**Рассеянный склероз, вторично - прогредиентное течение, цереброспинальная форма**

**1. Status praesens subjectivus**

**Жалобы основные на**: слабость в конечностях (особенно левых), нарушение ходьбы: подволакивает ноги, передвигается с помощью трости, шаткость, неустойчивость. Онемение пальцев рук, языка. Периодическое головокружение не системного характера, сопровождающееся тошнотой, шум в ушах. Распирающие головные боли в височной и затылочной области, во время которых появляется свето- и звукобоязнь. Задержку мочеиспускания (приходиться тужиться и давить на низ живота), задержка стула (1 раз/неделю - если принять слабительное сенаде). Нарушение зрения: нечёткость изображения. Нарушение глотания и частые поперхивания во время еды (попадает в нос). Нарушение сна (плохо засыпает и часто просыпается). Пониженное настроение, апатию.

**Дополнительные на:** зуд и шелушение в области локтей и тыльной поверхности стоп.

**2. Anamnesis morbi**

Считает себя больной около 20 лет. В 1993 г. в ДТП получила хлыстовую травму шейного отдела позвоночника (из выписки: трещина C4). Начало заболевания связано с внезапной слепотой на оба глаза, которое восстановилось через 10 дней, после лечения в больнице (1994 г.). Спустя полгода появилась слабость в левых конечностях. Обратилась к неврологу по м/ж. Прошла курс амбулаторного лечения со значительным улучшением. В течение 15 лет неоднократно усиливалась слабость в левых конечностях, за мед. помощью не обращалась, лечение не принимала. С 2005 г. постепенно появилась слабость в правых конечностях и тазовые нарушения (задержка мочеиспускания и дефекации). В 2008 г. был поставлен DS: рассеянный склероз, в течение 2 лет принимала ПИТРС (бетаферон), но в 2009 г. после улучшения состояния от него отказалась (не видела смысла продолжать лечение).

Последнее МРТ ГМ от 29.03.2007 г.: церебральная картина демиелинизирующего процесса, наружняя и внутренняя гидроцефалия.

Инвалид 3 группы с 1997 г.; 2 группы с 2007 г. С 2008-2009 проходила курс лечения в КНБ. Значительное ухудшение с 2009 г.: наросла слабость в конечностях, присоединилось нарушение глотания. Последняя госпитализация в ГКБ №10 в октябре 2012 г., выписки на руках нет. Обратилась в КНБ для лечения.

**3. Anamnesis vitae**

Родилась в Иркутске вторым ребёнком в семье (всего 3 детей). Как протекала беременность и роды у матери не знает. Росла и развивалась соответственно возрасту, в школу пошла с 7 лет, окончила 10 классов. Поступила в техникум - профессия мастер универсал, закончила училище - парикмахер. Болезни, перенесенные в детстве: частые ангины, корь, скарлатина, свинка, грипп. Месячные с 16 лет по 3-6 дней, безболезненные. Сейчас - редкие (1 раз/3 мес) обильные по 7 дней. Замужем: 1984 (первый ребёнок), 1995 (второй ребёнок), 2012 г. Беременностей 7, 2 родов (1991, 1999). В настоящее время проживает в благоустроенной квартире с мужем.

Туберкулез, венерические заболевания, гепатиты, ВИЧ у себя и близких родственников отрицает.

Курение 25 лет по 10/день. Употребление наркотиков и алкоголя отрицает.

Аллергия на Вит. группы В

**4. Status praesens objectivus**

Общее состояние ср. ст. тяж, положение активное, сознание ясное, выражение лица спокойное, правильного телосложения, тип конституции - гиперстеник, пониженного питания. Рост 160 см, вес 65 кг, ИМТ 25,4 кг/м2

Кожные покровы цвета загара, эластичные, умеренной влажности, наружных опухолевидных образований, де- и гиперпигментаций, геморрагических явлений, телеангиоэктазий нет. Оволосение по женскому типу.

Видимые слизистые глаз, полости рта и носа - бледно-розовые, умеренной влажности, высыпаний нет.

Подкожно-жировая клетчатка выражена умеренно (толщина складки на животе - 4 см.)

