

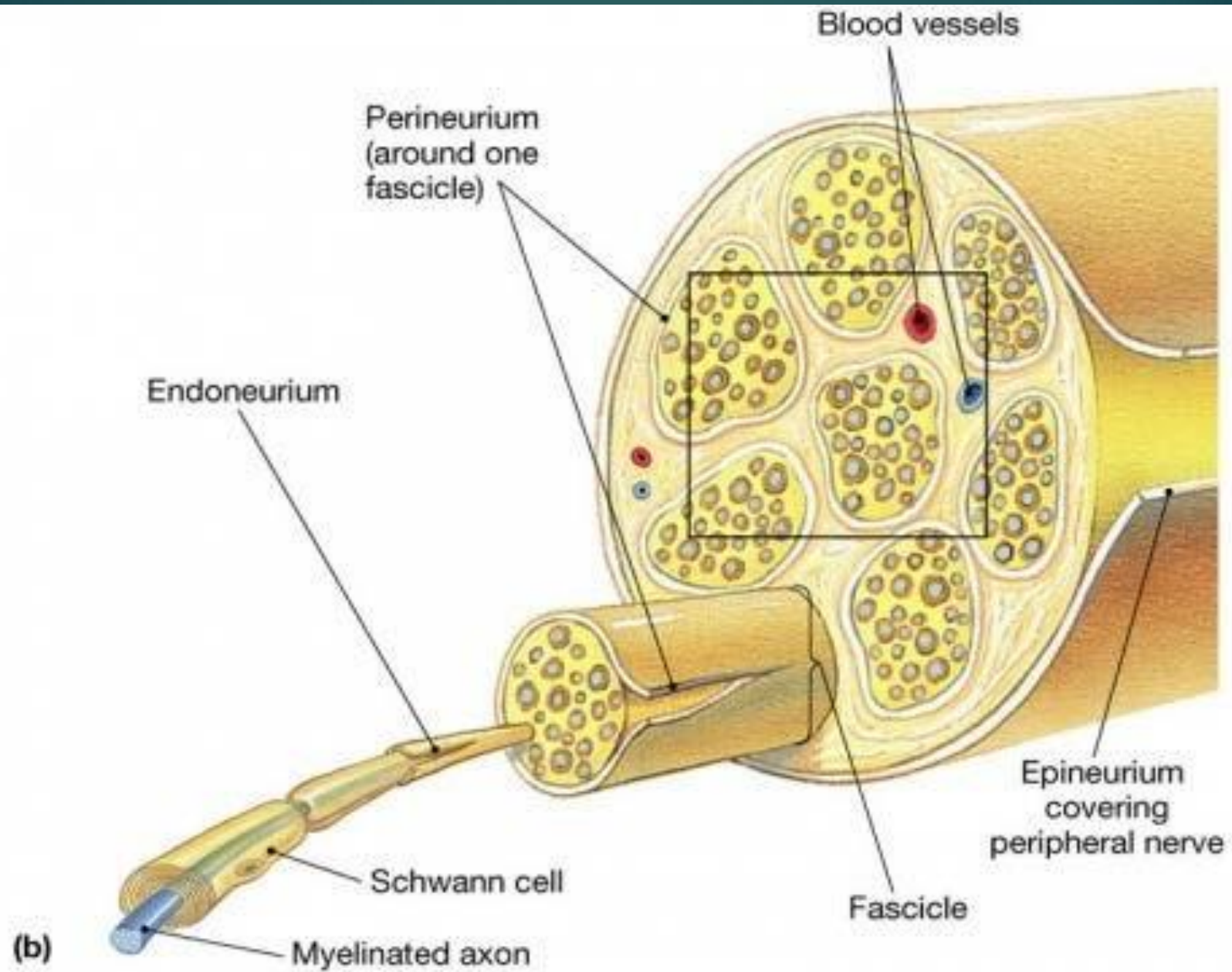
ЛЕКЦІЯ №3

ХВОРОБИ ПЕРИФЕРИЧНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ. ДЕМІЄЛІНІЗУЮЧІ ЗАХВОРЮВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ



Периферична нервова система

- ▶ Периферична нервова система – це частина нервової системи, яка знаходиться поза головним і спинним мозком. За допомогою периферичної нервової системи центральна нервова система регулює діяльність усіх систем і органів нашого тіла
- ▶ Периферична нервова система містить наступні структури:
 1. Нерви: а) Черепно-мозгові нерви; б) Спино-мозкові нерви; в) Нерви вегетативної системи;
 2. Вузли: а) Чуттєві ганглії черепно-мозкових нервів; б) Чуттєві ганглії спино-мозкових нервів; в) Вузли вегетативної нервової системи; 3
 3. Нервові корінці: а) передні корінці – чутливі, сприймають зовнішні і внутрішні подразники – аффектори. б) задні корінці – рухові і вегетативні, передають імпульси до робочого органу – еффектори.



Етіологія захворювань периферичної нервової системи

- ▶ Остеохондроз хребта
- ▶ Аномалії розвитку хребців, спинного мозку, оболонок, судин
- ▶ Інтоксикації
- ▶ Травми
- ▶ Метаболічні порушення
- ▶ Аутоімунні та інфекційні захворювання
- ▶ Стискання нервів фіброзними та кістково-м'язовими утворами



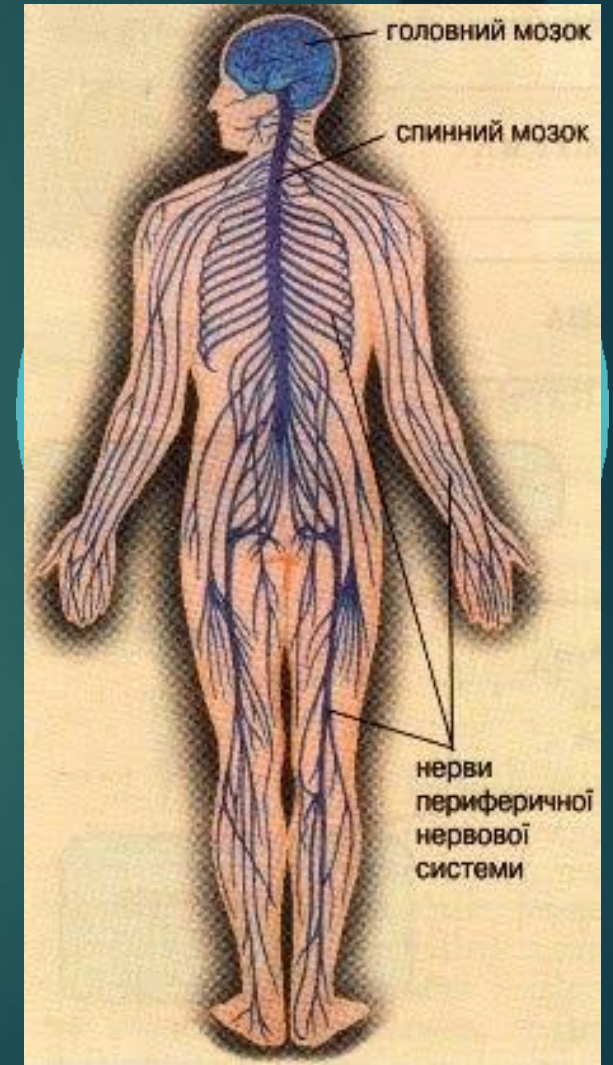
Класифікація захворювань периферичної нервової системи

