60 мг ежедневно в течение 5 дней, 40 мг ежедневно в течение 5 дней, 30 мг ежедневно в течение 5 дней, 20 мг ежедневно в течение 5 дней, 10 мг ежедневно в течение 5 дней. Таким образом, курс терапии завершается в течение 4–6 недель. Схема широко варьирует и может быть изменена в зависимости от течения заболевания у каждого конкретного больного.

В последние годы при обострениях ремиттирующего рассеянного склероза успешно используются очень высокие дозы метилпреднизолона (10–15 мг/кг в сутки). Его вводят внутривенно в течение 3–5 дней, затем переходят на прием таблетированного препарата (1 мг/кг в сутки) в постепенно уменьшающихся дозах по представленной выше схеме. Многие исследователи отмечают большую эффективность метилпреднизолона по сравнению с таковой АКТГ.

Поскольку АКТГ и кортикостероиды могут активизировать туберкулез, выполнение рентгенографии грудной клетки строго необходимо перед началом лечения. В ходе терапии может потребоваться дополнительное введение калия. Эти препараты с особой осторожностью должны



применяться у больных с сахарным диабетом, язвенной болезнью, артериальной гипертензией и болезнями почек. Нужно ограничить употребление натрия и периодически проверять состояние электролитного баланса. Необходим контроль за массой тела, артериальным давлением, гематокритом и за наличием скрытой крови в кале.

Необходимо назначение антацидов в перерывах между приемами пищи и на ночь.

Изъязвление слизистой оболочки желудка — одно из наиболее опасных осложнений; появление болей в подложечной области служит показанием к гастроскопии. На фоне лечения АКТГ или кортикостероидами возможно развитие психических нарушений.

### **Иммунодепрессанты**

При рассеянном склерозе используют циклофосфан, который можно принимать вместе с АКТГ по схеме: АКТГ (3-недельный курс, начиная с 25 ЕД внутривенно ежедневно с переходом на 16-й день на 40 ЕД внутримышечно), циклофосфан (80–100 мг внутривенно ежедневно в течение 10–14 дней). Подобная интенсивная иммунодепрессивная терапия оказывает некоторый эффект у пациентов с тяжелым течением рассеянного склероза. Показано, что лечением большими дозами циклофосфана и АКТГ примерно у 60% больных хроническим прогрессирующим рассеянным склерозом удается остановить развитие болезни. Однако ремиссия длится лишь от 6 месяцев до 2 лет, в среднем 1 год. Учитывая возможность значительных побочных эффектов от подобного лечения, следует вновь отметить, что данная схема пригодна только для очень тяжелобольных. Циклофосфан назначают только врачи, хорошо осведомленные о возможных осложнениях.

Тотальное облучение лимфатических узлов — метод иммуносупрессии, более специфичный и оказывающий меньшее токсическое действие на ткани, не участвующие в иммунном ответе. Проводят фракционное облучение лимфатических узлов шеи, подмышечной области, средостения, периаортальной зоны и области таза. В зону облучения возможно включение селезенки; остальные части тела экранируют. В результате лечения развивается выраженная лейкопения, сохраняющаяся в течение 4–5 лет. Стабилизация и замедление прогрессирования заболевания наиболее отчетливо выражены у тех пациентов, у которых имеется снижение количества лимфоцитов до уровня менее 900 в мм на протяжении года после облучения.

## **Кополимер-1**

Это полипептид, молекула которого состоит из аланина, глютаминовой кислоты, лизина и тирозина. Отмечено статистически значимое снижение числа обострений в экспериментальной группе по сравнению с контрольной группой, получавшей плацебо. Однако не обнаружено влияния препарата на прогрессирование болезни. Подобное испытание было проведено у больных с хроническим прогрессирующим течением рассеянного склероза. Существенной разницы между контрольной и экспериментальной группами не выявлено. Механизм действия вещества при рассеянном склерозе (если таковой вообще существует) остается необъясненным.

## **Интерфероны**

Для профилактики рецидивов и при обострении в настоящий момент применяют интерфероны из группы ПИТРС (препараты интенсивной терапии рассеянного склероза):

- 1) интерфероны бета 1А (авонекс, генфаксон, ребиф);
- 2) интерфероны бета 1В (ромбетал, инфибета, экставиа, бетаферон);
- 3) глатирамера ацетат (копаксон);
- 4) финталимод (гилениа);
- 5) натализумаб (тизабри).

