

НЕВРОЛОГИЯ

УДК 616.832-004.2(091)

© Р.В. Магжанов, К.З. Бахтиярова, Ф.М. Байбазарова, В.М. Ахметова, Г.Р. Хамитова

Р.В. Магжанов, К.З. Бахтиярова, Ф.М. Байбазарова, В.М. Ахметова, Г.Р. Хамитова
НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ С РАННИМ НАЧАЛОМ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА
ГОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет Росздрава», г. Уфа
Детский центр психоневрологии и эпилептологии, РКБ№2, г. Уфа

Приведено описание больной с атипичным ранним началом рассеянного склероза. За 4 месяца наблюдалось 3 обострения заболевания, что является неблагоприятным прогностическим признаком течения РС.

Ключевые слова: рассеянный склероз, раннее начало.

R.V. Magzhanov, K.Z. Bakhtjarova, F.M. Baibazarova, V.M. Akhmetova, G.R. Khamitova
SUPERVISION OF THE PATIENT WITH THE EARLY BEGINNING
OF A MULTIPLE SCLEROSIS

The article presents a clinical cause of atypical early beginning of multiple sclerosis. 3 exacerbations of disease for 4 months are adverse prognostic factor of course multiple sclerosis.

Key words: multiple sclerosis, early beginning.

Рассеянный склероз (РС) – хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы, являющееся одной из главных причин инвалидизации неврологических больных молодого и среднего возраста. Заболевание в последние годы все чаще регистрируется у детей [2, 12, 13]. Принято считать, что 2-7% больных РС заболевают в детском возрасте [9, 10, 12]. Факторы риска развития демиелинизирующего процесса, прогностическая ценность различных показателей неврологического статуса и данных параклинических исследований у детей с РС изучена мало, что не позволяет разработать четкий алгоритм диагностических и лечебных действий у таких пациентов [2].

Первые единичные случаи РС у детей были описаны в 50-60-х годах прошлого столетия. До 1980 года [4] в литературе было описано всего 129 случаев достоверного РС у детей, причем только в 20 случаях заболевание начиналось в возрасте до 12 лет. Данные о клиническом течении РС в детском возрасте противоречивы. Описаны как «злокачественные», быстро прогрессирующие формы РС у детей, так и клинически «мягкие» с хорошим восстановлением функций [1, 4, 6, 8, 13]. Ранее в литературе преобладали описания случаев или небольших серий случаев у детей со злокачественным типом течения заболевания и атипичными симптомами (наличием судорог и выраженных когнитивных нарушений, необычным дебютом или ранним формированием вторичного прогрессирования) [5, 11]. Исследования последних лет показали лучший прогноз заболевания у больных с дебютом до 16 лет [2, 4, 6, 7]. Особенно ценную

информацию дали проспективные наблюдения, подтвердившие в целом более благоприятное течение РС при начале в детском и подростковом возрасте [3, 6]. В большинстве наблюдений не было выявлено каких-либо факторов риска, обуславливающих столь раннее начало РС. Так, частота вакцинаций, детских инфекций и других заболеваний или травм при раннем начале РС не отличалась от показателей у детей в данной популяции в целом [2].

Приводим собственное наблюдение больной с ранним началом РС.

Больная А., 9 лет, поступила первый раз в Детский центр психоневрологии и эпилептологии Республиканской клинической больницы №2 в августе 2006 года. У девочки 15 августа появились головные боли, тошнота, боли в животе, учащенное мочеиспускание, в течение 2 дней были слабость в нижних конечностях и онемение левой ноги. После проведения пульс-терапии солумедролом 250 мг в сутки в течение 3 дней и метаболизирующей терапии состояние улучшилось, регрессировала неврологическая симптоматика, больная была выписана домой. 3 октября 2006 года появились головокружение, покачивание при ходьбе, тошнота, рвота, сонливость. Состояние было расценено как обострение заболевания и девочка вновь госпитализирована в Детский центр.

Больная родилась от первой беременности, росла и развивалась нормально, в детстве болела только ОРВИ, наследственность неотягощена. Травм, предшествующих инфекций и вакцинаций не отмечает. Мать и отец родились в Башкирии, в семье подобных за-

болеваний не было.

Соматический статус - без видимой патологии. Пациентка астенического телосложения. Неврологический статус: движения глазных яблок в полном объеме, зрачковые реакции сохранены. Центральный тетрапарез со снижением мышечной силы до 4 баллов и преобладанием слева. Умеренно выраженная статико-динамическая атаксия. Расстройства болевой, глубокой чувствительности и функции тазовых органов не выявляются.