1. За топографо – анатомічним принципом

- ▶ - радикулопатії (ураження корінців);
- ▶ - гангліоніти (ураження гангліїв-спінальних чи симпатичних)
- ▶ - трунцити (ураження периферичних нервових стовбурів)
- ▶ - плексити (ураження сплетінь);
- ▶ - мононевропатії (ураження периферичних нервів);
- ▶ - поліневропатії (множинне ураження периферичних нервів);

2. За етіологією захворювання

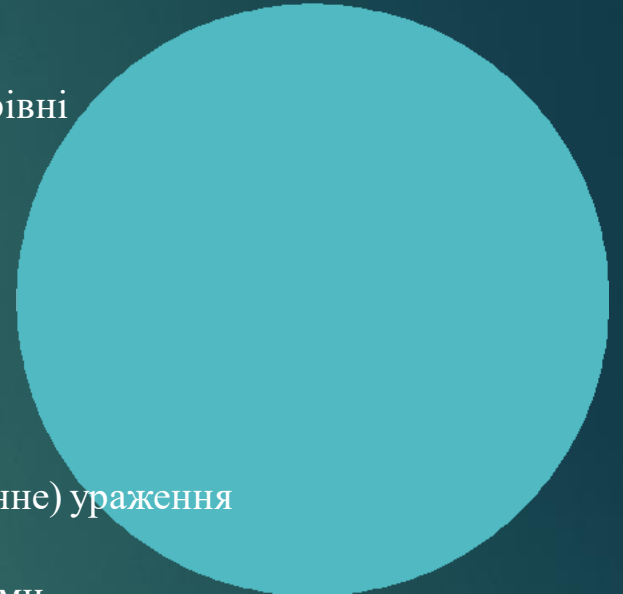
- ▶ - інфекційні;
- ▶ - токсичні;
- ▶ - холодові;
- ▶ - травматичні;
- ▶ - компресійно-ішемічні;
- ▶ - дисметаблічні: недостатність вітамінів, при ендокринних захворюваннях;
- ▶ - вертеброгенні



Вертеброгенні ураження периферичної нервової системи

- ▶ 1. На шийному рівні
 - ▶ 1.1. Рефлекторні синдроми
 - ▶ 1.1.1. Цервікалгія
 - ▶ 1.1.2. Цервікокраніалгія
 - ▶ 1.1.3. Цервікобрахіалгія
 - ▶ 1.2. Корінцеві синдроми
 - ▶ 1.2.1. Дискогенне (спонділогенне) ураження корінців (радикулопатія)
 - ▶ 1.3 Корінцево-судинні синдроми
- ▶ 2. На грудному рівні
 - ▶ 2.1 Рефлекторні синдроми
 - ▶ 2.1.1 Торакалгія
 - ▶ 2.2. Корінцеві синдроми
 - ▶ 2.2.1 Дискогенне (спонділогенне) ураження корінців

- ▶ 3. На попереково-крижовому рівні
 - ▶ 3.1. Рефлекторні синдроми
 - ▶ 3.1.1. Люмбаго (простріл)
 - ▶ 3.1.2. Люмбалгія
 - ▶ 3.1.3. Люмбоішалгія
 - ▶ 3.2. Корінцеві синдроми
 - ▶ 3.2.1. Дискогенне (спонділогенне) ураження корінців (радикулопатія)
 - ▶ 3.3. Корінцево-судинні синдроми (радикулоішемії)



Основні симптоми ураження периферичної нервової системи

► **Периферичний(в'ялий,атрофічний) параліч, що характеризується:**

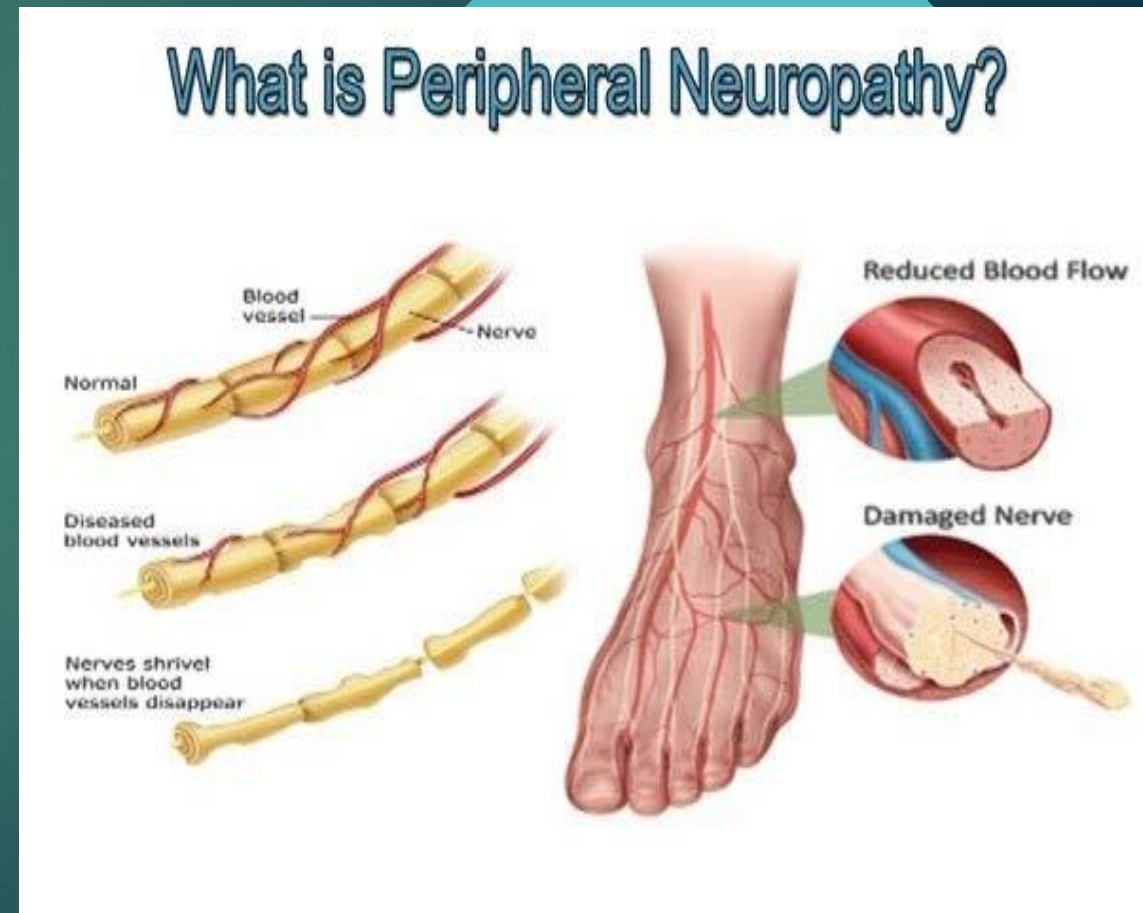
- зниженням чи випадінням рефлексів
- гіпотонією чи атонією м'язів
- гіпотрофія чи атрофія м'язів