## **Плазмаферез**

Влияние плазмафереза изучалось обычно в сочетании с преднизолоном или азатиоприном. Полученные данные противоречивы.

Поскольку гиперполяризация, вызванная активностью Na, К-зависимой АТФазы нарушает проведение импульсов по демиелинизированным волокнам, предполагают, что применение сердечных гликозидов приведет к улучшению высокочастотной проводимости. В ходе экспериментов действительно было подтверждено, что они снимают блок высокочастотного проведения по демиелинизированным волокнам. Необходимы клинические испытания.

## **Симптоматическая терапия**

Спастичность и болезненные спазмы являются существенными инвалидизирующими факторами, значительно затрудняющими жизнь больных. Наиболее эффективным из доступных в настоящее время препаратов является Баклофен. Назначают Баклофен по 5 мг 3 раза в день, затем дозу увеличивают на 5 мг каждые 3 дня, доводя ее до

максимальной — по 20 мг 4 раза в день. Из побочных эффектов отмечаются сонливость, спутанность сознания, артериальная гипотензия.

Диазепам также можно использовать при лечении спастичности и флексорных спазмов. Однако у большинства больных эффективная для купирования этих спазмов доза приводит к неприемлемой сонливости.

Дентролен натрия блокирует сокращение скелетных мышц. Однако клиническое применение этого препарата ограничено его гепатотоксичностью.

Положительное действие оказывает новое релаксирующее средство сирдалуд.

Следует помнить, что у ряда пациентов спастичность может выполнять некоторую адаптивную функцию. Поэтому применение некоторых блокаторов нервно-мышечного проведения и подобных им препаратов для лечения спастичности может вызвать ухудшение еще сохранных движений.

Нарушение походки (спастическая или атактическая) служит основной причиной инвалидизации. Поскольку выраженная гиподинамия может приводить к развитию анкилозов и контрактур, должна поощряться хотя бы небольшая физическая нагрузка. Если активные движения невозможны, нужно несколько раз в день выполнять упражнения, используя полный спектр пассивных движений.

Для лечения тремора применяют клоназепам, вальпроат, финлепсин, изониазид.

Использование различных ортопедических приспособлений часто может помочь больному, не способному передвигаться самостоятельно из-за атаксии и спастичности. Для этого применяют костыль с опорой на предплечье и кисть, трость с тройной опорой, рамку на колесах.

Дисфункция мочевого пузыря — тяжелое проявление рассеянного склероза. Помимо того что это источник постоянного дискомфорта и тяжелой психической травмы, нарушения мочеиспускания способствуют развитию пролежней и являются одной из причин смерти больных, вызывая инфекцию мочевых путей.

Следует регулировать прием жидкости и по возможности опорожнять мочевой пузырь в определенное время. Некоторым больным необходима катетеризация. Менее часто при рассеянном склерозе возникает автономный нейрогенный мочевой пузырь как следствие разрыва реф-

лекторных дуг на уровне мозгового конуса. Может быть нарушена чувствительность мочевого пузыря с большим накоплением остаточной мочи и невозможностью произвольного мочеиспускания.

Лечение невралгии тройничного нерва при рассеянном склерозе проводят по тем же правилам, что и терапию идиопатической невралгии. Рекомендуются исключение стоматологической патологии, выполнение рентгенографии черепа с визуализацией основания черепа и особенно овального отверстия. У большинства больных эффективен дифенин. Терапевтический эффект обычно достигается при дозе 300–400 мг/сут. Если дифенин неэффективен, назначают финлепсин в дозе 200–1200 мг/сут. Во время лечения необходим тщательный контроль за функцией печени, почек, сердечно-сосудистой системы и картиной крови. Попытки отмены препарата должны предприниматься каждые 3 месяца. Отмена препарата также может потребоваться при возникновении побочных эффектов. Дифенин и финлепсин эффективны и при лечении мышечных спазмов.

Хотя эйфория считается наиболее частым психическим нарушением, развитие депрессии также не является редкостью. В некоторых случаях эффективны трициклические антидепрессанты.