Отеков, подкожных расширенных вен, подкожных опухолевидных образований, болезненности и крепитации при пальпации нет.

Лимфатические узлы: затылочные, околоушные, подчелюстные, подбородочные, передние и задние шейные, над- и подключичные, субпекторальные, подмышечные, локтевые, паховые, бедренные, подколенные не пальпируются, место пальпации безболезненно.

Костно-суставная система. Соотношение частей скелета пропорциональное. Плоские, трубчатые кости обычной формы, безболезненные при пальпации и поколачивании. Искривления позвоночника физиологичные, болезненности при пальпации паравертебральных точек и поколачивании по остистым отросткам нет. Объем активных движений в позвоночнике не ограничен. Височно-нижнечелюстные, грудинно-ключичные, грудинно-реберные, плечевые, локтевые, лучезапястные, пястно-фаланговые, межфаланговые проксимальные и дистальные суставы кистей, тазобедренные, коленные, голеностопные, предплюсно-плюсневые, плюсне-фаланговые, межфаланговые суставы стоп обычной формы, безболезненные при пальпации.

Температура тела 36,6 градусов.

СИСТЕМА ДЫХАНИЯ

Состояние верхних дыхательных путей

Нос правильной формы, носовое дыхание не затруднено, выделений из носа, болевых ощущений не обнаружено. Придаточные пазухи безболезненные при пальпации и перкуссии. Голос звучный, определяется хруст хрящей при пальпации.

Осмотр грудной клетки

Грудная клетка физиологичная, симметричная

Над- и подключичные ямки сглажены, эпигастральный угол 1000, межреберные промежутки умеренно выражены, шириной 1,5 см, ход ребер горизонтальный. Лопатки умеренно прилегают к грудной клетке. Грудная клетка в виде усеченного конуса, нижняя апертура в виде овала, что соответствует гиперстеническому типу грудной клетки.

Тип дыхания грудной. Грудная клетка равномерно участвует в акте дыхания, ЧДД 16/мин, дыхание глубокое, ритмичное.

Окружность грудной клетки в покое 102 см; при глубоком вдохе - 106 см; выдохе - 98 см, экскурсия составляет 8 см.

Пальпация

Грудная клетка безболезненна, эластичная, голосовое дрожание по передней, боковой, задней поверхностям проводится одинаково на симметричных участках. Трение плевры не пальпируется.

При сравнительной перкуссии легких над передней, боковой, задней поверхностями определяется ясный легочный звук, одинаковый на симметричных участках.

Топографическая перкуссия: верхние границы легких по передней поверхности располагаются на 4 см выше середины ключицы с обеих сторон, верхние границы легких по задней поверхности располагаются на уровне остистого отростка VII шейного позвонка с обеих сторон. Ширина полей Крейнига 6 см с обеих сторон - что соответствует норме.

Нижняя граница

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Правое межреберье | Левое межреберье |
| l. parasternalis | V | IV |
| l. medioclavicularis | VI | VI |
| l. axillaries ant. | VII | VII |
| l. axillaries media | VIII | VIII |
| l. axillaries post. | IX | IX |
| l. scapularis | X | X |
| l. paravertebralis | Остистый отросток XI гр позвонка | Остистый отросток XI гр позвонка |

Подвижность нижних границ легких по l. axillaries media, l. axillaries post, l. scapularis составляет 6 см с обеих сторон.

Аускультация легких

При аускультация легких над передней, боковой, задней поверхностями выслушивается везикулярное дыхание, побочных дыхательных шумов нет.

Бронхофония по передней, боковой, задней поверхностям проводится одинаково на симметричных участках.

СЕРДЕЧНОСОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

Осмотр области сердца

Область сердца внешне не изменена. Верхушечный толчок на глаз не виден.

Пальпация сердца

Верхушечный толчок пальпаторно определяется в 5 межреберье на 1 см кнутри от левой l. medioclavicularis, локализованный, положительный, умеренной силы и высоты, резистентный.

Симптом дрожания в области грудной клетки отрицательный.

