**ФИО:**

**Дата поступления:**

**Возраст:** 56 лет

**Пол:** женский

**Образование:** высшее

**Профессия:**

**Место жительства:**

**Кем направлен больной:** поликлиника по месту жительства

**Диагноз при поступлении: \_\_\_\_\_\_**

**Клинический диагноз: \_\_\_\_\_\_**

**Дата выписки: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**Жалобы при поступлении:**

На момент курации больная предъявляет жалобы на нарушение походки, на слабость в нижних конечностях, усиливающуюся в тёплом помещении или при приёме горячей ванны; непреодолимые позывы к мочеиспусканию, эпизодические головокружения, боль в области глазниц, снижение остроты зрения, ухудшение почерка. На снижение настроения, общую слабость, апатию.

**Anamnesis vitae:**

Родилась в срок в Москве, вскармливалась молоком матери, в физическом и умственном развитии от сверстников не отставала. Условия жизни и питания на протяжении жизни были удовлетворительны.

**Условия труда:** трудовую деятельность начала после окончания ВУЗа

Профессиональные вредности: малоподвижная деятельность

**Образование:** получилавысшее образование

**Наследственность:**

Мать: страдала рассеянным склерозом, умерла в 60 лет от пневмонии

Отец: умер от ИМ в 65 лет

**Питание:** регулярное, домашнее, ограничивает употребление жареного

**Гинекологический анамнез:** 1 беременность и 1 роды.

**Семейный анамнез:** замужем, имеет дочь 24-х лет. Муж относительно здоров. Дочь страдает рассеянным склерозом, инвалид I группы.

**Перенесенные и сопутствующие заболевания и операции:**

В детстве перенесла эпидемический паротит, корь, ветряную оспу.

**Принимает лекарственные препараты:** предуктал, мидантан

**Вредные привычки:** отрицает

**Аллергологический анамнез:** не отягощён

**Anamnesis morbi:**

Счтитает себя больной с 1984 года, когда впервые почувствовала быстро нарастающую слабость в ногах, усиливающуюся в тёплом помещении или при приёме горячей ванны, непреодолимые позывы к мочеиспусканию, снижение остроты зрения, боль в области глазниц, головокружение, головную боль, общую слабость, по поводу чего обратилась в поликлинику по месту жительства. Диагноз поставлен не был, через 2 недели состояние улучшилось, слабость в ногах, снижение остроты зрения и головокружение регрессировали. Через 3 месяца снова произошло резкое ухудшение состояния, так же почувствовала быстро нарастающую слабость в ногах, непреодолимые позывы к мочеиспусканию, снижение остроты зрения, боль в области глазниц, головокружение, головную боль, общую слабость, в связи с чем обследовалась у невролога и офтальмолога по месту жительства, был предположен диагноз «рассеянный склероз», поставлен диагноз «ретробульбарный неврит зрительного нерва». Обратилась в клинику нервных болезней для обследования, где был поставлен диагноз «рассеянный склероз: ремиттирующая форма». С тех пор наблюдалась у невролога по месту жительства, отмечалось волнообразное течение заболевания: обострения длились до 3-х недель, сопровождались вышеперечисленными симптомами, сезонности в возникновении обострений не отмечает; ремиссии длились от 4-х до 6-ти месяцев, прогрессирования заболевания не отмечалось до 1998 года. В 1999 году предъявила жалобы на изменение почерка почерка в период ремиссии, в течение этого и последующего года отмечала прогрессирующее ухудшение неврологической симптоматики, в связи с чем была госпитализирована в клинику нервных болезней для повторного обследования и лечения. Было проведено лечение, после которого общее состояние пациентки улучшилось, отмечался временный регресс неврологической симптоматики, который вскоре сменился прогрессированием. Впоследствии несколько раз обращалась в клинику нервных болезней в периоды обострений для обследования и получения лечения.