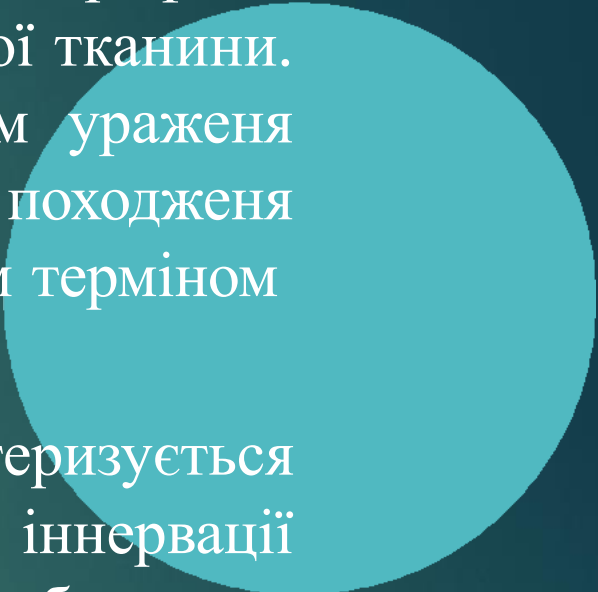
► **Порушення чутливості у вигляді:**

- больового синдрому чи парестезії
- гіпестезії, анестезії, гіперестезії, гіперпатії

► **Вазомоторні, секреторні і трофічні розлади:**

- ціаноз чи гіперемія шкіри
- атрофії шкіри, гіперкератоз, сухість, крихкість нігтів, трофічні виразки та ін.
- ангідроз чи гіпергідроз





► **Невропатія (неврит)** – це ураження периферичного нерву чи корінця. Морфологічним субстратом ураження периферичної нервової системи частіше є не запальний процес, а дистрофічні зміни волокон оболонок та інтерстиціальної сполучної тканини. У зв'язку з цим різні за природою та характером ураження периферичної нервової системи неінфекційного походження об'єднують терміном невропатія, поруч з традиційним терміном - невррит.

► **Невралгія** – це захворювання, що характеризується спонтанними пароксизмами нестерпного болю в зоні іннервації відповідного нерву з утворенням зон підвищеного збудження (куркових зон), подразнення яких може викликати черговий напад болю. У проміжках між нападами рідко відмічається випадіння функції периферичного нерву, чи болю, жодних суб'єктивних та об'єктивних симптомів подразнення

Невропатія лицевого нерва

- ▶ Периферичний парез м'язів половини обличчя
- ▶ Феномен Белла
- ▶ Лагофталм
- ▶ Сльозотеча або сухість ока
- ▶ Зниження смаку на передніх 2/3 язика
- ▶ Гіперакузіс
- ▶ Зниження надбрівних та корнеальних рефлексів



Невралгія трійчастого нерва

Центрального генезу

- ▶ Етіологія – нейроваскулярний конфлікт, інтракраніальні пухлини
- ▶ Нападободібний біль значної інтенсивності тривалістю від 5-10 сек до декількох хвилин
- ▶ Наявність світлих проміжків
- ▶ Наявність тригерних ділянок та тригерних чинників
- ▶ Вегетативні реакції під час нападу
- ▶ Відсутність чи зменшення нападів в нічний час
- ▶ Позитивний терапевтичний ефект від антиконвульсантів і відсутній при прийомі НПЗП

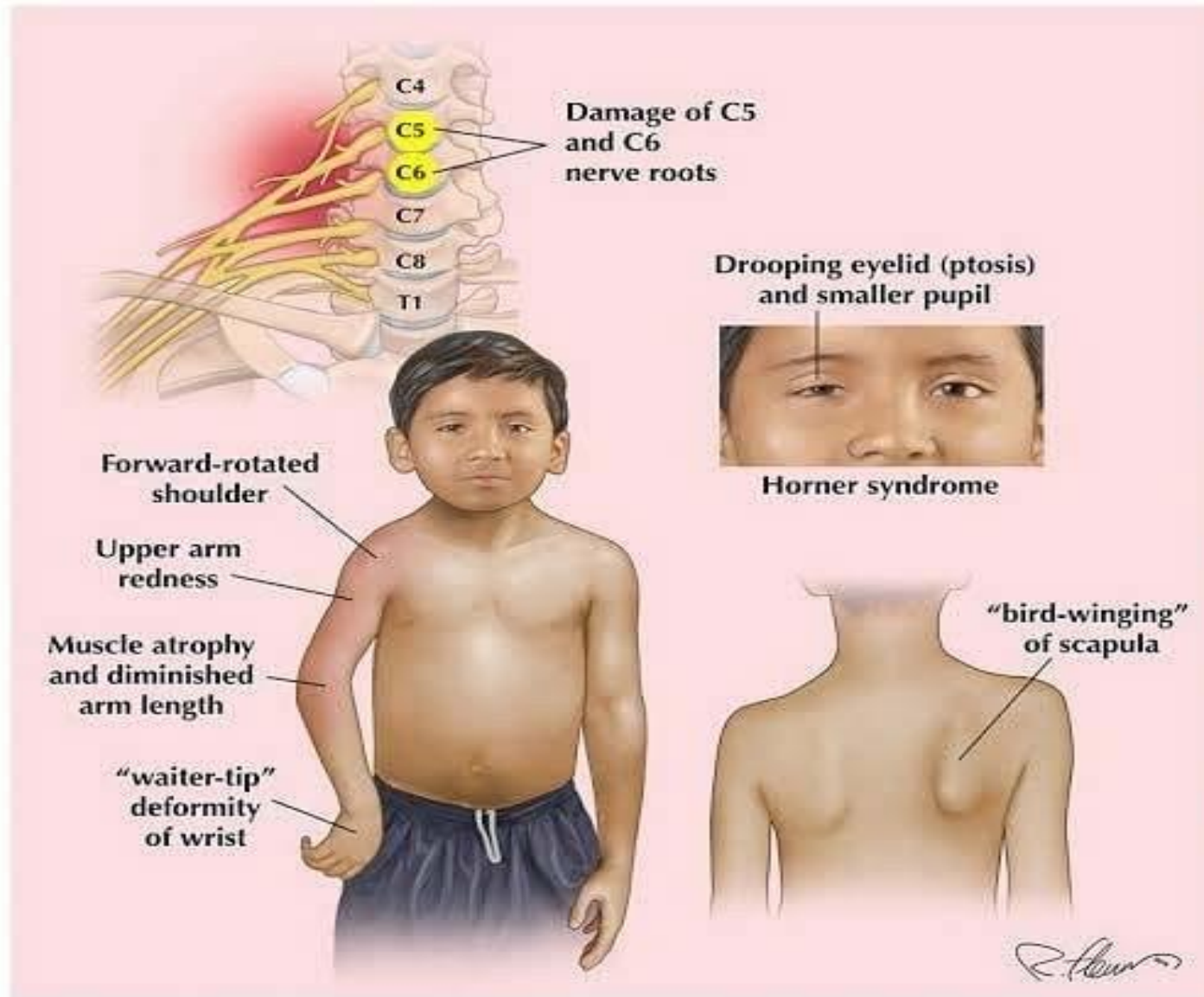
Периферичного генезу

- ▶ Етіологія – стоматологічні захворювання, інфекції, травми
- ▶ Біль постійного характеру
- ▶ Відсутні тригерні ділянки
- ▶ Відсутні світлі проміжки
- ▶ Біль виникає і в нічний час
- ▶ Відсутній терапевтичний ефект від антиконвульсантів і позитивний при прийомі НПЗП

