

Гусев Е.И., Бойко А.Н.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Научно-практическое руководство

Том 1



Москва
2020

ББК 56.1
УДК 616.8
А-93

Рецензент

М.Ю. Мартынов, член-корреспондент РАН, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики РНИМУ им.Н.И. Пирогова, Ученый Секретарь Всероссийского общества неврологов, главный специалист-невролог МЗ РФ

Е. И. Гусев, А. Н. Бойко. Рассеянный склероз. Научно-практическое руководство в двух томах. – Т.1. -, М.: РООИ «Здоровье человека» 2020. – 608 с.:ил.

ISBN 978-5-6044140-2-6

В представленной монографии подведены итоги более чем 30-летнего изучения рассеянного склероза и других демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы. В первом томе освещены вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, диагностики и дифференциальной диагностики рассеянного склероза. Во втором томе детально представлены все аспекты современного лечения рассеянного склероза и других демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы. Книга предназначена для неврологов, иммунологов, генетиков, микробиологов и специалистов по функциональной и рентгено-радиологической диагностике, а также для реабилитологов и физиотерапевтов, психологов и психотерапевтов. Материал монографии может активно использоваться в педагогическом процессе.

ISBN 978-5-6044140-2-6

© Гусев Е.И., Бойко А.Н., 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	6
1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА	7
1.1. Методы изучения эпидемиологических характеристик РС	8
1.2. Современная эпидемиология РС	17
1.2.1. Общие характеристики распространения РС в мире	17
1.2.2. Современное распределение случаев РС по полу и возрасту	26
1.2.3. Традиционные и новые эпидемиологические характеристики РС	32
1.2.4. Эпидемиология РС в мире	37
1.2.4.1. Эпидемиология РС в европейских странах	37
1.2.4.2. Эпидемиология РС в других странах мира	78
1.2.3. Эпидемиология РС в России	103
1.2.6. Эпидемиология особых вариантов течения РС	119
1.2.7. Заключение по эпидемиологии РС	132
ЛИТЕРАТУРА К ГЛАВЕ 1	133
2. ЭТИОЛОГИЯ РС, ВНЕШНИЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА	159
2.1. Роль дефицита витамина D	167
2.2. Курение и РС	177
2.3. Роль микробиома кишечника	190
2.4. Органические растворители, продукты переработки нефти и газа, другие токсины, связанные с химической, металлургической, нефтеперерабатывающей промышленностью и экологической характеристикой местности	194
2.5. Социальные факторы, питание, ожирение, беременность	198
2.5.1. Социальные факторы	198
2.5.2. Ожирение	201
2.5.3. Алкоголь	206
2.5.4. Влияние беременности	206
2.6. Инфекционные агенты	210
2.7. Наследственные факторы и РС	226
Исследования по методу «ген-кандидат»	227
Полногеномный поиск	233
Ассоциации РС с несколькими полиморфными участками	238
Функциональная генетика	240
Связь РС с полиморфизмом генов рецепторов витамина D	244
Митохондриальная ДНК и РС	245
Генетические факторы и клиническое течение РС	247
2.8. Комбинации внешних факторов	251
2.9. Комбинации внешних и генетических факторов	254
2.10. Эпигенетические механизмы при РС	261
ЛИТЕРАТУРА К ГЛАВЕ 2	286
3. ПАТОГЕНЕЗ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА	310
3.1. Молекулярная биология передачи активационного сигнала	311
3.2. Молекулярные механизмы активации врожденного иммунитета	319