О слабости сообщают 80% больных рассеянным склерозом. Примерно 60% пациентов слабость мешает выполнять повседневные дела. У некоторых больных ощущение слабости служит проявлением болезни. Эта слабость отличается от той, которую испытывают здоровые люди после чрезмерных физических нагрузок или при недостатке сна. Патологическая слабость определяется как ощущение усталости или недостатка энергии, значительно превышающие усталость, которую можно ожидать при выполнении повседневных функций. Имеется сообщение об уменьшении слабости при приеме амантадина (мидантан) в дозе 100 мг 2 раза в день. Препарат хорошо переносится.

Билатеральное поражение корково-бульбарных путей может приводить к псевдобульбарному параличу с насильственным смехом или плачем. Важно помнить, что у некоторых пациентов с этим синдромом выражение лица не отражает их истинных переживаний. Больной может

непроизвольно смеяться несмотря на то, что он находится в состоянии депрессии. Нужно объяснить членам семьи возможную диссоциацию между выражением лица и истинным переживанием больного. Амитриптилин в дозе 25–75 мг в день может уменьшить выраженность или полностью предотвратить насильственный смех и плач.

Больные рассеянным склерозом должны избегать инфекций, интоксикаций и переутомления. При появлении признаков общей инфекции необходимы постельный режим, прием антибактериальных препаратов и десенсибилизирующих средств. Женщинам рекомендуется избегать беременности, хотя в некоторых публикациях такое категорическое запрещение оспаривается. Больным не рекомендуют менять климатические условия и подвергаться перегреванию. Целесообразно ограничить тепловые физиотерапевтические процедуры.

### **Прогноз**

На первых этапах болезни прогноз очень труден. Сугубо ориентировочно к факторам, указывающим на «доброкачественное» течение, относятся: выраженные ремиссии, начало до 40 лет, ретробульбарный неврит и сенсорные нарушения, длительная ремиссия после первой атаки, благоприятное течение в первые 5 лет болезни.

Плохие прогностические признаки: прогрессирующее течение без ремиссий, начало после 40 лет, пирамидные, мозжечковые и тазовые нарушения.

Факторы, не имеющие прогностического значения: число обострений, картина МРТ, изменения ВП, данные иммунофореза цереброспинальной жидкости, тип HLA, характер субпопуляций лимфоцитов.

В целом не менее 25% больных через 15 лет сохраняют способность к самостоятельному движению. Около 10% больных уже через 5 лет не могут ходить.

В среднем рассеянный склероз укорачивает длительность жизни на 10 лет.

### **Неврит зрительного нерва**

#### **Этиология и патофизиология**

Воспалительная демиелинизация зрительного нерва, приводящая к потере зрения в разной степени.

Может быть идиопатическим или первым проявлением рассеянного склероза, так как у 50% пациентов с нев-

ритом зрительного нерва впоследствии развивается рассеянный склероз.

Редко может быть первым проявлением патологии соединительной ткани, аутоиммунного заболевания или осложнений вирусной инфекции.

### **Симптоматика**

1. Часто первым проявлением становится боль в глазу, возникающая при движении или в покое.

2. Выпадение центральных участков полей зрения. Может быть различной степени выраженности.

3. Искажение восприятия красного цвета (нарушение цветового зрения).

4. Нарушение афферентной иннервации зрачка (зрачок Маркуса).

5. Симптомы центрального паралича, дисфункции ствола головного мозга и другие отклонения от нормы, выявляемые при неврологическом исследовании, могут указывать на второй очаг демиелинизирующего поражения или рассеянный склероз.

Практически у 90% пациентов зрительный дефект после лечения восстанавливается полностью или по крайней мере до остроты зрения 20/30. Если при диагностике неврита зрительного нерва с помощью МРТ головного мозга выявляются признаки рассеянного склероза, в 50–90% случаев в течение ближайших 5–10 лет развивается рассеянный склероз. Если в момент дебюта неврита зрительного нерва на МРТ головного мозга патологии не выявляется, рассеянный склероз развивается в течение 5 лет с вероятностью 10%, а в течение 10 лет — с вероятностью 20%.

### **Диагностика**

1. Детальный сбор анамнеза и исследование систем внутренних органов позволяет выявить ранее перенесенные неврологические заболевания или симптомы системного заболевания.

2. T2-взвешенное МРИ и режим «инверсия — восстановление» с подавлением сигнала свободной воды (FLAIR) для оценки состояния зрительных нервов и головного мозга.

3. В ЦСЖ обнаруживают фракцию олигоклонального белка и повышенное содержание IgG, при обострении —

лимфоцитоз; возможно незначительное возрастание уровня белка.