Перкуссия сердца

Границы относительной сердечной тупости:

Правая граница располагается в IV межреберье на 1 см кнаружи от правого края грудины,

Левая - в V межреберье на 1 см кнутри от l. medioclavicularis

Верхняя - в III межреберье по l. parasternalis

Границы абсолютной сердечной тупости:

Правая граница располагается в IV межреберье по левому краю грудины,

Левая - в V межреберье на 2 см кнутри от l. medioclavicularis

Верхняя - в IV межреберье по l. parasternalis

Сосудистый пучок не выходит за края грудины во II межреберье, ширина сосудистого пучка равна 3,5 см.

Конфигурация сердца обычная. Размеры сердца по Курлову: дл.=13,5 см;

попер.= 12 см. Размеры сердца по формуле: дл.=12,4 см; попер.= 11,4 см. Размеры сердца по Курлову соответствуют должной величине по формуле.

Аускультация сердца

Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 64 уд/мин. Соотношение тонов на верхушке и основании сохранено: I тон громче и продолжительнее в V межреберье на 1 см кнутри от l. medioclavicularis и основания мечевидного отростка справа от грудины, II тон громче во II межреберье справа и слева от грудины, в точке Боткина-Эрба оба тона выслушиваются одинаково.

Артериальный пульс

Пульс на обеих a.radialis одинаковый. Сосудистая стенка вне пульсовой волны в виде тяжа, с гладкой поверхностью, эластичная. Пульс ритмичный с числом 64 уд/мин, слабого напряжения и наполнения.

Артериальное давление 90/60 мм. рт. ст.

ИССЛЕДОВАНИЕ СИСТЕМЫ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Осмотр ротовой полости: язык влажный, обложен грязно-коричневым налетом. Десны розовые, не кровоточат, без воспалительных явлений. Миндалины за небные дужки не выступают. Слизистая глотки влажная, розовая, чистая.

Зубная формула

|  |  |
| --- | --- |
| 0,0,0, К, 14, К, 12,11 | 21,22,23, К, К, К, 27,0 |
| 0,47, К, К, 0,43,42,41 | 31,32,33,34,0, К, 0,0 |

Осмотр живота: Живот обычной формы, симметричный. Видимых грыжевых выпячиваний, подкожных расширенных вен, рубцов и рубцовых образований нет.

Поверхностная пальпация: Живот мягкий, безболезнен, симптом Щёткина - Блюмберга отрицательный. Наличие грыж белой линии, расхождение прямых мышц живота нет. Свободной жидкости методом флюктуации не определяется.

Глубокая пальпация живота: в левой подвздошной области пальпируется сигмовидная кишка в виде тяжа диаметром 3 см. с гладкой поверхностью, плотно-эластичной консистенции, без болезненности и урчания, смещаемая в ту и другую сторону на 1 см. Слепая кишка, червеобразный отросток, поперечная, восходящая и нисходящая ободочная кишка, большая кривизна желудка, поджелудочная железа не пальпируются и в местах проекции безболезненны.

Размеры печени по Курлову: 9x8x7 см.

Пальпация печени: в правом подреберье печень не пальпируется, место пальпации безболезненно

Пальпация селезёнки: в левом подреберье в положении на правом боку селезёнка не пальпируется, место пальпации безболезненно.

МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

При осмотре поясничная область внешне не изменена. Симптом поколачивания по поясничной области в проекции почек отрицательный с обеих сторон.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

При осмотре область щитовидной железы видимо не изменена. Щитовидная железа 1 степени, эластичной консистенции, диффузная, безболезненная, не спаяна с окружающей клетчаткой. Глазные симптомы, характерные для тиреотоксикоза отрицательны.

STATUS NEUROLOGICUS:

**I** n. olfactorius - со слов пациентки обоняние сохранено, запахи различает.

**II** n. opticus - снижение остроты зрения (очки 4+ на оба глаза), цветоощущение сохранено, поля зрения кнаружи 80, кнутри 60, кверху 60, книзу 70.

**III** n. oculomotorius, **IV** n. trochlearis, **VI** n. abducens - зрачки правильной формы, узкие, D=S, движения глаз в полном объеме, птоза, косоглазия, двоение в глазах нет, зрачковые реакции прямая и содружественная сохранены. Аккомодация и конвергенция сохранены.