Настоящее ухудшение произошло 5 дней назад, когда пациентка почувствовала быстро нарастающую слабость в ногах, усиливающуюся при приёме горячей ванны, нарушение почерка, непреодолимые позывы к мочеиспусканию, снижение остроты зрения, боль в области глазниц, головокружение, головную боль, общую слабость, в связи с чем была госпитализирована в клинику нервных болезней для обследования и лечения.

**Status praesens:**

Общее состояние больной удовлетворительное, сознание ясное, положение активное,

нормостенического телосложения. Рост: 167; Вес: 69; ИМТ: 24,6 – норма; t = 36,7 0С

**Кожные покровы:**

На момент осмотра: кожа бледно-розовой окраски. Окраска видимых слизистых нормальная.

Влажность и эластичность кожных покровов нормальная.

Волосяной покров развит по женскому типу. На ногтевых пластинках пальцев рук и ног не

отмечается отклонений от нормы.

**Подкожная клетчатка:**

Развита умеренно и равномерно. Подкожно-жировой слой развит равномерно. Толщина

складки на передней брюшной стенке 8 см.

**Лимфатическая система:**

Затылочные, околоушные, подчелюстные, шейные, надключичные, подмышечные, паховые

лимфатические узлы не пальпируются. Болезненности в области пальпации не наблюдается.

При осмотре гиперемии кожных покровов в областях расположения лимфатических узлов не

отмечается.

**Мышечная система:**

Развита умеренно, симметрична, безболезненна при пальпации, снижен тонус. Местных

гипертрофий и атрофий мышц не выявлено.

**Костная система и суставы:**

Патологических изменений не выявлено.

Движения в конечностях свободные, безболезненные.

Суставы по форме не изменены.

СИСТЕМА ДЫХАНИЯ

На момент голос чистый, тихий. Болей при разговоре и глотании не возникает. Грудная клетка нормостенического типа, конической формы, надключичные и подключичные ямки умеренно выражены, эпигастральный угол ~ 90°, ребра в боковых отделах имеют умеренно косое направление, угол Людовига выражен слабо. Деформации грудной клетки не отмечается.

Грудная клетка симметрична, при дыхании движения грудной клетки синхронны, вспомогательные мышцы в акте дыхания не участвуют. Дыхание смешанного типа с преобладанием грудного. ЧДД 20 в 1 мин, одышки не наблюдается. Ритм дыхания правильный.

Над всем легочным полемнаблюдаетсявезикулярное дыхание. Хрипов, крепитации, шума трения плевры не определяется. Бронхофония нормальная, одинакова с обеих сторон. При сравнительной перкуссии в симметричных участках грудной клетки звук ясный, лёгочный.

Очаговых изменений перкуторного звука не отмечается. При топографической перкуссии:

Ширина полей Кренига: справа – 5 см., слева 4,5 см.

Нижняя граница лёгких:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Линии | Справа | С лева |
| Окологрудинная | V межреберье | \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |
| Срединно-ключичная | VI | \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ |
| Передняя подмышечная | VII | VII |
| Средняя подмышечная | VIII | VIII |
| Задняя подмышечная | IX | IX |
| Лопаточная | X | X |
| Околопозвоночная | Остистый отросток XI грудного позвонка | |

СИСТЕМА КРОВООБРАЩЕНИЯ

При осмотре сосудов шеи отмечается нормальная пульсация сонных артерий. При осмотре области сердца сердечный горб не определяется. При пальпации сердечный толчок отсутствует, верхушечный толчок низкий, неразлитой, определяется в пятом межреберье, на 1 см медиальнее левой срединно-ключичной линии. Лучевые, сонные, бедренные артерии не извиты, мягкие. Височная артерия мягкая, извитая.

Тоны сердца приглушены, шумов не отмечается, ЧСС – 45 ударов в минуту, пульс ритмичный, артериальное давление – 130/90.