4. Замедленные зрительные вызванные потенциалы.

5. Скрининг на диффузные заболевания соединительной ткани: СОЗ, антинуклеарные антитела, антитела к ядерному антигену SS-A, антикардиолипидные антитела, активность АПФ и паранеопластические антитела.

6. При выявлении на МРТ классической картины демиелинизирующего поражения практически не требуется дополнительного обследования.

7. Офтальмологическое обследование, включая исследование центральных участков полей зрения.

### **Лечение**

Применение глюкокортикостероидов вызывает споры, но их, как правило, назначают при тяжелом обострении в высоких дозах, в менее тяжелых случаях — в более низких дозах. Не доказана способность стероидов предотвращать последующее развитие рассеянного склероза.

В случаях тяжелого двустороннего рефрактерного к стероидам заболевания показано введение в/в иммуноглобулина или плазмаферез.

При повторных тяжелых обострениях могут применяться иммунодепрессанты.

При сопутствующем рассеянном склерозе можно назначить иммуномодуляторы.

### **Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена — Барре (ОВДП)**

В 1916 г. Гийен, Барре и Штроль описали острый периферический паралич с белково-клеточной диссоциацией в СМЖ и благоприятным прогнозом. Описанная ими клиническая картина практически не отличалась от острого восходящего паралича, описанного Ландри еще в 1895 г. ОВДП встречается с частотой 1,7 на 100 000 населения равномерно в разных регионах, в любом возрасте, но у мужчин чаще, чем у женщин.

В настоящее время ОВДП является наиболее частой причиной развития острого периферического паралича наряду с острым полимиозитом и миастенией.

Этиология заболевания неизвестна и чаще ассоциируется с банальными инфекциями. Многие ученые считают, что в основе патогенеза заболевания лежат иммунологиче-

ские нарушения. Основным местом иммунного конфликта является субпериневральное пространство. На фоне иммунных нарушений возникают отек, воспалительно-клеточная инфильтрация и диффузная сегментарная демиелинизация в первую очередь в передних корешках и проксимальных отделах спинномозговых нервов, сплетениях, нервах конечностей и вегетативных узлах.

Примерно у половины больных за 1–3 недели до появления первых неврологических симптомов наблюдаются ОРЗ или ОКИ.

У 50% в начале заболевания встречаются парестезия в стопах, миалгии в ногах, у 20% — сенсомоторные нарушения в дистальных отделах конечностей, у 20% — только слабость, нередко — краниальная невропатия (двусторонний парез мимических мышц, бульбарные и глазодвигательные нарушения).

**Ведущим симптомом болезни являются вялые параличи.** Мышцы, как правило, поражаются диффузно и симметрично. Мышечная слабость чаще распространяется в восходящем направлении, захватывая мышцы ног и тазового пояса, туловища, шеи, дыхательную мускулатуру. Мышечная слабость прогрессирует обычно в течение 1–3 недель, но иногда тетраплегия может развиваться в течение нескольких часов или суток. В первые дни болезни часто наблюдаются миалгии, обусловленные, вероятно, воспалительным процессом, поскольку сопровождаются увеличением мышечных аминотрансфераз. Миалгии обычно стихают без лечения через неделю. При прогрессировании заболевания могут развиваться дыхательная недостаточность и бульбарные нарушения, в связи с чем необходим перевод больных на ИВЛ и зондовое кормление. Поражение диафрагмального нерва приводит к ограничению экскурсии диафрагмы и парадоксальному типу брюшного дыхания (втягивание передней брюшной стенки при вдохе). У многих больных в острой фазе болезни и при тяжелых двигательных расстройствах имеются вегетативные нарушения: ортостатическая гипотензия, тахикардия, пароксизмальная аритмия с изменениями на ЭКГ. Вовлечение вегетативного аппарата сердца в редких случаях может привести к внезапной его остановке. Дисфункция тазовых органов возможна в острой фазе болезни. Вегета-



тивные расстройства иногда сохраняются и в отдаленном периоде.

