

Т.І. Стеценко¹, О.І. Савченко², Г.М. Федушка²

Основні клінічні симптоми розсіяного склерозу у дітей у дебюті. Власні спостереження

¹Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2016.3(75):106-109; doi10.15574/SP.2016.75.106

Мета: оцінити перші клінічні симптоми розсіяного склерозу для вчасного встановлення діагнозу та попередження інвалідизації.

Пацієнти і методи. Наведені дані обстеження 9 пацієнтів (5 хлопчиків і 4 дівчинки) віком від 15 до 17 років. Дослідження включали загальноклінічні обстеження, імунологічні показники, зорові викликані потенціали, КТ, МРТ із контрастуванням головного та спинного мозку. Аналіз даних проводили за критеріями Мак-Дональда.

Результати. Скарги представлені у всіх випадках порушенням чутливості в кінцівках (оніміння переважно лівих кінцівок внаслідок стресу, під час занять в школі, після фізичного навантаження). Пізніше вони супроводжувались парезом останніх семи років, нижнім спастичним парезом та лівобічним геміпарезом. Клінічно: ністагмод у крайніх відведеннях очних яблук, асиметрія рефлексів, непостійність патологічних стопних знаків, порушення статичної і координаційної. В одному випадку виявлено сім загострень. На МРТ головного мозку виявлено множинні гіперінтенсивні вогнища, переважно перивентрикулярно та субкортикально (8 випадків), поширення на спинний мозок (2 випадки). На попередніх етапах діагностували герпетичну інфекцію, підгострий енцефаліт, об'ємний процес головного мозку, ГРЕМ, гострий мієліт, туберозний склероз, ГПМК. Після обстеження в умовах високоспеціалізованого відділення встановлено РС та призначено відповідне лікування.

Висновки. Маніфестація РС у дітей віком 15–17 років переважно моносимптомна і представлена майже в усіх випадках порушенням чутливості. Характерний ремітуючий та ремітуючо-рецидивний перебіг РС, церебральна форма (у 2 випадках цереброспинальна). Чітко показана дисемінація в просторі та часі (за критеріями McDonald 2011).

Ключові слова: розсіяний склероз, діти, демієлінізація, дитяча інвалідність.

Вступ

Розсіяний склероз (РС) — хронічне аутоімунне захворювання нервової системи. Питання ранньої діагностики РС серед дитячого населення та впровадження критеріїв встановлення діагнозу залишаються актуальними, у тому числі в Україні [3,5]. Це обумовлено тим, що РС посідає друге місце серед причин інвалідності внаслідок хвороб нервової системи (П.В. Волошин та співавт., 2006) та значно впливає на когнітивні функції. У 2011 р. переглянуто критерії McDonald, що дозволяє тільки умовно їх застосовувати у підлітків, отже вони потребують подальших досліджень. Продовжується вивчення дитячого РС [10] та шляхів його терапії [1].

Серед дітей реєструється вища смертність від РС, ніж серед дорослих, що може бути пов'язано з відсутністю раннього лікування. У 78% захворювання виникає до 20 років. Основними етіологічними чинниками вважаються: травматичні, спадкові, дегенеративні, інфекційні, судинні, обмінні, геобіологічні, алергічні, аутоімунні, поліетіологічні. Також розвиток пов'язують з повільною вірусною інфекцією, яка активується під впливом провокуючих факторів. Патогенетично пояснюється нейроалергічним аутоімунним процесом [6]. Середній вік дебюту РС у дітей становить близько 14 років (12–15 р.), а час від перших проявів до встановлення діагнозу — 1,7 року [9]. Гендерне співвідношення знайдене перед статевою зрілістю [8]. Початок клінічних проявів представлений переважно чутливими розладами (40%), моторними (39%) зоровими (30%), когнітивними (10%) порушеннями (за результатами досліджень MSIF). Також простежена тенденція про зменшення моторного симптому порівняно з дорослими пацієнтами.

На МРТ головного мозку переважно реєструється більше дев'яти вогнищ [9].

За даними літератури, діагноз гострого розсіяного енцефаломієліту може бути проявом полісимптоматичної атаки РС [9].

Мета роботи: оцінити перші клінічні симптоми РС для вчасної постановки діагнозу та попередження інвалідизації.