СИСТЕМА ПИЩЕВАРЕНИЯ

Аппетит не снижен, глотание не нарушено. Миндалины не увеличены, налета не наблюдается. Язык влажный, не обложен. Слизистая оболочка зева розового цвета, отечности не наблюдается.

Живот округлой формы, симметричный, выпячиваний и втяжений не отмечается, выделяется рубец длиной 4 см. в правой подвздошной области в связи с аппендэктомией. Участия брюшной стенки в акте дыхания не обнаружено, видимой пульсации, наличия подкожных сосудистых анастомозов не выявляется.

При перкуссии живота определяется тимпанит различной степени выраженности, асцита нет. Симптом Менделя отрицателен, флюктуация отсутствует.

При поверхностной ориентировочной пальпации живот мягкий, определяется слабая болезненность в эпигастральной области, грыжевых выпячиваний не отмечается. Зон кожной гипералгезии не выявлено, симптом Щёткина-Блюмберга отрицателен.

Печень не увеличена, пальпируется на 1 см. ниже края реберной дуги по правой срединно-ключичной линии, край печени мягкий, гладкий, ровный, безболезненный. Симптомы Василенко, Ортнера, Захарьина, Мерфи, Мюсси-Георгиевского отрицательны.

Поджелудочная железа не пальпируется, болезненность при пальпации в зонах Шоффара и Гротта не отмечается. Симптом Мэйо-Робсона отрицателен.

Селезёнка не пальпируется, при перкуссии длинник селезёнки 8 см., поперечник 6 см.

СИСТЕМА МОЧЕОТДЕЛЕНИЯ

Гиперемии и припухлости в области почек не обнаруживается. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА

Щитовидная железа не пальпируется. Окружность шеи на уровне щитовидной железы спереди и VII шейного позвонка сзади – 34 см.

Симптомы Грефе, Кохера, Мебиуса, Дальримпля, Штельвага – отрицательные.

**НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС**

ОБЩЕМОЗГОВЫЕ СИМПТОМЫ

Сознание — ясное

Легко идёт на контакт

Ориентируется в окружающем пространстве и времени

Менингеальные симптомы отсутствуют

ЧЕРЕПНОМОЗГОВЫЕ НЕРВЫ

1. — обоняние сохранено
2. — снижение остроты зрения с обеих сторон
3. , IV, VI — Ширина глазных щелей — одинакова с двух сторон

Птоз отсутствует

Косоглазие отсутствует

Парез взора отсутствует

Движения глазных яблок в полном объеме S=D

Ширина зрачков одинакова с двух сторон

Анизокария отсутствует

Зрачковые рефлексы — сохранены S=D

Синдром Горнера — нет

1. — а). Чувствительность по ветвям V нерва и по зонам Зельдера сохранена S=D

Болезненность точек выхода V нерва отсутствует S=D

б). Напряжение жевательной мускулатуры без отклонений, атрофия отсутствует.

в). Корнеальный рефлекс сохранен S=D

Нижнечелюстной рефлекс сохранен S=D

1. — симметричность мимической мускулатуры — сохранена

Мимические пробы отрицательны

1. — а). Острота слуха — в норме

Шум в ушах — отсутствует

б). Головокружение — отсутствует

Нистагм — отсутствует

В позе Ромберга устойчива

IX, X. — Глотание — не нарушено

Фонация — в норме. При фонации мягкое небо подвижно.

Рефлексы орального автоматизма:

хоботковый рефлекс положителен

назолабиальный и сосательный рефлексы отрицательны

1. — Повороты головы — в норме

Пожимание плечами — в норме S=D

Мышечная сила — без изменений S=D

Атрофия — отсутствует

Фибрилляция — отсутствует

1. — Артикуляция — в норме

Атрофии, фибрилляции — отсутствуют

Движения языка сохранены в полном объеме

ДВИГАТЕЛЬНАЯ СФЕРА

**Внешний осмотр:** Атрофии — отсутствуют

Фибрилляции — отсутствуют

**Активные движения**: — отмечается снижение силы (2), парез левой нижней конечности; снижение силы (3), парез правой нижней конечности.