Плексити (плексопатії)

Верхня плечова плексопатія Дюшена-Ерба

- ▶ Виникає при ушкодженні верхнього стовбура плечового сплетення, що утворений корінцями C5-C6
- ▶ Випадіння функції проксимальних м'язів верхньої кінцівки – дельтоподібного, дво-, триголового, плечового і плечо-променевого
- ▶ Хворий не може підняти руку в плечовому суглобі, відвести її від тулуба і зігнути в ліктьовому суглобі
- ▶ Розлади чутливості на зовнішній половині плеча і передпліччя
- ▶ Біль при натисканні на зовнішній поверхні плеча і передпліччя
- ▶ Зниження згинально-ліктьового і карпорадіального рефлексів



Erb's palsy

Нижня плечова плексопатія Дежеріна-Клюмпке

- ▶ Виникає при ураженні нижнього стовбура плечового сплетення, волокна якого виходять із сегментів C8-Th1
- ▶ Ураження дистальних відділів верхньої кінцівки
- ▶ Порушення рухів кисті і пальців, атрофія м'язів кисті
- ▶ Розлади чутливості на внутрішній поверхні передпліччя, в ділянці кисті й пальців
- ▶ Випадіння розгинально-ліктьового рефлексу
- ▶ Біль під час натискання в ділянці підключичної ямки
- ▶ Вегетативні розлади в зоні ураження

Оперізувальний герпес – виникає при ураженні чутливих гангліїв спинномозкових та черепномозкових нервів

- ▶ Етіологічний фактор – нейротропний вірус Varicella Zoster
- ▶ Загальноінфекційні симптоми
- ▶ Біль, парестезії та свербіж в зоні інервації уражених корінців
- ▶ Наявність везикульозного висипу в зоні інервації уражених корінців



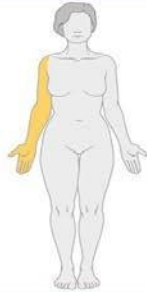
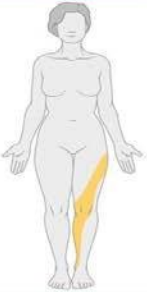
Полінейропатії – множинне ураження периферичних нервів

Етіологічні фактори

- ▶ Інфекційні захворювання – дифтерія, ботулізм, лептоспіроз, ВІЛ-інфекція, сифіліс.
- ▶ Інтоксикації – хлорофос, свинець, миш'як
- ▶ Післявакцинальна полінейропатія
- ▶ Цукровий діабет
- ▶ Зловживання алкоголем
- ▶ Захворювання нирок, печінки
- ▶ Онкологічні захворювання

Основні клінічні синдроми при полінейропатіях

- ▶ Периферичні дистальні парези верхніх та нижніх кінцівок
- ▶ Розлади всіх видів чутливості в дистальних відділах кінцівок
- ▶ Біль по ходу нервових стовбурів
- ▶ Вегетативно-трофічні порушення в дистальних відділах кінцівок

Mononeuropathy	Mononeuritis multiplex	Polyneuropathy	Plexopathy	Radiculopathy
				
Damage to a single peripheral nerve	Damage to ≥ 2 peripheral nerves Results in asymmetrical distribution	Damage to terminal branches of multiple nerves Results in symmetrical, distal distribution	Damage to a nerve plexus, e.g., brachial plexus	Damage to nerve root Distribution follows corresponding dermatome

Гостра запальна демієлінізуюча полінейропатія Гієна-Баре

- ▶ Етіологія — клітинно-аутоімунні порушення, інфекції, інтоксикації, обмінні та ендокринні розлади,
- ▶ Початок захворювання — загальноінфекційні симптоми, парестезії кінцівок, біль по ходу нервових стовбурів
- ▶ Основні симптоми — прогресуюча м'язова слабкість, що починається з нижніх кінцівок і поширюється до верхніх, зниження рефлексів, розлади чутливості за поліневритичним типом, вегетативні порушення, бульбарний синдром
- ▶ При дослідженні спинно-мозкової рідини — білково-клітинна дисоціація

Неврологічні ускладнення остеохондрозу хребта

Рефлекторні синдроми

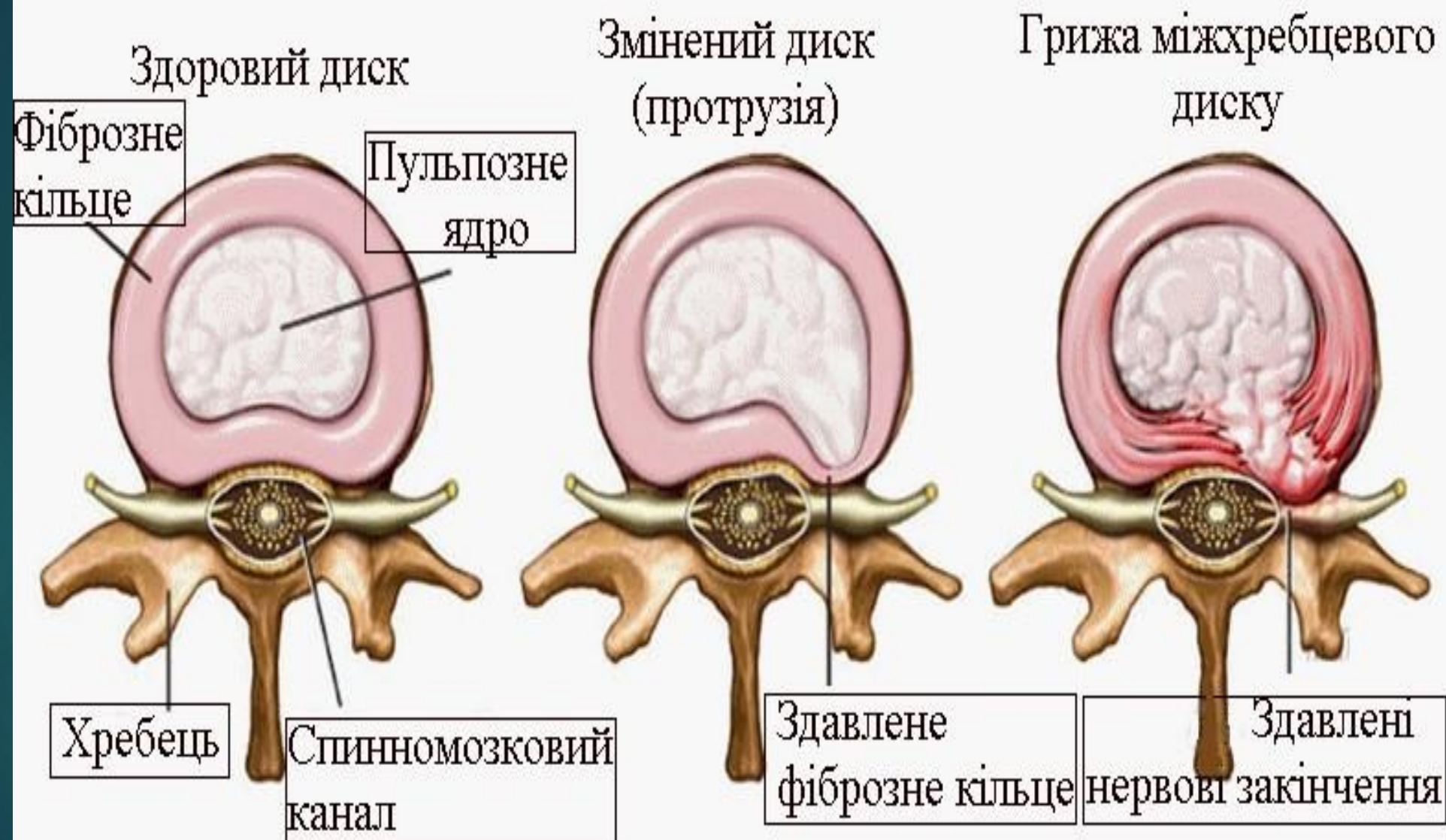
- ▶ Люмбаго – гострий поперековий біль, що з'являється раптово під час фізичного навантаження або іншого руху, характеризується різким обмеженням руху в поперековому відділі, помірним напруженням і болючістю м'язів спини, рефлекторним сколіозом, триває декілька днів
- ▶ Люмбалгія – підгострий або хронічний поперековий біль, що виникає поступово, має ниючий, тупий характер, посилюється під час рухів, зміни положення тіла, чутливість і рефлекси не змінені

