

**КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО
РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА****Ш. Ш. Шамансуров, М. К. Гулямова, Н. А. Каримова**Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников,
Ташкент, Узбекистан**Ключевые слова:** рассеянный склероз, дети, клиническая диссоциация, дегенерация, демиелинизация.**Таянч сўзлар:** тарқоқ склероз, болалар, клиник диссоциация, дегенерация, магнит резонансли томография, демиелинлаштирувчи ўчоқлар.**Key words:** multiple sclerosis, children, clinical dissociation, magnetic resonance imaging, demyelination.

Данная статья авторов посвящена своеобразным клиническим проявлениям рассеянного склероза в детском возрасте. Приводятся случаи из собственной клинической практики, указывающие на особенность начала и течения данного заболевания.

БОЛАЛАРДАГИ ТАРҚОҚ СКЛЕРОЗНИНГ КЛИНИК ХУСУСИЯТЛАРИ**Ш. Ш. Шамансуров, М. К. Гулямова, Н. А. Каримова**

Тиббиёт ходимларининг касбий малакасини ривожлантириш маркази, Тошкент, Ўзбекистон

Ушбу мақола болалар орасида учровчи тарқоқ склерознинг ўзига хос клиник кўринишларига бағишланган. Муаллифлар ўзларининг амалиётида учраган тарқоқ склерознинг анаъанавий булмаган вазиятли ҳолатларига ахамиятни қаратганлар.

CLINICAL FEATURES OF PEDIATRIC MULTIPLE SCLEROSIS**Sh. Sh. Shamansurov, M. K. Gulyamova, N. A. Karimova**

Center for the development of professional qualifications of medical workers, Tashkent, Uzbekistan

This article of the authors is devoted to the peculiar clinical manifestations of multiple sclerosis in childhood. Cases from own clinical practice are given, indicating the peculiarity of the onset and course of this disease.

Введение: Рассеянный склероз (РС) относится к демиелинизирующим заболеваниям и характеризуется наличием диссеминированных очагов воспаления и демиелинизацией белого вещества головного мозга. Это приводит к вторичной диффузной дегенерации. Впервые в 50-60-х годах XX века были описаны первые случаи рассеянного склероза у детей.

С каждым годом увеличивается число больных с достоверным диагнозом "рассеянный склероз" среди детей.

К сегодняшнему дню в отечественной и зарубежной литературе опубликовано множество наблюдений, как отдельных клинических случаев, так и больших групп детей с РС. Принято считать, что у 2-10 процентов от всех больных, заболевание начинается до 18 лет. Согласно литературным данным, чаще заболевают в 11 -12 лет и старше, но к сожалению, в последнее время отмечается относительное «омоложение» этого заболевания и среди детей. [1]

«Омоложение» данного состояния возможно связано с увеличением количества заболеваемости, и с тем, что после внедрения в практику радиологических методов исследования, таких как магнитно-резонансной томографии (МРТ) стало возможным быстрое подтверждение этого диагноза. К сожалению, на ранних стадиях больным диагноз сразу не ставится, из-за чего запаздывает лечение вначале заболевания, что конечно влияет и на течение болезни. Имеет также значение в поздней диагностике заболевания недостаточная информированность как врачей, так и родителей, и самих пациентов об отдаленных последствиях. [5]

У детей выделяют следующие формы РС: церебральная, цереброспинальная, мозжечковая, глазная, спинномозговая, смешанная.

В чем проблема педиатрического РС?

Следует отметить, что у подростков и детей после дебюта болезни довольно быстро компенсируются нарушенные функции. Во время ремиссии, которая может длиться не один

год, дети ощущают себя практически здоровыми.

Также важно отметить, что педиатрический РС имеет свои особенности, т.е. его течение не укладывается в т.н. классическую картину «взрослого РС». Все это подчеркивает актуальность проблемы. Ведение больных детей с рассеянным склерозом требует от врача определенного опыта, современных знаний о данном заболевании в определенных возрастных периодах жизни ребенка.

F. Hanefeld предложил детей с РС на две категории исходя из дебюта болезни: детский (с дебютом заболевания в возрасте до 10 лет) и ювенильный (с дебютом заболевания в возрасте от 10 до 15 лет). [2]

В дебюте заболевания часто встречаются оптические невриты, глазодвигательные расстройства, мозжечковый синдром, пирамидные расстройства и нарушения походки. Согласно опыту, можно констатировать, что детский РС протекает более благоприятно, чем его ювенильная форма, где более быстро формируется неврологический дефицит. [6]