**V** n.trigeminus - болезненность точки выхода 1 ветви справа, остальные места выхода тройничного нерва безболезненны, периодическое снижение чувствительности правой щеки, тонус жевательных мышц сохранен, вкус на передних 2/3 языка сохранён, корнеальные и конъюнктивальные рефлексы положительные.

**VII** n. facialis - н/г складка более выражена слева, симптом ресниц слева, лицо в покое симметрично, нахмуривание бровей, оскаливание зубов, надувание щек без особенностей.

**VIII** n. vestibulocochlearis - шёпотную речь слышит с 6 метров, при болях в голове появляется шум в ушах, горизонтальный и вертикальный крупнокалиберный нистагм OS при взгляде влево.

**IX** n. glossopfaryngeus, **X** n. vagus - голос тихий, дисфагия, слева дужки чуть ниже при фонации, глоточный рефлекс снижен, вкус на задней трети языка сохранён.

**XI** n.accessorius - движение головы в стороны неограничены, плечи поднимает рабномерно.

**XII** n. hypoglossus - девиация языка влево, атрофии и фибриллярных подёргиваний в мышцах языка нет.

Двигательная сфера

Объем активных движений в руках и ногах ограничен, верхние и нижние конечности поднимает под углом 300, пассивные движения в полном объеме, гипотония слева, сила мышц в руках D<S - 4 балла, в ногах D>S - 3 балла

Сухожильные рефлексы с рук D<S:

с бицепса справа - живой, слева - высокий;

с трицепса справа - живой, слева - высокой;

карпорадиальный справа - живой, слева - высокий;

Сухожильные рефлексы с ног D>S, с повторными сокращениями:

коленный и ахиллов справа - высокий, слева - живой; Брюшные рефлексы не вызываются.

Патологические рефлексы:

Хоботковый, на нижних конечностях - Бабинского, Россолимо. Клонусы стопы справа.

Чувствительная сфера

Мозаичная гипостезия конечностей (перемещение болевой, температурной, тактильной чувствительности); глубокая чувствительность: мышечно-суставное чувство, чувство давления, вибрационная чувствительность сохранены; сложные виды чувствительности: стереогноз, двумерно-пространственное чувство, чувство локализации, дискриминационная чувствительность, кинестетическая чувствительность сохранены.

Симптомы натяжения Ласега, Мацкевича, Нери, Дежерина отрицательные.

Координация движения

В позе Ромберга пациентка стоит уверенно, пальце-носовая проба с интенционный тремором, дисметрия слева, колено-пяточная дисметрия слева. Адиадохокинез справа. Может передвигаться с поддержкой.

Вегетативная сфера

Тазовые нарушения: задержка мочеиспускания, запоры по центральному типу.

Нарушения трофики кожи, волос, ногтей, потливости нет. Вазомоторных нарушений в области лица, груди, конечностей нет.

Высшие корковые функции

Афазии, дизартрии нет; письмо, чтение не нарушено.

Психический статус

Сознание ясное, ориентирована в месте, времени и собственной личности; интеллект соответствует образованию. Эмоционально маловыразительна (отсутствие эмоциональных реакций на недавнюю смерть отца). Отмечает снижение памяти.

План обследования

1. ОАК

2. ОАМ

. РМП

. Б/х крови (ХС, креатинин, сахар, билирубин, общ. белок)

. ЭКГ

. МРТ ГМ

. Консультация окулиста, физиотерапевта, дерматовенеролога

Результаты обследования:

ОАК от 3.04.2013: Эр - 4,7⋆10¹²; Нв - 137 г./л; L - 5.7 ы10⁹; Тр - 277 ы10⁹; СОЭ 10 м/ч

п 0, с 35, э 15, м 8, л 42

ОАМ от 4.04.2013: с/ж, прозрачная, кислая, 1020, белок отр., сахара отр., эпителиальные клетки един., L - 4-5 в п.з., соли оксалаты - един.