Матеріал і методи дослідження

Представлені дані обстеження 9 пацієнтів (5 хлопчиків і 4 дівчаток) віком від 15 до 17 років, які звернулись у неврологічне відділення НДСЛ «ОХМАТДИТ» протягом 2014 року для уточнення діагнозу та призначення лікування. Дослідження включали загальноклінічні обстеження, імунологічні показники (нейроаутоантисоматична проліферація РБТЛ, сенсорибілізація нейтрофілів до альбуміну, антитіла до нейроспецифічних білків, до основного білка мієліну, нейроспецифічна енолаза до людського мозкового антигену, Т-лімфоцити-хелпери, імунорегуляторний індекс, В-лімфоцити). Проведено зорові викликані потенціали, електронейроміографію, комп'ютерну томографію (КТ), магнітно-резонансну томографію (МРТ) з контрастуванням, у тому числі «Магневіст», головного та спинного мозку. Аналіз клінічних та лабораторно-інструментальних даних за критеріями Мак-Дональда наведено у табл. 1.

Результати дослідження та їх обговорення

Групу пацієнтів складало: 3 дітей — 15 років, 4 дітей — 16 років, 2 дітей — 17 років.

Скарги були представлені у всіх випадках порушенням чутливості в кінцівках (оніміння переважно лівих

Таблиця 1

Діагностичні критерії розсіяного склерозу (McDonald et al., 2010)

Клінічна картина	Необхідні додаткові дані
Два і більше загострень, клінічні прояви двох і більше вогнищ	Не потрібно ніяких додаткових даних (якщо проводиться МРТ, дані не повинні виключати РС)
Два і більше загострень, об'єктивні дані про наявність одного вогнища	«Дисемінація в місці», доведена за допомогою критеріїв: Одне або більше T2-вогнищ при МРТ у 2-х із 4-х ділянок, які типово уражаються при РС: перивентрикулярно, юкстакортикально, інфратенторіально, в спинному мозку або Очікування другого загострення, яке уражає іншу ділянку ЦНС
Одне загострення та об'єктивні ознаки двох і більше вогнищ	«Дисемінація в часі», доведена за допомогою критеріїв: Одноточна наявність на МРТ безсимптомних вогнищ підсилення контрастом гадолінієм і вогнищ, які не контрастуються в будь-який час, або Поява нових T2 і/або вогнищ, які контрастуються гадолінієм на повторних МРТ, незалежно від періоду захворювання, у який була зроблена перша МРТ, або Очікування повторного загострення
Одне загострення, клінічні дані про наявність одного вогнища (моносимптомні прояви, клінічно ізольований синдром)	Підтвердження «Дисемінації в місці» і «Дисемінації в часі». Для підтвердження «Дисемінації в місці»: Одне або більше T2-вогнищ при МРТ у 2-х або 4-х ділянках, які типово уражаються при РС: перивентрикулярно, юкстакортикально, інфратенторіально, в спинному мозку або Очікування другого загострення, яке уражає іншу ділянку ЦНС. Для підтвердження «Дисемінації в часі»: Одноточна наявність безсимптомних вогнищ підсилення контрастом гадолінієм і безконтрастних вогнищ у будь-який час або Поява нових T2 і/або вогнищ, які контрастуються гадолінієм на повторних томограмах, незалежно від того, чи була зроблена перша МРТ під час загострення чи ремісії. Очікування другого загострення
Поступове прогресування неврологічних симптомів, підозрілих щодо розсіяного склерозу (первинно прогресуючий тип)	Прогресування хвороби протягом одного року (ретроспективно чи проспективно) і наявність 2 із 3 наступних критеріїв: 1. Доведено «Дисемінацію в просторі» в головному мозку, тобто виявлення одного чи більше T2-вогнищ при МРТ головного мозку в типових для РС ділянках (перивентрикулярно, юкстакортикально чи інфратенторіально). 2. Доведено «Дисемінацію в просторі» в спинному мозку, тобто виявлення 2-х чи більше T2-вогнищ при МРТ спинного мозку. 3. Позитивні дані аналізу ЦСР (виявлення олігоклональних смуг IgG при ізоелектричному фокусуванні та/або підвищений індекс IgG).