- **Люмбоішіалгія** – біль в поперековому відділі, що поширюється на сідниці, нижні кінцівки. Посилюється при будь-якому русі тулуба, під час чхання, кашлю, поєднується з відчуттям оніміння нижньої кінцівки. Рухи в поперековому відділі хребта обмежені, спостерігаються напруження м'язів, зміни конфігурації хребта, трофічні порушення



Компресійні синдроми

- ▶ Радикулопатія — розвивається внаслідок стиснення спинномозкового корінця грижею міжхребцевих дисків, проявляється чутливими та руховими розладами, зниження сухожилкових рефлексів, вегетативними розладами, болем в поперековій ділянці з іррадіацією по сегментах, що інервуються ураженим корінцем.
- ▶ Радикулоішемія — розвивається внаслідок компресії корінцевих, корінцево-спинномозкових артерій, проявляється синдромами ураження мозкового конуса, кінського хвоста, «паралітичного ішіасу», наявний помірний або слабо виражений больовий синдром.



Діагностика захворювань периферичної нервової системи

- ▶ Клініко-неврологічне дослідження
- ▶ Лабораторна діагностика (загальний та біохімічний аналіз крові, рівень глюкози крові, електроліти)
- ▶ Електронейроміографія
- ▶ Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія
- ▶ Рентгенологічне дослідження
- ▶ Дослідження спинномозкової рідини



Принципи лікування

- ▶ Нестероїдні протизапальні препарати
- ▶ Міорелаксанти
- ▶ Оперізувальний герпес – ацикловір, валацикловір
- ▶ Невропатія лицевого нерва – кортикостероїди (метилпреднізолон)
- ▶ Невралгія трійчастого нерва – антиконвульсанти (карбамазепін)
- ▶ Вторинні полінейропатії – лікування основного захворювання, симптоматична терапія
- ▶ Хірургічне лікування (видалення гриж міжхребцевих дисків, мікроваскулярна декомпресія при невралгії трійчастого нерва)



Особливості догляду

- ▶ Забезпечення охоронного режиму
- ▶ Попередження розвитку пролежнів та контрактур суглобів
- ▶ Допомога при вживанні їжі та забезпечення харчування через назогастральний зонд у хворих з порушенням ковтання
- ▶ Допомога при наданні максимально ефективного положення у хворих з больовими синдромами
- ▶ Уважне і чуйне ставлення до хворого.

Демієлінізуючі захворювання НС

- розсіяний склероз
- розсіяний енцефаломієліт
- мієлінопатії (руйнування дефектного мієліну)

Розсіяний склероз -

хронічне, переважно прогредієнтне,
аутоімунне захворювання
центральної нервової системи, для якого
характерне утворення множинних
розсіяних вогнищ демієлінізації
в головному і спинному мозку

Етіологія РС

РС - поліетіологічне захворювання.

Однак, виділяють три основні чинники:

1. Більше 100 вірусів можуть провокувати розвиток захворювання.
2. Генетична схильність (кодомінантність) за HLA - системою (антигени лейкоцитів людини) - головний комплекс гістосумісності. Набір алелів генів HLA-системи: DR15, B7, DQB2, DQA1, A2 та ін.
3. Географічний фактор. Найбільш часто хворіють люди, що проживають в Північній Америці та Центрально-західних районах Європи

Патогенез РС

- Особливості патогенезу РС пов'язують з аутоімунним процесом, спрямованим проти основного білка мієліну (ОБМ) ЦНС.
- Довгий час ЦНС вважалася привілейованим місцем в організмі, яке захищене від імунного нагляду за допомогою гематоенцефалітичного бар'єру (ГЕБ).
- В даний час прийнято вважати, що ГЕБ скоріше є двобічною регуляторною мембраною між кров'ю і мозком, ніж непроникним бар'єром, як це здавалося раніше.

Першим етапом захворювання

є проходження через ГЕБ

активованих Т-лімфоцитів.

За рахунок адгезивних молекул такі

Т-лімфоцити прикріплюються до

відповідного рецептора на

ендотеліальній клітці і проникають з

капілярів в тканину мозку.

Мієлінова оболонка має кілька так званих енцефалітогенних антигенів, імунна відповідь до яких може бути причиною розвитку демієлінізації.

Найголовнішим антигеном, роль якого доведена у розвитку РС, є основний білок мієліну (ОБМ), на частку якого припадає від 10 до 30% білків мієліну.

Другим етапом захворювання служить хвиля запальних ознак захворювання.

Т-хелпери (CD8 + клітини), специфічні по відношенню до антигенів ЦНС, зокрема до ОБМ, реактивуються під впливом антигенів мієліну, які у вигляді пептидів презентуються їм макрофагами, мікроглією і, можливо, астроцитами ЦНС.

- Утворюються аутоантитіла і проникають ГЕБ - як наслідок - вогнищева демієлінізація, аксонопатія з дегенерацією і пошкодженням олігодендроцитів.
- У місцях пошкоджень розвивається проліферація астроцитів та утворення вогнищ демієлінізації з наступним формуванням склеротичних бляшок (найчастіше бляшки локалізуються у ділянках зорових нервів, перивентрикулярного простору півкуль ГМ, стовбуру ГМ, у бічних та задніх канатиках спинного мозку, мозочку).

- Патологічний процес може завершуватись ремієлінізацією пошкоджених волокон, але вона не є повноцінною (зруйнована мієлінова оболонка заміщується гліозною тканиною і втрачає свої функціональні властивості).
- Процес послідовної запальної демієлінізації – гліозу в центральній нервовій системі – називається склерозом



Класифікація

За клінікою виділяють наступні форми:

- церебральна (домінує ураження зорових нервів, мозочка, стовбура мозку)
- спінальна (з переважним ураженням бічних, задніх та передніх канатиків СПМ)
- цереброспінальна (зустрічається у 2/3 хворих на РС)

За перебігом виділяють:

- ремітуючий
- первинно-прогресуючий
- вторинно-прогресуючий

Клініка

- анамнез (перші симптоми – зниження зору, слабкість, парестезії в ногах, парез лицевого нерва; тривалість атаки - 1 день - декілька неділь).
- в розгорнутій стадії – поліморфність клініки в залежності від рівня ураження.