Б/х крови: Глюкоза - 4,8 ммоль/л; Билирубин общий - 10,9 мкмоль/л; ХС - 4,8 ммоль/л; Общ.белок - 62 г./л; Креатинин - 50 мкмоль/л

**РМП отриц.**

ЭКГ: ритм синусовый 65 в минуту, N положение ЭОС

Заключение МРТ - картина церебрального демиелинизирующего процесса (рассеянный склероз SD). Наружная, внутренняя гидроцефалия

Окулист: частичная атрофия зрительного нерва обоих глаз

**5. Эпикриз**

На основании:

**Anamnesis morbi:** Считает себя больной около 20 лет. В 1993 г. в ДТП получила хлыстовую травму шейного отдела позвоночника (из выписки: трещина C4). Начало заболевания связано с внезапной слепотой на оба глаза, которое восстановилось через 10 дней, после лечения в больнице (1994 г.). Спустя полгода появилась слабость в левых конечностях. Обратилась к неврологу по м/ж. Прошла курс амбулаторного лечения со значительным улучшением. В течение 15 лет неоднократно усиливалась слабость в левых конечностях, за мед. помощью не обращалась, лечение не принимала. С 2005 г. постепенно появилась слабость в правых конечностях и тазовые нарушения (задержка мочеиспускания и дефекации). В 2008 г. был поставлен DS: рассеянный склероз, в течение 2 лет принимала ПИТРС (бетаферон), но в 2009 г. после улучшения состояния от него отказалась (не видела смысла продолжать лечение).

Последнее МРТ ГМ от 29.03.2007 г.: церебральная картина демиелинизирующего процесса, наружная и внутренняя гидроцефалия.

Инвалид 3 группы с 1997 г.; 2 группы с 2007 г. С 2008-2009 проходила курс лечения в КНБ. Значительное ухудшение с 2009 г.: наросла слабость в конечностях, присоединилось нарушение глотания.

**Anamnesis vitae:** Болезни, перенесенные в детстве: частые ангины, корь, скарлатина, свинка, грипп.

STATUS NEUROLOGICUS:

**II** n. opticus - снижение остроты зрения (очки 4+ на оба глаза); **V** n.trigeminus - болезненность точки выхода 1 ветви справа, гипестезия правой щеки; **VII** n. facialis - н/г складка более выражена слева, симптом ресниц слева; **VIII** n. vestibulocochlearis - при болях в голове появляется шум в ушах, горизонтальный и вертикальный крупнокалиберный нистагм OS при взгляде влево.

**IX** n. glossopfaryngeus, **X** n. vagus - голос тихий, дисфагия, слева дужки чуть ниже при фонации, глоточный рефлекс снижен; **XII** n. hypoglossus - девиация языка влево.

Двигательная сфера

Объем активных движений в руках и ногах ограничен, верхние и нижние конечности поднимает под углом 300, пассивные движения в полном объеме, гипотония слева, сила мышц в руках D<S - 4 балла, в ногах D>S - 3 балла. Сухожильные рефлексы с рук D<S: с бицепса справа - живой, слева - высокий; с трицепса справа - живой, слева - высокой; карпорадиальный справа - живой, слева - высокий; Сухожильные рефлексы с ног D>S, с повторными сокращениями:

коленный и ахиллов справа - высокий, слева - живой; Брюшные рефлексы не вызываются.

Патологические рефлексы: Хоботковый, на нижних конечностях - Бабинского, Россолимо. Клонусы стопы справа.

Чувствительная сфера: Мозаичная гипостезия конечностей (перемещение болевой, температурной, тактильной чувствительности).

Координация движения: Пальце-носовая проба с интенционный тремором, дисметрия слева, колено-пяточная дисметрия слева. Адиадохокинез справа. Может передвигаться с поддержкой.

Вегетативная сфера: Тазовые нарушения: задержка мочеиспускания, запоры по центральному типу.

Психический статус: Эмоционально маловыразительна (отсутствие эмоциональных реакций на недавнюю смерть отца). Отмечает снижение памяти.