Таблиця 2

Локалізація вогнищ демієлінізації у речовині головного мозку

Локалізація вогнищ демієлінізації за даними МРТ головного та спинного мозку	Максимальний розмір вогнища (см)
Перивентрикулярно та субкортикально, в правій гемісфері та лівій ніжці мозочка	1,7
Переважно перивентрикулярно по відношенню до верхньої стінки бічних шлуночків, у мозолистому тілі, у коліні внутрішньої капсули, білій речовині обох гемісфер мозочка, на рівні C2	0,7
Перивентрикулярно (по ходу венул), субкортикально (у т.ч. в скроневій долі), у підкіркових та стовбурових структурах, мозолистому тілі	2,5
У довгастому мозочку, мості, білій речовині півкуль головного мозку, мозолистому тілі, обох таламусах, переважно перивентрикулярно всім шлуночкам мозку і субкортикально, на рівні C2-7	0,2-1,3
Субкальозно, майже симетрично (більше справа), субкортикально в білій речовині правої тім'яної ділянки	4,5-3,8
Перивентрикулярно та субкортикально	0,2-0,7
У білій речовині головного мозку, мосту	0,12
У правій тім'яній долі (паравентрикулярно тіл у правого бічного шлуночка), субкортикально в лівій лобній, тім'яній і скроневій долях; паравентрикулярно лівому бічному шлуночку	2,3-2,3-2,5
Перивентрикулярно, частково субкортикально, в базальних гангліях, стовбурі	3,15-1,54-1,36
У довгастому мозочку, мості, білій речовині півкуль головного мозку, мозолистому тілі, обох таламусах, переважно перивентрикулярно всім шлуночкам мозку і субкортикально, на рівні C2-7	0,2-1,3
Субкальозно, майже симетрично (більше справа), субкортикально в білій речовині правої тім'яної ділянки	4,5-3,8
Перивентрикулярно та субкортикально	0,2-0,7
У білій речовині головного мозку, мосту	0,12
У правій тім'яній долі (паравентрикулярно тіл у правого бічного шлуночка), субкортикально в лівій лобній, тім'яній і скроневій долях; паравентрикулярно лівому бічному шлуночку	2,3-2,3-2,5
Перивентрикулярно, частково субкортикально, в базальних гангліях, стовбурі	3,15-1,54-1,36

кінцівок внаслідок стресу, під час занять в школі, після фізичного навантаження на тлі повного здоров'я). В одному випадку вони супроводжувались парезом м'язів обличчя по центральному типу, в інших — центральним амаврозом обох очей, періодичним нетриманням сечі протягом останніх семи років, у двох випадках — нижнім спастичним парапарезом та лівобічним геміпарезом. Відмічалось порушення мови.

У клінічній картині характерні ністагмоїд у крайніх відведеннях очних яблук (2 випадки), асиметрія рефлексів, непостійність патологічних стопних знаків (2 випад-

ки), порушення статичної і координації. Переважав рецидивно-ремітуючий перебіг (7 загострень в 1 випадку).

При порівнянні даних неврологічного статусу та результатів МРТ головного мозку чітко простежується їх невідповідність. На це вказують також дані літератури [7]. На тлі незначних клінічних даних у восьми випадках виявлено множинні гіперінтенсивні на T2-TIRM, T2Ві FLAIR вогнища, переважно перивентрикулярно та субкортикально (рис.). У двох випадках зафіксовано поширення на спинний мозок (C2, C2-C7) (табл. 2).

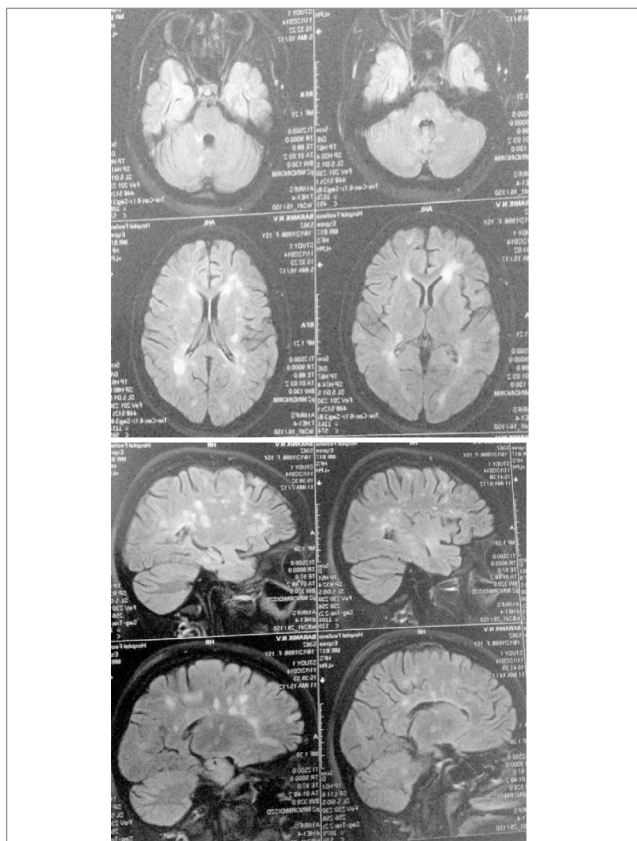


Рис. На серії МР-томограм у білій речовині мозку перивентрикулярно та в субкортикальних відділах визначаються множинні округлої форми гіперінтенсивні вогнища розміром 4–17 мм

За даними МР ангіографії НОРЗД в одному випадку виявлено «роз'єднане» Вілізіве коло: гіпоплазія Р1 сегмента лівої задньої мозкової артерії із компенсаторним

підвищенням сигналу в лівій задній сполучній артерії та атомічний варіант Вілізівевого кола у вигляді правосторонньої відсутності сигналу від ЗСА. Також виявлено задню трифуркацію лівої внутрішньої сонної артерії, що необхідно враховувати, адже про порушення гемодинаміки також свідчать дані літератури [2].