Клініка при РС досить різноманітна:

При РС відзначається ураження:

- пірамідних шляхів,
 - мозочка,
 - ЧМН,
- глибокої чутливості,
 - зорових шляхів,
- функції тазових органів,
- нейропсихологічні синдроми.

- ураження пірамідних шляхів - спастичний пара-, тетрапарез (з випадінням черевних рефлексів), часто поєднується з порушенням функції тазових органів по центральному типу.
- ураження мозочкової системи - статична та динамічна атаксія (ністагм, скандована мова, інтенційний тремор - **тріада Шарко**).
- ураження зорового нерва в області зовнішніх волокон хіазми (амбліопія, амавроз частіше на 1 око, поблідніння скроневиx половин дисків зорових нервів, атрофія диска).
- ураження других ЧМН (VII, VIII, III, VI).

- ураження задніх канатиків спинного мозку (втрата глибокої чутливості, **синдром Лермітта** – відчуття проходження електричного струму при нахилі голови вперед).
- ураження білої речовини головного мозку – невротичні розлади, ейфорія, депресія, психоорганічний синдром.
- рідкі та нетипові прояви РС – епінапади, пароксизми дизартрії та атаксії, хронічний больовий синдром, денторубральний гіперкінез, вегетативні та ендокринні порушення (аменорея, імпотенція).

- **Синдром клінічної дисоціації** – невідповідність ступеню порушення функцій об'єктивним даним неврологічного статусу (за наявності гострого зниження зору – виявляється нормальне очне дно; поєднання ознак центрального парезу з одночасним зниженням м'язового тону). Його пов'язують з ураженням різних провідних систем ЦНС на різних рівнях.

- **Синдром нестійкості або миготіння симптомів** протягом декількох днів. Виникає внаслідок змін швидкості проведення нервового імпульсу по демієлінізованому волокну під впливом різних показників гомеостазу (черевні або патологічні рефлекси можуть виявлятися періодично).

- **Симптом гарячої ванни** – це погіршення стану пацієнта за умови підвищення температури тіла, що зумовлене уповільненням або блоком проведення нервового імпульсу по демієлінізованому волокну.

Загострення (рецидив) - це неврологічна дисфункція запального та демієлінізуючого походження (за умови відсутності асоціації з інфекцією або гарячкою) з виникненням нових або поглибленням наявних симптомів, які зберігаються не менше ніж 24 год, а їх поява має бути розмежована інтервалом часу не менше ніж 1 міс.

- **Ремісія** – це поліпшення стану хворого, пов'язане зі зменшенням інтенсивності або регресом наявного симптому або симптомів тривалістю не менше ніж 24 год. Ремісія тривалістю понад 1 міс визначається як стійка.

Хронічне прогресування – це наростання тяжкості симптомів протягом 2 міс і більше без ознак поліпшення неврологічного статусу.

- **Європейський комітет** з вивчення патогенезу і лікування SD рекомендує для оцінювання тяжкості стану пацієнтів використовувати шкалу Куртце - розширену шкалу ступеню інвалідизації EDSS.

Вона включає 10 балів; дає змогу визначити біосоціальний потенціал хворого на SD, ступінь прояву загострення та інвалідності.

Збільшення на 0,5-1 бал за даною шкалою EDSS свідчить про загострення стану хворого

Основні типи перебігу розсіяного склерозу:

- 1) *Ремітуючо-рецидивуючий (ремітивний)* - на початку хвороби у 70-85% хворих відзначається саме такий перебіг РС. Проявляється чергуванням періодів загострення захворювання з дисфункцією ЦНС протягом не менше ніж 24 год і періодів ремісії з повним або неповним відновленням функцій між загостреннями і відсутністю наростання симптомів у період ремісії. Ремітивний перебіг хвороби визначають у тому разі, коли інтервал від першого загострення до другого становить мінімум 30 днів.

Основні типи перебігу розсіяного склерозу:

2)Первинно-прогресуючий перебіг розсіяного склерозу характеризується поступовим і невідпинним прогресуванням захворювання з самого початку, з тимчасовою стабілізацією або незначним короткочасним поліпшенням. Серед пацієнтів з таким перебігом переважають чоловіки та особи старшого віку.

3) *Вторинно-прогресуючий перебіг* розсіяного склерозу виникає у більшості хворих з вихідним ремітуючим перебігом. У такому разі спочатку ремітуючий перебіг змінюється прогресуванням хвороби після періодів загострення або без них з наявними мінімальними ремісіями.

4) *Ремітуючо-прогресуючий перебіг* розсіяного склерозу характеризується прогресуванням, на тлі якого виникають періоди загострення хвороби з поглибленням неврологічного дефіциту.

Фактори ризику

- Вік до 40 років
- Часті вірусні і бактеріальні інфекції в анамнезі (кір, вітряна віспа)
- Спадкова схильність
- Перенесений в минулому ретробульбарний неврит
- Дія неблагоприємних чинників Вагітність

Найбільш часто РС дебютує підгостро виникаючими вогнищевими неврологічними симптомами (*клінічно-ізолюваний синдром*):

- порушенням чутливості з відчуттям оніміння або парестезіями на кінцівках або тулубі,
- нестійкістю при ходьбі,
- тимчасовою втратою зору,
- двоїнням,
- слабкістю в кінцівках,
- парезом лицевого нерва.

Через кілька днів або тижнів симптоми звичайно повністю зникають, але через кілька тижнів або місяців повертаються знову, часто в супроводі нових симптомів (*екзацернація*).

Клінічно ізольований синдром (KICS)

- це перший гострий або підгострий епізод неврологічної дисфункції з високим ризиком переростання його в РС

KICS як правило є першою клінічною подією у хворих на РС

АЛЕ

Через труднощі у диференційній діагностиці необхідно :

- Підтвердити патологія є моно- чи мультифокальною
- Підтвердити чи виконуються критерії дисемінації у просторі
- Підтвердити запальний характер патологічного процесу

Необхідно виключити інші стани (захворювання), які можуть мати подібну клінічну картину

Діагностичні критерії:

- ремітируючий або прогресуючий перебіг;
- вік хворого;
- консультація ЛОР, окуліста;
- ознаки багатовогнищового ураження білої речовини головного та спинного мозку (як мінімум 2 осередка);
- наявність запальних змін в СМЖ (помірний лімфоцитарний плеоцитоз, помірне підвищення білка);

- наявність олігоклональних Ig класу G в крові і СМЖ;
- імунограма – пригнічення клітинного імунитету (зниження кількості Т-супресорів), підвищення кількості ЦІК;
- відсутність клінічних та лабораторних ознак інших захворювань;
- підвищення титру аутоантитіл до нейроспецифічних білків, зокрема до ОБМ;

- наявність вогнищ на МРТ ГМ і СПМ - вогнища демієлінізації в ГМ **перивентрикулярно**, в стовбурі мозку, мозочку, зоровому нерві, бокових канатиках СПМ (частіше на рівні сегментів С3-С5, в грудному відділі);
- дані, що свідчать про зміну біоелектричної активності ГМ при проведенні ЕЕГ (викликані потенціали, які відображають уповільнення імпульсу певними провідними шляхами)

Диференціальна діагностика:

- ГРЕМ
- церебральна або спінальна пухлина
- шийна мієлопатія
- ретробульбарний неврит
- кліщова нейроінфекція
- спадкові захворювання (з подібною симптоматикою)

Лікування:

При підозрі на вірусну етіологію краще застосовувати курси натурального або рекомбінантного альфа-інтерферону - лаферону (по 1 млн ОД в/м через 12 годин 10 днів з наступним переходом на в/м введення 1 млн ОД 1 раз на тиждень протягом півроку і більше) або бета - інтерферону.