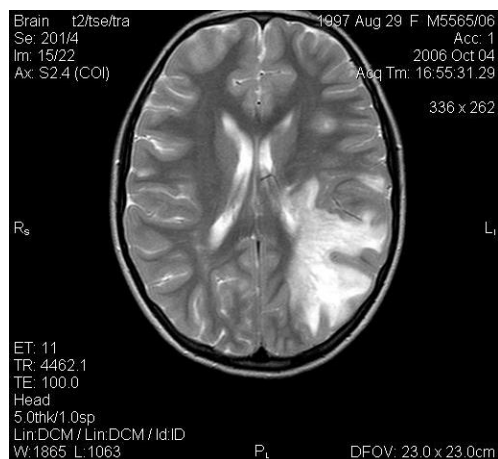


Рисунок. МРТ больной с ранним началом рассеянного склероза

В общем анализе крови однократно в период второго обострения - умеренно выраженный лейкоцитоз – $9,2 \times 10^9$, остальные параметры в пределах нормы. Количество лейкоцитов в крови нормализовалось в периоды ремиссии. В иммунограмме в период обострения: Ig A - 1,5 г/л, Ig G - 9,2 г/л, Ig M – 0,97 г/л, в период ремиссий показатели гуморального иммунитета также не отличались от нормы. Учитывая неспецифичность изменений доступных иммунологических маркеров при РС [2, 3], их исследование в данном случае не проводилось. Анализы мочи, ЭКГ, ЭЭГ, УЗИ органов брюшной полости патологии не выявили.

После пульс-терапии кортикостероидами неврологическая симптоматика регрессировала, остались лишь легкая двусторонняя пирамидная и cerebellarная недостаточность. После кратковременной ремиссии в конце ноября 2006 года у девочки резко снизилось зрение на левый глаз, развился ретробульбарный неврит, лечение которого вновь потребовало проведения пульс-терапии глюкокортикостероидами.

Диагноз: Рассеянный склероз, ремиттирующее течение, центральный тетрапарез, грубее справа, вестибуломожжечковая дисфункция, частые эксацербации.

Дифференциальный диагноз проводил-

МРТ головного мозга показала множественные очаги гиперинтенсивного сигнала в T2-режиме и слабогипоинтенсивного в T1W1, расположенные в веществе мозга в правой ножке, в правой височной, правой и левой лобных, левой теменно-височно-затылочной областях размерами от 10 до $50 \times 50 \times 75$ мм (рис.). По данным других авторов также на МРТ головного мозга у детей с РС могут выявляться гигантские «опухолеподобные» очаги демиелинизации [2, 3].

ся с опухолью головного мозга, острым рассеянным энцефаломиелитом, миелинклатическим диффузным склерозом Шильдера (диффузный периаксиальный энцефалит), лейкодистрофией, подострым склерозирующим лейкоэнцефалитом.

Отсутствие интеллектуально-мнестических нарушений и эпилептических припадков, больших гигантских симметричных очагов демиелинизации на МРТ и неуклонно прогрессирующего течения позволило исключить периаксиальный энцефалит Шильдера. Распространенная демиелинизация субкортикального белого вещества ЦНС у детей отмечается и при подостром склерозирующем лейкоэнцефалите Ван-Богарта. В отличие от РС для него характерны первые симптомы, связанные с задержкой развития, нарушением поведенческих реакций и высших корковых функций. В последующем нарастают дезориентация, асоциальность поведения, грубая деменция. Отсутствие подобных симптомов позволило исключить данную патологию.

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) – демиелинизирующее заболевание ЦНС, чаще монофазное, гораздо более редкое, чем РС, и значительно чаще развивается у детей непосредственно после перенесенной инфекции или вакцинации. Для ОРЭМ, в отличие от РС, характерны вирусный продром,

яркий полисимптомный дебют, большой объемом очагового поражения на МРТ, при этом очаги демиелинизации больше тяготеют к субкортикальному белому веществу и менее четко очерчены, с перифокальным отеком. У нашей пациентки было 3 обострения, которые чередовались ремиссиями, заболеванию не предшествовали вирусная или иная инфекция и вакцинация, очаги демиелинизации на МРТ были преимущественно перивентрикулярные, мелкие, что больше характерно для РС, чем для ОПЭМ. В отличие от РС и ОПЭМ при лейкодистрофиях чаще встречается симметричное обширное поражение белого вещества не только в перивентрикулярных областях, но и в области подкорковых образований, в стволе мозга, мозжечке, неуклонно прогрессирующее течение заболевания, что не наблюдалось у нашей пациентки. Диагноз опухоли головного мозга исключен вследствие ремиттирующего течения заболевания и отсутствия признаков объемного образования на МРТ головного мозга.