Складнощі діагностики РС зустрічалися майже у всіх випадках. За даними анамнезу підозрювали: персистуючу герпетичну інфекцію, підгострий енцефаліт, синдром вегетативної дисфункції із симпато-адреналовими кризами, об'ємний процес головного мозку, гострий розсіяний енцефаломієліт, гострий мієліт, туберозний склероз, гостре порушення мозкового кровообігу. Це вказує на необхідність обстеження пацієнтів в умовах високоспеціалізованих відділень та надання високкокваліфікованої медичної допомоги.

Пацієнти почали отримувати відповідну терапію з урахуванням індивідуальних доз (кортикостероїди — Солумедрол, Дексон, Медрол, Метипред та імуноглобуліни). Також у терапію включали нейровітан, нейромідин, пентоксифілін, аспаркам, актовегін, мідокалм. Після лікування спостерігалось значне покращення неврологічного статусу пацієнтів. На даний час хворі перебувають під спостереженням дитячих неврологів та періодично проходять курс протирецидивної терапії.

Висновки

1. Маніфестація РС серед дітей віком 15–17 років переважно моносимптомна і представлена порушенням чутливості майже у всіх випадках, що відповідає даним літератури [9].

2. Характерний ремітуючий та ремітуючо-рецидивний перебіг РС, церебральна форма (у двох випадках цереброспінальна).

3. Чітко показана дисемінація в просторі та часі (за критеріями McDonald, 2011).

ЛІТЕРАТУРА

1. Булеца Б. А. Превентивна терапія при розсіяному склерозі / Б. А. Булеца, Н. І. Митровці // Український невролог. журн. — 2013. — № 4. — С. 87–90.
2. Евтушенко С. К. Особливості стану пре- та інтрацеребральних судин і церебральної гемодинаміки у хворих на розсіяний склероз та спосіб їх корекції // Український вісн. психоневрол. — 2010. — Т. 1, № 3 (64).
3. Коробись Т. О. Фактори ризику клінічної активності рецидивуючо—ремітуючого розсіяного склерозу та методи впливу на них / Т. О. Коробись // Міжнародний невролог. журн. — 2014. — № 6 (68). — С. 38–44.
4. Негрич Т. І. Порівняльна характеристика клініко-патогенетичних ознак розсіяного склерозу у віковому аспекті / Т. І. Негрич, М. С. Шоробура // Міжнародний невролог. журн. — 2009. — № 6 (28).
5. Розсіяний склероз: глобальні перспективи / Т. С. Міщенко, О. Д. Шульга, Н. В. Бобрик, Л. А. Шульга // Український мед. часоп. — 2014. — № 3 (101).
6. Скочій П. Г. Нервові хвороби : підручник / П. Г. Скочій. — Ч. 1. — Львів, 2000.
7. Ярош О. О. Клініко-MPT-зіставлення проявів уражень головного мозку при розсіяному склерозі в їх патогенетичному відтворенні / О. О. Ярош, О. В. Сайко // Міжнародний невролог. журн. — 2013. — № 1 (33). — С. 17–20.
8. Clinical presentation of pediatric multiple sclerosis before puberty / V. Hybbke, D. Ellenberger, H. Rosewich, T. Friede // European Journal of Neurology. — 2014. — Vol. 21 (3). — P. 441–446.
9. Magnus Spangsborg Boesen, Finn Sellebjerg Morten Blinkenberg. Onset symptoms in paediatric multiple sclerosis // Danish Medical Journal. — 2014. — Vol. 61 (4). — P. 1–4.
10. William Meador. Current and Emerging Therapies for Multiple Sclerosis // The Neurology Report. — 2014. — Vol. 7 (1). — P. 24–30.

Основные клинические симптомы рассеянного склероза у детей в дебюте. Собственные наблюдения

Т.И. Стеценко¹, Е.И. Савченко², Г.М. Федущка²

¹Национальная медицинская академия последиplomного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

²Национальная детская специализированная больница «ОХМАТДЕТ», г. Киев, Украина

Цель: оценить первые клинические симптомы рассеянного склероза (РС) для своевременного установления диагноза и предупреждения инвалидизации.