В отличие от взрослых, у детей чаще встречаются жалобы на головокружения, атаксию, стволовые и мозжечковые симптомы. Иногда начало болезни напоминает острый нейроринфекционный процесс с судорогами и нарушением сознания. В таких случаях данное состояние ошибочно трактуется как «менингоэнцефалит», особенно у детей до 6 лет. Педиатрический РС характеризуется преимущественно полисимптомным (67%) началом. Проблематичным в ведении таких больных является и то, что в детском возрасте провести полноценную патогенетическую терапию не всегда представляется возможным. Причиной тому является ограничение назначения специфической иммуномодулирующей терапии детям до 18 лет. В свою очередь, неврологи, занимающиеся ведением взрослых больных, хуже ориентируются в спектре характерных для детского возраста патологических состояний, которые требуют проведения дифференциальной диагностики с РС, и в особенностях терапии этого заболевания у детей. Зачастую сталкиваемся с такими состояниями, когда клиника заболевания еще не проявилась, а томограммы «случайно» выдают врачу очаги демиелинизации, или наоборот. Или приходится вести больных с диагнозом «рассеянный склероз» (верифицированный клинико-параклиническими исследованиями), но в итоге у больного обнаруживается банальная дисмиелинизация или очаговые изменения сосудистого происхождения.

Целью работы является изучение особенностей клинической картины и течения РС в детском возрасте. Еще проф. С.К. Евтушенко, который много лет занимается данной патологией, у детей выделяет 12 основных клинических диссоциаций при РС у детей, касающихся пирамидных, чувствительных, рефлекторных разногласий, также концентрируется внимание на нейрорадиологических разногласиях. [3]

Материал и методы исследования: под нашим наблюдением находились 12 больных, в возрасте от 6-17 лет, которым был диагностирован РС, при ведении которых имелись определенные диагностические затруднения. Из 12 больных- 9 были девочки, 3 мальчиков. Диагноз верифицировался клиническими и повторными нейро радиологическими исследованиями. Особо хочется отметить, что 5 больным диагноз РС был выставлен после случайного МРТ исследования, которое было проведено в 2 случаях по поводу головокружения, 1 больному по поводу нарушения памяти, в 2 по причине внезапно начавшегося косоглазия сходящегося характера. МРТ исследования проводились аппаратом мощностью 1.5 тесла и расшифрованы компетентными радиологами.

Из 12 больных у 1 больного была отмечена диссоциация клинических симптомов с очагами, обнаруженных на томограммах. Так, например, у него если на томограммах классические очаги демиелинизации были обнаружены в области ствола головного мозга, тогда как клиника указывала на поражение спинного мозга. Доказательством тому служат нарушения чувствительности по проводниковому типу, парестезии в ногах, картина спастического пирамидного симптома с нарушением функций тазовых органов по типу императивных позывов и недержания мочи. Динамическое наблюдение за этим больным показало, что

у пациента имело место цереброспинальная форма заболевания, с клиническим спинальным дебютом и дальнейшим течением с кортикальным поражением.

У 1 больной нами отмечена клиническая диссоциация в виде несоответствия времени появления очагов на МРТ и их регресс с клиническими стадиями обострения и ремиссии. Эта больная имела классический дебют заболевания с ретробульбарного неврита, мозжечковой инкоординации, с появлением через 2 месяца четырех бляшек в соответствующих участках головного мозга, при динамическом наблюдении, у этой больной отмечена ремиссия клинических симптомов, клиническая картина была относительно спокойной, тогда как было констатировано появление новых субкортикальных и подкорковых очагов демиелинизации.

Особо хочется обратить внимание врачей на случаи неправильной или гиперрадиологической диагностики этого заболевания, как результат недостаточного сопоставления обнаруженных очаговых поражений головного мозга на МРТ с клиникой. Мы наблюдали двух мальчиков, которым был выставлен диагноз РС с верификацией МРТ. Однако, несмотря на клиническое улучшение состояния больных, отсутствие жалоб и признаков очагового поражения головного и спинного мозга, на МРТ при повторных исследованиях 3-хкратно с интервалами по 6 мес. оставались стойкими прежние очаги демиелинизации. Отсутствие клиники, нехарактерное течение вынудило нас обратиться к более компетентным коллегам - радиологам, которые помогли снять диагноз РС, объяснив, что данные очаги могут расцениваться просто как очаговое поражение белого вещества головного мозга, но не как РС. В данном случае причиной данной нестыковки явилась неправильная радиологическая интерпретация специалистами.

В трех случаях мы имели дело с опухолеподобным началом заболевания, с типичными симптомами объемного поражения (головные боли, утрення тошнота, застойные диски, сенсомоторные джексоновские приступы и др), тогда как на МРТ очагов демиелинизации обнаружено не было. Очаги появились через некоторое время, после стихания симптомов болезни.