Механізм дії: протівірусна; антипроліферативна; імуномодуюча.

Як всякий білковий препарат інтерферони можуть викликати алергічні реакції, грипоподібний симптомокомплекс, який проходить через 1-2 тижні від початку введення препарату.

При підозрі на вірусну етіологію краще застосовувати курси натурального або рекомбінантного альфа- інтерферону - лаферону (по 1 млн ОД в/м через 12 годин 10 днів з наступним переходом на в/м введення 1 млн ОД 1 раз на тиждень протягом півроку і більше) або бета - інтерферону.

Механізм дії: протівірусна; антипроліферативна; імуномодуюча.

Як всякий білковий препарат інтерферони можуть викликати алергічні реакції, грипоподібний симптомокомплекс, який проходить через 1-2 тижні від початку введення препарату.

ПІДСТАВИ ДЛЯ РАНЬОГО ЛІКУВАННЯ РС

1. Запальний процес активний на самому ранньому етапі розвитку РС і виникає значно раніше, ніж клінічні неврологічні прояви
2. Викликані запаленням/демієлінізацією аксональні пошкодження розвиваються вже на ранніх етапах РС
3. Патогенетичні механізми в початковому періоді формування РС визначають подальший тип перебігу захворювання

ПІДСТАВИ ДЛЯ РАННЬОГО ЛІКУВАННЯ РС

4. **Аутоімунні процеси на ранніх стадіях РС піддаються медикаментозному і ефективніше контролю**
5. Рання терапія РС сповільнює прогресування неврологічної дисфункції, віддаляє трансформацію ремітуючого РС в прогресуючий

Можливі стратегії лікування



Лікування РС

Модифікуюча ТЕРАПІЯ (препарати першої лінії)

- Бетаферон (β 1б-інтерферон) п/шк ч/д 8 млн. МО
- Ребіф (β 1а-інтерферон) п/шк ч/д 6 млн і 12 млн МО
- Копаксон п/шк щодня 20 мг
- Авонекс (β 1а-інтерферон) в/м 1 раз на тиждень 6 млн МО
- Роферон (α -інтерферон) в/м ч/д 9 млн МО

Лікування РС

Превентивне (патогенетичне) лікування

Бета – інтерферони:

- бетаферон
- авонекс
- ребіф

Копаксон

Введення препаратів
здійснюється роками



Лікування РС

Модифікуюча ТЕРАПІЯ (препарати першої лінії)

- Бетаферон (β 1б-інтерферон) п/шк ч/д 8 млн. МО
- Ребіф (β 1а-інтерферон) п/шк ч/д 6 млн і 12 млн МО
- Копаксон п/шк щодня 20 мг
- Авонекс (β 1а-інтерферон) в/м 1 раз на тиждень 6 млн МО
- Роферон (α -інтерферон) в/м ч/д 9 млн МО

Лікування РС

*Модифікуюча ТЕРАПІЯ
(препарати другої лінії)*

Моноклональні антитіла:

- Наталізумаб (тізабрі) 300мг в/в крапл. з інтервалом 4 тижні.
- Фінголімод (геленія) 0,5 мг 1 раз на добу перорально (капсули)

ДІЯ ПРЕПАРАТІВ модифікуючої ТЕРАПІЇ:

- ✓ Зменшують частоту і тяжкість загострення
- ✓ Сповільнюють наростання інвалідизації
- ✓ Сповільнюють утворення нових деструктивних вогнищ
- ✓ Зменшують обсяг «старих» вогнищ демієлінізації

ПРЕПАРАТИ ПАТОГЕНЕТИЧНОЇ ТЕРАПІЇ (загострення процесу)

- Глюкокортикоїди (метилпреднізолон 500-1000 мг к/д 3-5днів) – пульс-терапія; з послідуючим переходом на пероральне введення кортикостероїдів за альтернативною схемою, починаючи з 80 - 100 мг на день або через день з наступним поступовим зниженням дози.



ПРЕПАРАТИ ПАТОГЕНЕТИЧНОЇ ТЕРАПІЇ (загострення процесу)

- Імуноглобулін для в/в введення (біовен, веноглобулін).
- Цитостатики:
 - ✓ мітоксантрон,
 - ✓ азатіоприн,
 - ✓ циклофосфамід,
 - ✓ кладрібін,
 - ✓ метотрексат.



ГОРМОНАЛЬНА ТЕРАПІЯ ПРИ ВАЖКИХ ЗАГОСТРЕННЯХ

Метілпреднізолон 1-2 г на добу в 400
мл 0,9% NaCl в/в крапл. № 3-7 з
наступним переходом на преднізолон
per os 4 дні - 200 мг,
4 дні - 100 мг,
2 дні - 100 мг;
потім - зниження дози
кожного дня на 10 мг





Плазмаферез

Схема: один раз на тиждень з обміном плазми, що становить 5% від ваги тіла, 4-10 сеансів на курс.

Більш ефективно поєднання плазмаферезу з кортикостероїдами або цитостатиками.

Гемодез - по 200-400 на день 3-5 днів під час загострення.

Лікування вторинно-прогресуючого РС

Пацієнти зі збереженням загострень і активними осередками, що накопичують контраст на МРТ, можуть одержувати ***бета-інтерферон 1б; мітоксантрон.***

Пацієнти з поступово неухильним прогресуванням можуть отримувати ***мітоксантрон.***

Періодично 1-2 рази на рік пульс-терапію метилпреднізолоном.

Лікування вторинно-прогресуючого РС

Хворі зі злоякісним швидкопрогресуючим перебігом можуть отримувати:

- мітоксантрон в поєднанні з великими дозами кортикостероїдів;
- циклофосфамід, циклоспорин А, азатіоприн, метотрексат;



Лікування вторинно-прогресивного РС

- Мітоксантрон (новатрон) - 20 мг на місяць у поєднанні з метилпреднізолоном - 1000 мг на місяць
- Метотрексат - 7,5 мг на місяць, особливо при комбінації його з курсами преднізолону



Нейропротекторна та антиоксидантна терапія

- Пригнічує продукцію цитокінів, відповідальних за порушення проникності ГЕБ і формування бляшок розсіяного склерозу *пентоксифілін (трентал)*.
- Гальмує синтез протизапальних цитокінів, нейтралізує дію активних радикалів – препарати ліпоєвої кислоти (берлітін, тіоктаcid, діаліпон).