У всех больных развивается гипотония мышц. Атрофия мышц в острой фазе не наблюдается, однако у ряда больных с тетрапарезом или тетраплегией в восстановительном периоде отмечается похудение мышц проксимальных или дистальных отделов конечностей. Арефлексия или гипорефлексия не связана с тяжестью паралича или атрофией мышц, а зависит от демиелинизации и блока проведения по пораженным корешкам и нервам. Чувствительные нарушения выражены менее тяжело, чем двигательные, и представлены парестезиями, болью, гиперестезией в дистальных отделах конечностей. В случае вовлечения глубокой чувствительности возникают сенситивная атаксия и стереоанестезии. Симптомы натяжения нервных стволов (Ласега, Нери) остаются длительное время положительными. Стойкие проводниковые расстройства чувствительности исключают диагноз ОВДП. В основе сенсомоторных нарушений при ОВДП лежит сегментарная демиелинизация. Вовлечение в патологический процесс ЧМН при ОВДП наблюдается у половины больных. Иногда при большом увеличении содержания белка в цереброспинальной жидкости наблюдается застойный сосок зрительного нерва.

### **Клиника**

В клинической картине болезни условно выделяют три стадии.

#### **1-я стадия — продромальная.**

Наблюдается субфебрильная температура, парестезии и боли в конечностях.

#### **2-я стадия — разгар.**

Развиваются явления тяжелого полиневрита, которые иногда сочетаются с двухсторонней плегией лицевого нерва. Часто эта стадия осложняется восходящим параличом Ландри, когда процесс быстро распространяется на туловище и захватывает продолговатый мозг, особенно бульбарную группу нервов. Это очень опасное осложнение, так как в процесс может вовлекаться дыхательный центр.

В ликворе наблюдаются изменения в виде повышения ликворного давления и значительного увеличения белка.

### **3-я стадия — выздоровление.**

Начинается с постепенного исчезновения общеинфекционных симптомов, восстановления утраченных функций.

Длительность 3-й стадии от нескольких недель до нескольких месяцев.

Белково-клеточная диссоциация в цереброспинальной жидкости имеет исключительное диагностическое значение при ОВДП, однако в 1-ю неделю болезни белок может быть нормальным. Корреляция между содержанием белка в жидкости и клинической картиной отсутствует.

Кортикостероидная терапия долгие годы считалась основным способом лечения. Проведенные в последнее десятилетие тщательные контролируемые исследования показали, что она не меняет течения заболевания и может способствовать рецидиву болезни. В настоящее время лечение кортикостероидами ОВДП не рекомендуется.

В то же время показана значительная эффективность плазмафереза. За одну процедуру, которую обычно проводят через день, обменивают 1,5–2 л плазмы. Замещающая жидкость состоит из свежезамороженной плазмы, 4%-ного раствора альбумина и плазмозамещающих растворов. Доказана также эффективность внутривенного введения иммуноглобулина. Для профилактики тромбообразования в конечностях рекомендуется назначение гепарина по 5000 ЕД подкожно 2 раза в день.

В среднем лечение ОВДП в условиях стационара проводится в течение 2 месяцев, последующее восстановление двигательных функций наблюдается в течение 1–2 лет. Прогноз: летальность составляет 2–5%, у 10–20% остаются двигательные нарушения разной степени тяжести, восстановление может продолжаться 2 года.

Своевременная диагностика ОВДП и рациональная терапия (плазмаферез, ИВЛ, парентеральное питание, психологическая поддержка, физиотерапия) значительно улучшают прогноз.

### **Острый рассеянный энцефаломиелит**

#### **Определение, этиология и патогенез**

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) — инфекционно-аллергическое заболевание нервной системы, вызываемое, по-видимому, нейротропным вирусом. Воз-

можно, что может существовать несколько типов вирусов, способных вызвать это заболевание. Основными путями внедрения возбудителя в организм являются ВДП и ЖКТ. Началу заболевания, за 2–6 недель, обычно предшествует вирусное заболевание или микоплазменная инфекция.

Проникновение возбудителя в головной и спинной мозг происходит гематогенно и периневрально. Большое значение имеют изменение иммунокомпетентных систем организма, снижение проницаемости гематоэнцефалического барьера.

Морфологически выявляются диффузные воспалительные очаги различного размера в головном и спинном мозге с выраженными сосудистыми изменениями и участием микроглии. Поражается преимущественно белое вещество, процесс имеет демиелинизирующий характер. Периферия нарушается незначительно — в нервных стволах отмечается периаксиальный демиелинизирующий процесс. Осевые цилиндры в головном и спинном мозге, спинномозговых корешках и периферических нервах поражаются значительно меньше. Заболевание переносится однократно. Если происходят повторные эпизоды демиелинизации, следует заподозрить диагноз рассеянного склероза. Наиболее тяжелой формой болезни является острый некротизирующий геморрагический энцефаломиелит.