Заключение МРТ - картина церебрального демиелинизирующего процесса (рассеянный склероз SD). Наружная, внутренняя гидроцефалия

Окулист: частичная атрофия зрительного нерва обоих глаз

**6. Синдромальный диагноз**

1. Синдром двигательных нарушений - квадрипарез (с преобладанием ниж. конечностей) по центральному типу (гиперкинезы, пат. рефлексы: Хоботковый, Бабинского, Россолимо, клонусы правой стопы, нет трофических расстройств)

2. Синдром нарушения координации движений: динамическая атаксия (дисметрия, адиадохокинез, интенционный тремор)

. Синдромы психических нарушений в форме мнестико-эмоционального расстройства

. Синдром поражения ЧМН: II - снижение остроты зрения, V - болезненность точки выхода 1 ветви справа, гипостезия правой щеки, VII - симптом ресниц, н/г складка более выражена слева, VIII - крупнокалиберный горизонтальный и вертикальный нистагм, шум в голове, IX - слева дужка чуть ниже при фонации, снижение глоточного рефлекса, дисфагия, XII - девиация языка влево

. Синдром поражения ВНС в форме тазовых расстройств по центральному типу (задержка мочеиспускания и дефекации)

Топический диагноз:

1. Поражение пирамидных путей выше шейного утолщения (за это говорит поражение верхних и нижних конечностей по центральному типу, тазовые расстройства по центральному типу)

2. Поражение выше мозгового конуса (тазовые расстройства по центральному типу)

. Поражение обоих полушарий мозжечка (динамическая атаксия)

. Поражение коры головного мозга без четкой локализации (вероятно с вовлечением лобной доли - нарушение памяти, эмоций)

. Поражение ствола ГМ: поражение ЧМН: мост - V, VII, VII, продолговатый мозг - XII.

Дифференциальный диагноз

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Параметры | Рассеянный склероз | Острый рассеянный энцефаломиелит | Полинейропатия Гиена-Баре |
| Этиология | Мультифактореальная (внешний фактор+генетика) | Инфекционно-аллергический генез | Аутоиммунный процесс (вирусный) |
| Начало заболевания | Подострое (незаметное) | острое | острое |
| Течение | Наличие рецидивов (обострений) | Быстрое нарастание симптоматики и её регресс | Развитие в течение 2-4 недель, стабилизация и регресс симптоматики |
| Клиника | Мультифокальное поражение ЦНС | Полисистемное поражение схожее с ОРЗ | Боли и слабость в конечностях, повышение температуры тела |
| Возраст | 20-40 лет |  | 50-70 лет |
| Поражение | СМ (боковые канатики), мозжечка, II, V, VII, VIII пар ЧМН, пирамидных путей, нарушение функции тазовых органов | Белого в-ва полушарий, мозгового ствола, СМ, мозжечка, II, VI, VII, IX, X, XII пар ЧМН, нарушение функции тазовых органов | СМ, двигательные, вегетативные и чувствительные расстройства, симптомы натяжения корешков |
| Диагностика | ЦИК, снижение белка, клетки 15-20/мкл; повышение Ig G, M, A; в крови - лейкопения, лимфопения, нейтропения, в обострение - лимфоцитоз и эозинофилия; консультация окулиста, МРТ | Снижение белка, плеоцитоз лимфоцитов от 20-100/мкл; в крови - лейкоцитоз, повышение СОЭ | Белково-клеточная реакция: клеток <10/мкл, белка 3-5 г./л; ЭМГ |
| Прогноз для жизни | Длительность жизни 2-35 лет | Благоприятный | Благоприятный |
| Прогноз на излечение | Неблагоприятный | Благоприятный (возможно полное выздоровление) | Благоприятный (возможно полное выздоровление) |
| Прогноз трудоспособности | Инвалиды 2, 3 группы | Благоприятный | Благоприятный |

На основании всего выше перечисленного можно поставить нозологический диагноз:

Рассеянный склероз, цереброспинальная форма, вторично - прогредиентное течение, обострение, выраженный квадрипарез центрального характера больше в ногах, выражены мозжечковые, тазовые, зрительные нарушения, эмоционально-волевые нарушения.

рассеянный диагноз лечение склероз

**7. Лечение**

1. Режим палатный, лечение стационарное

2. Стол ОВД

. Трентал 5,0 + физ. Р-р 200 в/в кап №7

. пирацетам 54,0 в/м №10

. липоевая к-та 1 таб x 3 р/день

. глицин 1 таб x 3 р/день

. бетагистин 24 мг x 2 р/день

. нозепам 1 таб x 2 р/день (у/о)

. ЛФК №10

Прогноз для жизни, излечения и трудоспособности неблагоприятный.