Симптоматичне лікування

- Для зменшення спастичності м'язів призначають баклофен, сирдалуд, мідокалм, міоластан, акатінол, ЛФК-терапію.
- При вираженому спастичному гіпертонусі за схемою призначається ботулінічний токсин (диспорт).
- Для зменшення дискоординації - поєднання ізоніазиду та вітаміну В6, зофран, норакін.

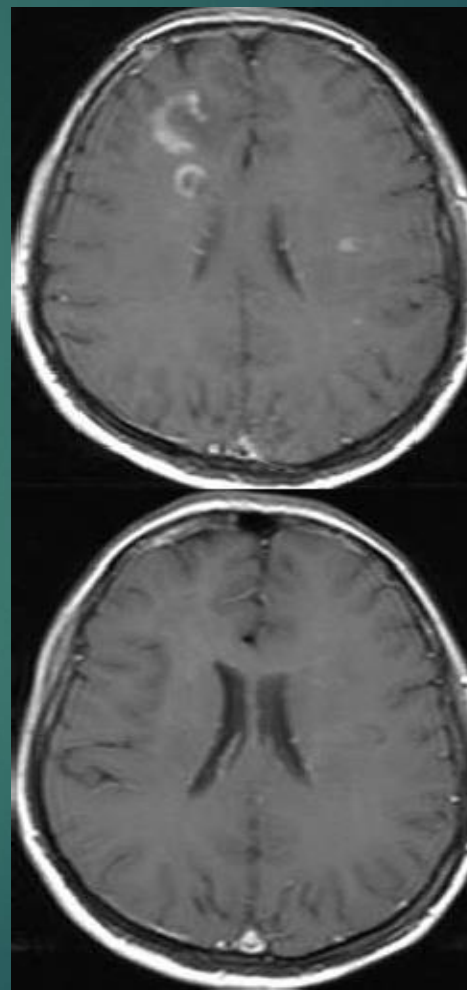
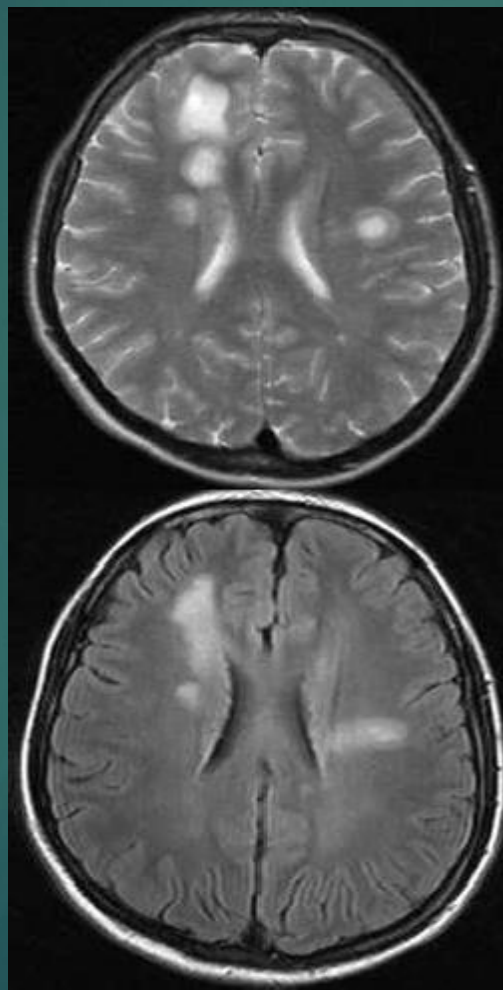
Симптоматичне лікування

- При нейрогенному сечовому міхурі - оксібутін і меліпрамін.
- При астеноподібному стані (денний сон, кава, чай, мідантан).
- Пацієнти мають потребу в комплексі підтримуючих і реабілітаційних заходів (ЛФК, відновлення побутових навичок, оптимізація рухових функцій, психологічна реабілітація).

МР моніторинг лікування - позитивна динаміка процесу на фоні гормональної терапії



МР моніторинг лікування - позитивна динаміка процесу на фоні гормональної терапії



Прогноз

Сприятливі прогностичні критерії:
це:

початок в молодому віці;

жіноча стать;

ремітуючий перебіг;

початок з порушень зору (ретробульбарний
неврит), а не з парезу або мозочкових
порушень;

тривала ремісія після першого загострення.

Кращий прогноз

- Оптичний неврит
- Ізольований чутливий СИМПТОМ
- Довший інтервал до другого загострення
- Мінімальна інвалідизація за останні 5 років
- Нормальне MRI

Гірший прогноз

- "Багатовогнищевий" початок
- Захоплення різних систем
- Високий показник загострень перші 2-5 років
- Наростання інвалідизації впродовж перших 5-ти років
- Змінене MRI з великою кількістю вогнищ

Профілактика та диспансерний нагляд за хворими

- Уникати інфекцій, інтоксикацій, перевтомлення.
- Не рекомендується зміна кліматичних умов.
- Протипоказана гіперінсоляція і взагалі будь-який перегрів, гарячі ванни, напої, їжа.
- Обережно необхідно призначати і фізіотерапевтичні процедури.

Розсіяний енцефаломієліт

- гостре демієлінізуюче аутоімунне захворювання центральної нервової системи, що виникає після перенесеної вірусної інфекції або імунізації.

ГРЕМ частіше розвивається після екзантемних вірусних інфекцій (кору, краснухи, герпесу) або щеплень (проти сказу, грипу, дифтерії, кашлюку).

Патогенез і патоморфологія

- Розвиток захворювання опосередкований аутоімунною реакцією (ненормальна аутоімунна відповідь імунної системи на мієлінові або інші власні антигени);
- У ГМ та СПМ виявляються множинні запальні вогнища з ознаками демієлінізації;

Патогенез і патоморфологія

- Уражується як біла, так і сіра речовина ГМ та СПМ, проте склеротичні бляшки відсутні;
- Можливе ураження оболонок, корінців і периферичних нервів.

Клініка

РЕМ починається гостро з:

лихоманки;

загальномозкових симптомів;

менінгеальних симптомів;

епілептичних випадків;

вогнищевої симптоматики

(залежить від локалізації ураження).

Попереднє захворювання або вакцинація
відзначається за 3-15 діб до появи неврологічної
симптоматики.

Клінічні форми

- Дисемінований енцефаломієліт
- Менінгоенцефаломієлополірадикулоневрит
- Оптикоенцефаломієліт
- Поліоенцефаломієліт
- Вогнищевий мієліт



Діагностика

1. Загальноклінічне обстеження (в аналізі крові відмічається помірний лейкоцитоз, підвищення ШЗЕ).
2. Дослідження ліквору (лімфоцитарний плеоцитоз, легке підвищення вмісту білка).
3. КТ та МРТ виявляють мультифокальні зміни в мозку, більш характерне залучення підкіркової сірої речовини.



Лікування

- високі дози кортикостероїдів;
плазмаферез;
- симптоматичне лікування (зниження внутрішньочерепного тиску, лікування епінападів, лихоманки, корекція водно-електролітного балансу).

ПЕРЕБІГ ЗАХВОРЮВАННЯ

ПЕРЕБІГ ЗАХВОРЮВАННЯ

- Перебіг, як правило, монофазний, відновлення відбувається до 2-х років.
- Стійкі резидуальні прояви.