### **Клиника**

В большинстве случаев заболевание развивается остро, проявляясь сочетанием общинфекционных, общемозговых, оболочечных и очаговых симптомов. Температура тела повышена умеренно, нередко выражены катаральные явления, головная боль имеет диффузный характер. Очаговые симптомы являются отражением диффузного поражения нервной системы. Наиболее часто обнаруживаются нарушения черепной иннервации: снижение зрения, нистагм, косоглазие, асимметрия лицевой иннервации, бульбарные симптомы. Парезы и параличи конечностей чаще имеют центральный, реже периферический или смешанный характер. Выявляются нарушения координаторных проб, атаксия. В редких случаях отмечаются гиперкинезы: хореоатетоз, миоклонии, тремор. Нередко больные жалуются на боли в спине, грудной клетке, ко-

нечностях; выявляются корешковые симптомы. Как правило, особенно в острой стадии, отмечаются нарушения тазовых функций. У всех больных имеются нарушения вегетативно-трофической иннервации: гипергидроз, бледность кожных покровов, тахикардия. Признаки поражения различных отделов ЦНС и ПНС объединяются термином энцефаломиелорадикулоневрит. В некоторых случаях возможно сочетанное поражение зрительных нервов и спинного мозга при отсутствии клинических признаков поражения головного мозга и других отделов нервной системы. Воспаление зрительных нервов иногда приводит к слепоте.

Течение ОРЭМ в типичных случаях характеризуется быстрым регрессом и умеренно выраженными последствиями, чаще в виде снижения зрения, парезов конечностей, атаксии. Изредка возможно прогрессирующее течение на протяжении нескольких дней или недель; иногда заболевание приобретает хронический характер с периодическими улучшениями и обострениями, возникающими обычно на фоне инфекционных заболеваний. В подобных случаях крайне сложной является дифференциальная диагностика с рассеянным склерозом; только длительное наблюдение за течением заболевания может решить этот сложный вопрос.

### **Диагностика**

При люмбальной пункции цереброспинальная жидкость вытекает под умеренно повышенным давлением, число клеток увеличено преимущественно за счет лимфоцитов и достигает 20–30 клеток в 1 мм; концентрация белка меняется незначительно.

На T2-взвешенных изображениях спинного и головного мозга чаще всего выявляют крупные округлые отечные очаги поражения, характеризующиеся различными вариантами накопления контрастного вещества.

Для исключения саркоидоза и рака необходимо выполнить рентгенографию органов грудной клетки.

При сомнительном диагнозе может быть проведена биопсия головного мозга.

### **Лечение**

Высокие дозы кортикостероидов в/в в течение 35 дней. При неэффективности стероидов проводят плазмаферез.

Если эти меры окажутся неэффективными, то может быть назначен Циклофосфамид или другие иммунодепрессанты.

### **Болезнь Шильдера**

Лейкоэнцефалит (диффузный склероз) описан в 1912 году Э. Шильдером. Заболевание характеризуется тяжелой двусторонней демиелинизацией полушарий большого мозга и мозгового ствола, выраженной глиальной и периваскулярной воспалительной реакцией. Морфологическая картина и особенности течения заболевания позволяют отнести его к группе демиелинизирующих заболеваний.

Лейкоэнцефалит одинаково часто встречается как у детей, так и взрослых. Начало заболевания обычно постепенное. Первыми основными проявлениями лейкоэнцефалита могут быть изменения поведения, прогрессирующие нарушения высших психических функций (зрительного и слухового гнозиса, праксиса, речи, интеллекта), эпилептические припадки, психотические состояния, пирамидные парезы. «Типичной» картины лейкоэнцефалита не существует. В одних случаях болезнь начинается под маской опухоли головного мозга, в других протекает как психическое заболевание, в третьих напоминает рассеянный склероз. Такое многообразие клинических проявлений обусловлено диффузным характером демиелинизирующего процесса в полушариях большого мозга, величиной очагов демиелинизации, а также степенью выраженности периваскулярного отека.