Таким образом, у пациентки с ранним началом РС за 4 месяца развилось три обострения заболевания, что является прогностически неблагоприятным фактором. Девочке

оформлена группа инвалидности и рекомендовано начать лечение препаратами, изменяющими течение РС.

Наши наблюдения больных с ранним началом РС совпадают с данными других авторов [2, 3, 5], согласно которым при детском РС течение заболевания можно расценивать как более благоприятное, если принимать во внимание сроки от начала заболевания до наступления стойкой инвалидности в 3 или 6 баллов по шкале EDSS в сравнении с типичным течением РС. В то же время если принимать во внимание средний возраст наступления тяжелой инвалидности в этих случаях, которая наступает в более раннем возрасте, чем при классическом РС, то такое течение трудно оценить как благоприятное.

Учитывая сложность клинической диагностики РС в детском возрасте, только комплексный подход с использованием современных методов обследования позволяет проводить раннюю диагностику, адекватное лечение, соблюдение режима, необходимого для пациента с данным заболеванием, для предупреждения прогрессирования процесса и ухудшения состояния больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Байдина Т.В. Рассеянный склероз в детском возрасте / Т.В. Байдина, А.А. Шутов // Журн. неврол. и психиатр.- 1990.- № 8.- С. 36-38.
2. Гусев Е.И. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания / Е.И. Гусев, И.А. Завалишин, А.Н. Бойко.- М.: Миклош, 2004.- 540 с.
3. Маслова О.И. Раннее начало рассеянного склероза - особенности патогенеза, клиники и возможность патогенетической терапии / О.И. Маслова, О.В. Быкова, М.Р. Гусева // Журн. неврол. и психиатр.- 2002.- Спец. выпуск «Рассеянный склероз».- С. 46-51.
4. Bauer H.J. Multiple sclerosis, its impact from childhood to old age / H.J. Bauer, F.A. Hanefeld.- Saunders, London.- 1993.- № 3.- С. 18.
5. Boutin B. Multiple sclerosis in children: report of clinical and paraclinical features of 19 cases / B. Boutin, E. Esquivel, M. Mayer // Neuropediatrics.- 1988.- № 19.- P. 118-123.
6. Chezzi A. Multiple sclerosis in childhood: clinical features of 149 cases / A. Chezzi, V. Deplano, J. Faroni // Multiple sclerosis.- 1997.- № 3.- P. 43-46.
7. Childhood and juvenile onset multiple sclerosis: clinical and paraclinical features / S. [Ozakbas](#), E. [Idiman](#), B. [Baklan](#), B. [Yulug](#) // [Brain Dev.](#)- 2003.- № 25 (4).- P. 233-236.
8. Classidi L. Pediatric optic neuritis / L. Classidi, D. Taylor // AAPOS.- 1999.- № 3.- P. 68-69.
9. Cole G.F. A long perspective on childhood multiple sclerosis / G.F. Cole, C.A. Stuart // Dev. Med. Clin. Neurol.- 1995.- № 37.- P. 661-666.
10. Early onset MS under the age of 16: clinical and paraclinical features // E. Sindern, J. Haas, E. Stark, U. Wurster // Acta Neurol Scand.- 1992.- № 86.- P. 280-284.
11. Eye problems in children with multiple sclerosis / M.I. Steinlin, S.M. Blaser, D.L. Mac Gregor, I.R. Bunic // Pediat Neurol.- 1995.- № 12.- P. 152-154.
12. Gadoth N. Multiple sclerosis in children // Brain Dev.- 2003.- № 25 (4).- P. 229-232.
13. Multiple sclerosis in children under 6 years of age / M. Ruggieri, A. Polozzi, L. Pavone, L.M.E. Grimaldi // Neurology.- 1999.- № 53.- P. 478-484.
14. Shaw C.M. Multiple sclerosis beginning in infancy / C.M. Shaw, E.C. Alvord // J. Child. Neurology.- 1987.- № 2.- P. 252-256.