Пациенты и методы. Представленные данные обследования 9 пациентов (5 мальчиков и 4 девочки) в возрасте от 15 до 17 лет. Исследования включали общеклинические обследования, иммунологические показатели, зрительные вызванные потенциалы, КТ, МРТ с контрастированием головного и спинного мозга. Анализ данных проводили согласно критериев Мак-Дональда.

Результаты. Жалобы представлены во всех случаях нарушением чувствительности в конечностях (онемение преимущественно левых конечностей в результате стресса, во время занятий в школе, после физической нагрузки). Позже они сопровождались парезом мышц лица по центральному типу, центральным амаврозом обоих глаз, периодическим недержанием мочи в течение последних семи лет, нижним спастическим и левосторонним гемипарезом. Клинически: нистагмозид в крайних отведениях глазных яблок, асимметрия рефлексов, непостоянство патологических стопных знаков, нарушения статики и координации. В одном случае выявлено семь обострений. На МРТ головного мозга выявлены множественные гиперинтенсивные очаги, преимущественно перивентрикулярно и субкортикально (8 случаев), распространение на спинной мозг (2 случая). На предыдущих этапах диагностировали герпетическую инфекцию, подострый энцефалит, объемный процесс головного мозга, ОПЕМ, острый миелит, туберозный склероз, ОНМК. После обследования в условиях высокоспециализированного отделения установлено РС и назначено соответствующее лечение.

Выводы. Манифестация РС у детей в возрасте 15–17 лет преимущественно моносимптомна и почти во всех случаях представлена нарушением чувствительности. Характерный ремиттирующий и ремиттирующе-рецидивующий тип РС, церебральная форма (в 2-х случаях цереброспинальная). Четко показана диссеминация в пространстве и времени (согласно критериев McDonald 2011).

Ключевые слова: рассеянный склероз, дети, демиелинизация, детская инвалидность.

The main clinical symptoms of multiple sclerosis at the children in the debut. Own observation

T.I. Stetsenko¹, O.I. Savchenko², G.M. Fedushka²

¹Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

²National children's specialized hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

Objective: evaluate first clinical signs of MS for early diagnosis and prevention of disability.

Patients and methods. There are results of examination of 9 patients (5 boys, 4 girls) aged 15 to 17 years, who sought a neurological department NDSL «OKHMATDYT» during 2014 for further diagnosis & treatment. Researches included a general clinical examination, immunological parameters, visual evoked potentials, CT, MRI with contrast of brain and spinal cord. Data analysis was performed according to McDonald criteria.

Results. The complaints are presented in all cases of violation of the sensitivity of the limbs (numbness of limbs mainly in the left part of a body as a result of stress, during the studies at school, after physical exercises, against a background of full health). Later, they were accompanied by paresis of facial muscles in the central-type, by the central amaurosis of both eyes, by the periodic urinary incontinence in the last 7 years, lower spastic paraparesis and left-side hemiparesis. Clinically: nistahmoyid in extreme abduction of the eyeballs, asymmetry of reflexes, abnormal volatility of iambic signs, violation of statics and coordination. In the first case there were detected 7 exacerbations. In MRI of the brain was detected multiple hiperintense foci of periventricular and subcortical mostly (8 cases), spread to the spinal cord (2 cases). At the previous stages was diagnosed herpes infection, subacute encephalitis, brain volumetric process, ADEM, acute myelitis, tuberous sclerosis, CVA. After the examination in conditions of highly specialized branch was established in RS for appropriate treatment.

Conclusions. 1. The manifestation of MS among children 15–17 year old mostly presented monosymptomatic and sensitivity violation almost in all cases. 2. Characteristic remitting and relapsing-remittting-relapsing course of MS, cerebral form (in 2 cases cerebrovascular spinal). 3. A clearly shown dissemination in space and time (according to the McDonald criteria 2011).

Key words: multiple sclerosis, children, demyelination, child disability.

Сведения об авторах:

Стеценко Татьяна Ивановна — к.мед.н., доц. каф. детской неврологии и медико-социальной реабилитации НМАПО имени П.Л. Шупика. Адрес: г. Киев, ул. Богатырская, 30.

Савченко Елена Ивановна — врач невролог детский, зав. отделением детской неврологии НДСБ «ОХМАТДЕТ». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1, корпус №2; тел. (+38044) 236-76-13.

Федущка Галина Михайловна — врач невролог детский, отделение детской неврологии НДСБ «ОХМАТДЕТ». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1, корпус №2; тел. (+38044) 236-76-95.

Статья поступила в редакцию 15.03.2016 г.