Наиболее частой и типичной формой течения лейкоэнцефалита является псевдоопухолевая форма. При ней признаки внутричерепной гипертензии (головные боли с рвотой, прогрессирующие застойные изменения дисков зрительных нервов) сопровождают нарастающую преимущественно однофокусную симптоматику (джексоновские припадки, пирамидный гемипарез, центральная гомонимная гемианопсия). Нередко при этом выявляются очаговая патологическая активность на ЭЭГ, небольшое повышенное давление цереброспинальной жидкости, белково-клеточная диссоциация.

Особенностями этой формы лейкоэнцефалита, по сравнению с опухолевым процессом, являются наличие

признаков многоочаговости и двусторонности поражения и тенденция к колебаниям выраженности симптомов и ремиссиям, которые типичны для демиелинизирующего процесса. Отмечается диссоциация между застойными изменениями дисков зрительных нервов и отсутствием повышения давления цереброспинальной жидкости и гипертензивных изменений на краниограмме. В жидкости отмечается значительная гипергаммаглобулинория, частые патологические изменения реакции Ланге, на ЭЭГ — ранние грубые диффузные изменения. При ремиссии отмечается уменьшение белково-клеточной диссоциации в цереброспинальной жидкости, очаговых изменений на ЭЭГ. Исключительно важное диагностическое значение имеют результаты КТ и особенно МРТ.

Комплексная терапия должна быть направлена, как и при лечении рассеянного склероза, прежде всего на подавление аутоиммунных реакций и включать в себя гормоны коры надпочечников. Среди симптоматических средств наиболее важными являются противосудорожные и миотонолитические препараты.

### **Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия**

#### **Этиология и патофизиология**

Вирусное демиелинизирующее заболевание, возникающее исключительно у пациентов с иммунной недостаточностью (например, после трансплантации, при ВИЧ-инфекции, лимфоме или лейкозе).

Многие ученые связывают развитие ПМЛ с реактивацией латентного вируса герпеса у иммунодепрессивных больных (90% людей инфицируются вирусом герпеса в детстве).

#### **Симптоматика**

Заболевание относится к группе быстро прогрессирующих, с тяжелым течением болезней. В течение короткого времени быстро развивается потеря зрения, дизартрия, спутанность сознания, афазия, деменция, атаксия, гемипарез. Судороги возникают нечасто, обычно в поздних стадиях заболевания.

В 90% случаев быстро развивается кома, и летальный исход наступает в течение года.

## **Диагностика**

1. На T2-взвешенных изображениях выявляются множественные очаги повышенной интенсивности; могут поражаться полушария, ствол головного мозга, мозжечок или спинной мозг.

2. С помощью ПЦР в ликворе выявляют ДНК вируса герпеса.

3. Биопсия головного мозга с последующей электронной микроскопией позволяет выявить демиелинизацию и вирусные частицы в ядрах олигодендроцитов.

## **Лечение**

Лечение не разработано. Можно применять терапию интерферонами или цитозин (арабинозид).

## **Центральный понтинный миелолиз**

### **Этиология и патофизиология**

Демиелинизирующее заболевание, поражающее прежде всего мост, возникающее у пациентов с иммунным дефицитом, нарушениями питания или электролитным дисбалансом. Выявляется у алкоголиков и пациентов с распространенными формами рака. Регистрируется при витаминной недостаточности, особенно при дефиците витамина B<sub>1</sub>. Может развиваться также как следствие чрезмерно активной коррекции гипонатриемии. Полагают, что патогенез заболевания связан с осмотическими изменениями, приводящими к разрушению миелина. Чаще всего обнаруживаются ромбовидные очаги поражения в мосту, но они могут иметь и другую локализацию. Происходит разрушение миелиновой оболочки, при этом аксоны не затрагиваются. Заболевание возникает спорадически, прогноз неблагоприятный, но при качественном лечении пациенты достаточно долго сохраняют жизнеспособность.

### **Диагностика**

T2-взвешенное МРИ и режим «инверсия — восстановление» с подавлением сигнала свободной воды (FLAIR) выявляют крупные четырехугольные очаги поражения в средних отделах моста; возможны очаги другой локализации.

Замедленные слуховые вызванные потенциалы.

В ЦСЖ изменения не выявляются.

## **Лечение**

Коррекцию гипонатриемии следует проводить со скоростью не более 10 мэкв/л в сутки.

Витаминотерапия: витамины В<sub>1</sub> и В<sub>12</sub>.

Симптоматическая терапия, включая интубацию и ИВЛ по показаниям.