Обсуждение результатов: таким образом, педиатрический рассеянный склероз имеет своеобразную клиническую диссоциацию симптомов, на что необходимо уделить внимание практикующих врачей.

Выводы:

1. Прогноз и течение РС зависит от его формы
2. Имеющиеся клинические несоответствия в течении данного заболевания должны учитываться при ведении больных, они требуют четкой дифференциации от других поражений нервной системы.
3. Наличие очагов демиелинизации на томограммах должны быть адекватно интерпретированы и четко отдифференцированы от других схожих очагов.
4. При несоответствии клинико-параклинических признаков необходимо дальнейшее углубленное исследование больного, для постановки точного диагноза.
5. Для объективного свидетельства наличия второго очага, необходимо провести анализ показателей зрительно вызванных потенциалов (ЗВП), проведение МР тракто- и спектрографии.

Использованная литература:

1. Бочарова А. И., Куташов В. А. Современный взгляд на лечение рассеянного склероза // Молодой ученый. — 2015. — №19. — С. 259-261.
2. Буриева, Д. М., Хакимова, С. З., & Джурабекова, А. Т. (2015). Сравнительное изучение функции поддержания вертикальной позы у здоровых лиц и больных с паркинсонизмом. Инновационная наука, 2(6), 232-236.

3. Буриева, Д. М., Хакимова, С. З., & Джурабекова, А. Т. (2015). Сравнительное изучение функции поддержания вертикальной позы у здоровых лиц и больных с паркинсонизмом. *Иновационная наука*, 2(6), 232-236.
4. Евтушенко С.К., Москаленко М.А. Рассеянный склероз у детей (клиника, диагностика, лечение). — К.: ВПОЛ, 2009. — 254 с.
5. Мамурова М. М. и др. Показатели методов функциональной диагностики и неврологических нарушений у больных с дисциркуляторной энцефалопатией на фоне артериальной гипотензии //Журнал Неврологии И Нейрохирургических Исследований. – 2020. – Т. 1. – №. 2.
6. Мамурова М. М. и др. Показатели методов функциональной диагностики и неврологических нарушений у больных с дисциркуляторной энцефалопатией на фоне артериальной гипотензии //Журнал Неврологии И Нейрохирургических Исследований. – 2020. – Т. 1. – №. 2.
7. Мамурова М. М., Джурабекова А. Т., Игамова С. С. Оценка когнитивных вызванных потенциалов головного мозга (р-300) у лиц молодого возраста с артериальной гипотензией //Журнал Неврологии И Нейрохирургических Исследований. – 2021. – Т. 2. – №. 1.
8. Мамурова М. М., Джурабекова А. Т., Игамова С. С. Оценка когнитивных вызванных потенциалов головного мозга (р-300) у лиц молодого возраста с артериальной гипотензией //Журнал Неврологии И Нейрохирургических Исследований. – 2021. – Т. 2. – №. 1.
9. Пажигова З.Б., Карпов С.М., Шевченко П.П., Бурнусус Н.И. Распространенность рассеянного склероза в мире (обзорная статья) // Международный журнал экспериментального образования. – 2014. – № 1-2. – С. 78-82;
10. Проект протокола лечения педиатрического рассеянного склероза. Волошина Н.П., Егоркина О.В. - ГУ «Институт неврологии, психиатрии и наркологии НАМН Украины», г. Харьков; Евтушенко С.К., Москаленко М.А. - Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького.
11. Рассеянный склероз РЦРЗ (Республиканский центр развития здравоохранения МЗ РК) Версия: Клинические протоколы МЗ РК – 2018
12. Ризаев Ж.А., Мамадиеров А.М. Медицинская экология // Неврология, – Ташкент. - 2014. №1. – С. 54-55.
13. Ризаев Ж.А., Мавлянов И.Р., Мавлянов С.И., Мамадиеров А.М. Оценка приверженности к терапии путем анонимного анкетирования пациентов // Терапевтический вестник Узбекистана. – 2013, №4, - С. 250-251.
14. Современные аспекты диагностики и лечения рассеянного склероза Текст научной статьи по специальности «Клиническая медицина» Хамидулла А.А. 2016. №1 (42) стр.24-36
15. Хакимова С. З., Джурабекова А. Т. Клинико-неврологические особенности хронических цереброваскулярных заболеваний, обусловленных артериальной гипертензией, у пациентов молодого возраста //Вестник врача. – 2015. – С. 38.
16. Хакимова С. З., Джурабекова А. Т. Клинико-неврологические особенности хронических цереброваскулярных заболеваний, обусловленных артериальной гипертензией, у пациентов молодого возраста //Вестник врача. – 2015. – С. 38.
17. Яхно, Шмидт: Рассеянный склероз. Руководство для врачей Издательство: Медпресс Информ.2016 г.