**Пассивные движения**: — сохранены

**Координация движений**: Статика — сохранена

В позе Ромберга устойчива

Походка: шаткая, с широко расставленными ногами

Проба Баре - отрицательна

Пальценосовая проба: сохранена, отмечается интенционный тремор при выполнении пробы.

Пяточноколенная проба: справа – положительна,

слева – сомнительна интерпретация вследствие пареза.

Интенция — при выполнении пальце-носовой пробы

Дизметрия — отмечается

Дисдиадохокинез — отсутствует

Асинергия — отсутствует

**Гиперкинезы** — отсутствуют

**Мимика** не нарушена

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

**Жалобы:** нет

Мышечно-суставное чувство в пальцах кистей сохранено, в пальцах стоп снижено, снижение болевой и тактильной чувствительности на обеих ногах.

Сложные виды чувствительности:

Стереогноз полностью сохранен S=D

Чувство локализации присутствует

Двумерно-пространственное чувство — сохранено S=D

Болевые точки без особенностей

Симптомы натяжения нервов и корешков — отрицательны

Симптом Леритта - положителен

РЕФЛЕКСЫ

Миостатические

С сухожилий двуглавой мышцы — живые S=D

С сухожилий трехглавой мышцы — живые S=D

Периоста лучевой кости — живые S=D

Коленный — гиперрефлексия S=D

Ахиллов — гиперрефлексия S=D

Кожные

Брюшные

верхний — снижен S=D

средний — снижен S=D

нижний — снижен S=D

Подошвенный — живой S=D

Патологические

Бабинского — выражен на обеих ногах

Россолимо — положителен

Тремнера — отсутствует

Рефлексы орального автоматизма (хоботковый, ладонно-подбородочный) - выражены

ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ

Речь: экспрессивная и импрессивная в норме

Праксис – изменён, пациентка с запозданием выполняет двигательные пробы, испытывает сложности в напряжении отдельных мышц или групп мышц (в особенности мимической мускулатуры)

Гнозис — не изменен.

Аграфия — отмечается

Интеллект — снижен

Критика к своему состоянию — снижена

Эмоциональная сфера — в норме

Монреальская шкала оценки когнитивных функций (МоСА)

Создание альтернирующего пути: 1 из 1

Зрительно-конструктивные навыки (Куб): 1 из 1

Зрительно-конструктивные навыки (Часы): 2 из 3

Называние: 3 из 3

Внимание: 5 из 6

Повторение фразы: 1 из 2

Беглость речи: 1 из 1

Абстракция: 2 из 2

Отсроченное воспроизведение: 1 из 5

Ориентация: 4 из 6

Итого: 21 из 30 (норма – 30)

ФУНКЦИИ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ

Императивные позывы к мочеиспусканию, до 5-ти раз в день.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ:

Нижний центральный парапарез. Мозжечковый синдром. Нарушение болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу. Синдром идеомоторной апраксии. Астенический синдром. Синдром умеренных когнитивных расстройств. Синдром нейрогенного нарушения мочеиспускания.

**ЛАБОРАТОРНО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ**

В общем анализе крови: эозинофилия

Биохимический анализ крови: снижение общего холестерина и триглицеридов

МРТ головного мозга (в Т2 и flair режимах): наличие множественных очагов демиелинизации округлой и овоидной формы с локализацией: в передней части мозолистого тела, в мозжечке, перивентрикулярно в близи височных рогов сливающиеся с контурами желудочков.

Нейроофтальмологическое обследование: диски зрительных нервов бледнорозовые, границы четкие. Ход и калибр сосудов без особенностей. По сравнению с осмотром в 2010 году динамики не отмечается.

**ТОПИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ**

Диффузно-очаговое поражение головного мозга, спинного мозга. Исходя из клинической картины, данных анамнеза и обследования можно предположить наличие очагов поражения:

* На уровне грудного отдела спинного мозга (нижний центральный парапарез, отсутствие поверхностных брюшных рефлексов, снижение поверхностной и глубокой чувствительности в ногах, императивные позывы к мочеиспусканию)
* В мозжечке: в пользу такой локализации говорят интенционный тремор при выполнении пальце-носовой пробы, визуализация очага на МРТ)
* Теменные доли – обуславливает идеомоторную апраксию
* Мозолистое тело – у пациентки присутствует снижение когнитивных функций, очаги визуализируются на МРТ.

**НОЗОЛОГИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ**

Вторично прогрессирующий рассеянный склероз в стадии обострения.

Согласно критериям (по МакДональду, 2005г.), для постановки клинического диагноза необходимы данные о 2-х и более атаках, объективные клинические данные о наличии 2 и более очагов. Наличие множественных очагов демиелинизации в головном мозге по данным МРТ подтверждает диагноз.

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ**

Дифференциальный диагноз рассеянного склероза проводится с такими заболеваниями как:

* Нейросифилис: подобную РС клиническую картину может обуславливать менингомиелит и прогрессирующий паралич, которые характеризуются неуклонно прогрессирующим течением и положительными серологическими реакциями
* Васкулиты: как правило проявляются моно- и полинейропатиями, диффузным вовлечением ГМ, полисистемным поражением. При изолированном ангиите ЦНС на МРТ – диффузное мелкоочаговое поражение белого вещества головного мозга, лейкоареоз; характеризуется острым или подострым течением.
* Фуникулярный миелоз – характерный признак этого заболевания – анемия и снижение уровня витамина В12 в крови (при отсутствии других факторов, способных вызвать снижение В12 – прием оральных контрацептивов, дефицит фолиевой кислоты).
* Адренолейкодисторофия – при этом заболевании выражены признаки надпочечниковой недостаточности, упрощающие дифференциальный диагноз.
* Системная красная волчанка – в отличие от РС, для этого заболевание характерно поражение как белого, так и серого вещества головного мозга; полисистемное поражение.
* Саркоидоз – при этом заболевании всегда наблюдается полисистемное поражение, на МРТ – утолщение зрительных нервов и мозговых оболочек, иногда крупные очаги.
* Опухоли головного мозга – в отличие от опухолей ГМ, РС проявляется многоочаговым поражением, не вызывает гидроцефалию.
* Дисциркуляторная энцефалопатия – основной способ для проведения дифференциальной диагностики между ДЭ и РС – МРТ. Для ДЭ не характерно: слияние очагов с контурами желудочков, локализация очагов в спинном мозге, инфратенториальная локализация очагов (продолговатый мозг, мост).

**ЛЕЧЕНИЕ**

Рекомендуется введение метилпреднизолона (метипред, солу-медрол) по 500-1000 мг в 200-400 мл физ. раствора в/в капельно по 25-30 капель в минуту 1 раз в день в первой половине суток в течение 5 дней. После этого назначить преднизолон перорально по 60-80 мг./сут. В течение 5 дней с последующим уменьшением дозы каждые 2 дня на 5 мг./сут. до полной отмены.

Омез 20 мг.\сут. для профилактики повреждения слизистой оболочки желудка.

Также показано применение β-интерферона 1b (бетаферон) – подкожно через день или 1а (авонекс) – внутримышечно раз в неделю.

Также необходимо назначение лечебной гимнастики и лёгких физических нагрузок.

Для уменьшения утомляемости – мидантан 100мг. 2 раза в день.

Для улучшения памяти и когнитивных функций – пирацетам 40 мг./кг. 2 раза в день

При императивных позывах на мочеиспускание применяют препараты, замедляющие сокращения детрузора, сфинктера мочевого пузыря и уменьшающие его сократительную способность, такие как оксибутинин, нифедипин.