3.3. Роль митохондрий при РС	327
3.4. Молекулярное строение миелина	330
3.5. Клеточная иммунология рассеянного склероза (совместно с М.В. Мельниковым)	340
3.5.1. Активация аутореактивных Т-клеток: возможные механизмы, участие дендритных клеток	340
Дендритные клетки в ЦНС	346
ДК и терапия РС	347
3.5.2. Т- и В-лимфоциты как ключевые игроки в иммунопатогенезе РС	348
Th1-клетки	348
Th17-клетки	350
В-лимфоциты	352
3.5.3. Трансэндотелиальная миграция аутореактивных Т-клеток	353
3.5.4. Воспалительные процессы в центральной нервной системе	354
3.6. Нейроиммунные взаимодействия при рассеянном склерозе (совместно с М.В. Мельниковым)	357
3.7. Патоморфология РС	362
ЛИТЕРАТУРА К ГЛАВЕ 3.	378
4. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА	391
4.1. Типичные клинические симптомы РС	391
Симптомы поражения пирамидного пути	399
Симптомы поражения мозжечка и его связей	401
Симптомы поражения черепных нервов	402
Симптомы нарушения чувствительности	404
Нарушения функций тазовых органов	404
Зрительные нарушения	413
Нейропсихологические изменения	415
Типичные симптомокомплексы при РС	432
4.2. Редкие клинические симптомы РС	434
Симптомы поражения периферической нервной системы при РС	434
Пароксизмальные состояния и эпилептические припадки при РС	436
Выраженный афферентный парез в руке	442
Вегетативные нарушения при РС	442
Боль при РС	443
4.3. Варианты течения РС	448
Типы течения рассеянного склероза	457
4.4. Особые формы и варианты течения РС	464
РС с преобладанием симптомов поражения мозжечка	468
Высокоактивный РС	468
Клиника РС у детей и подростков	469
Клиника РС с началом в возрасте старше 55 лет	473
4.5. Прогноз при РС	477
Триггеры обострений РС	479
ЛИТЕРАТУРА К ГЛАВЕ 4.	484
5. ДИАГНОСТИКА РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА	497
5.1. Основные диагностические критерии РС	497
5.2. Дифференциальный диагноз РС	521

5.2.1. Дифференциальный диагноз с другими демиелинизирующими заболеваниями.....	522
5.2.1.1. Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ).....	522
5.2.1.2. Заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ)	527
5.2.1.3. Склероз Бало.....	534
5.2.1.4. Редкие демиелинизирующие патологии	537
5.2.2. Дифференциальный диагноз с системными заболеваниями соединительной ткани	540
5.2.2.1. Системная красная волчанка.....	541
5.2.2.2. Антифосфолипидный синдром (АФС)	543
5.2.2.3. Саркоидоз.....	544
5.2.2.4. Болезнь Бехчета.....	547
5.2.2.5. «Сухой» синдром Шегрена	550
5.2.2.6. Склеродермия	551
5.2.2.7. Первичный или изолированный васкулит ЦНС.....	552
5.2.2.8. Синдром Сусака	553
5.2.2.9. Синдром CLIPPERS.....	555
5.2.2.10. Хроническая рецидивирующая оптическая невропатия (CRION) и аутоиммунная невропатия зрительного нерва (АНЗН)	557
5.2.2.11. Задняя обратимая энцефалопатия (PRES)	559
5.2.3. Дифференциальный диагноз с инфекционными заболеваниями	562
5.2.3.1. Хронический нейроборрелиоз.....	562
5.2.3.2. НейроСПИД (ВИЧ-инфекция)	564
5.2.3.3. HTLV-миелопатия или тропический спинальный парапарез (ТСП).....	566
5.2.3.4. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПМЛ)	567
5.2.3.5. Нейросифилис	569
5.2.4. Дифференциальный диагноз с сосудистыми заболеваниями	571
5.2.4.1. Дифференциальный диагноз с хронической ишемией мозга (сосудистой энцефалопатией).....	571
5.2.4.2. Мигрень.....	575
5.2.5. Дифференциальный диагноз с наследственными заболеваниями	576
5.2.5.1. CADASIL	576
5.2.5.2. MELAS	578
5.2.5.3. Лейкодистрофии	579
5.2.6. Дифференциальный диагноз с опухолями	581
5.2.6.1. Лимфома ЦНС	581
5.2.6.2. Глиома зрительных путей	583
5.2.7. Дифференциальный диагноз с токсическими и дисметаболическими нарушениями.....	583
ЛИТЕРАТУРА К ГЛАВЕ 5.....	586
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	597