

ПОДОСТРЫЙ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЙ ПАНЭНЦЕФАЛИТ У ДЕТЕЙ: КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Ишанходжаева Г.Т., Кодирова З.М.

Ташкентская медицинская академия

Подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ) - редкое прогрессирующее дегенеративное заболевание центральной нервной системы, вызванное персистирующей коревой инфекцией. Заболевание относится к медленным вирусным инфекциям. Вирус иногда попадает в головной мозг во время коревой инфекции. Вирус кори может вызвать немедленные симптомы инфекции головного мозга (энцефалит) или оставаться в головном мозге долгое время, не вызывая проблем. ПСПЭ возникает из-за реактивации вируса кори.

ПСПЭ встречается с разной частотой во всех странах мира, что связано с уровнем и доступностью медицинской помощи, причём основным фактором снижения процента является иммунизация. В развитых странах он считается редким заболеванием – 1:1000000 детского населения. По проведенным статистическим данным отмечено, что в прошлом в США это заболевание встречалось примерно частотой 7–300:1000000 людей, у которых была инфекция, вызванная вирусом кори, и у 1 человека из миллиона людей, который получил вакцину от кори. Тем не менее, врачи считают, что у людей, у которых после вакцинации развился ПСПЭ, вероятно, был легкий недиагностированный случай кори до вакцинации, и что ПСПЭ вызвала корь, а не вакцина. При ПСПЭ в анамнезе имеется первичная коревая инфекция в раннем возрасте (до 2 лет), после которой спустя 6–8-летний латентный период развиваются прогрессирующие неврологические нарушения. У детей, инфицированных корью в грудном возрасте, риск заболеть ПСПЭ выше, чем у инфицированных в 5 лет и старше. Широкое внедрение иммунизации способствовало сокращению частоты ПСПЭ в развитых странах более чем

на 90%. Имеющиеся эпидемиологические данные наряду с результатами генотипирования вирусов не указывают на то, что вакцинный вирус кори может вызывать развитие ПСПЭ.

В патогенезе заболевания играют роль аутоиммунные механизмы, а также приобретенный или врожденный дефект иммунной системы, в основе которого лежит персистенция и репродукция вируса кори после перенесённой болезни в клетках головного мозга, вследствие нарушения иммунологических механизмов. Репродукция вируса в ЦНС сопровождается активизацией аутоиммунных процессов, приводящих к повреждению и гибели нейронов. В головном мозге находят картину энцефалита с наличием глиозных узелков («узелковый панэнцефалит»), демиелинизацией в подкорковых образованиях (лейкоэнцефалит). Изменения локализуются преимущественно в сером и белом веществе полушарий головного мозга, стволе мозга и мозжечке. Микроскопически обнаруживают периваскулярную лимфоцитарную инфильтрацию, повреждение и дегенеративные изменения нейронов, пролиферацию глии. В клинике ПСПЭ отмечают 4 стадии развития заболевания, которые характеризуется специфическими клиническими проявлениями, выделяя ее среди других болезней и способствуют ранней диагностике, помогая проследить прогрессирующее течение заболевания. Специфическая терапия не разработана. Большое значение имеет правильный уход за больным, предупреждение инфекционных осложнений. Проводится этиотропное лечение противовирусными средствами (рибавирин, инозин пранобекс), препаратами интерферона, но оно малорезультативно. В качестве симптоматической терапии назначают антиконвульсанты, эффективные в отношении миоклоний (диазепам, производные вальпроевой кислоты). Для снятия спастического гипертонуса применяют миорелаксанты (толперизон, баклофен). Нарушения дыхания на заключительных стадиях заболевания являются показанием к переводу пациентов на ИВЛ. Тщательный уход и симптоматическое лечение позволяют продлить жизнь больного на непродолжительный период времени.

Целью нашего исследования явилось изучение клиничко-неврологических проявлений ПСПЭ у детей для раннего выявления заболевания.

Материалы и методы исследования. Нами было обследовано 8 больных, поступивших в детское неврологическое отделение многопрофильной клиники ТМА. Возраст больных детей варьировало от 3 до 7 лет, составляя в среднем 4,7 лет. Из них мальчиков было 6 (75%) и девочек – 2 (25%). Из методов исследования для верификации диагноза использовали серологический непрямой ИФА-тест для выявления специфических коревых антител Anti-Measles Virus IgG (в норме 0 – 0,12 ME/ml) в сыворотке крови. Также проводилось МРТ исследование головного мозга и ЭЭГ исследование всем больным. Больные наблюдались при манифестации клинических проявлений и в анамнезе заболевания.

Результаты исследования. Тщательный анализ анамнестических данных выявило, что у 7 обследованных нами больных отмечалось первичное заболевание корью до 2-х летнего возраста. Эти больные не были привиты противокоревой вакциной, но 1 мальчик был привит по программе иммунизации. Учитывая вышеуказанные данные проведенных исследований, мы посчитали правомерным, что у данного больного был легкий недиагностированный случай кори до вакцинации, и что ПСПЭ вызвала коревая инфекция, а не вакцина. Многообразие очаговой неврологической симптоматики и ее тяжесть увеличивались по мере давности заболевания до начала терапии.

В манифестации заболевания у обследованных нами больных, преобладали такие изменения поведения, как неряшливость, упрямство, агрессивность, раздражительность в 87% (у 7 больных) случаев. У всех больных при детальном опросе выявлено, нарушения в когнитивной деятельности в виде невнимательности, забывчивости, нарушения сна и расстройства речи.

Таблица 1

Манифестация клинических проявлений ПСПЭ у детей

№	Клинические проявления	мальчики	девочки	всего
1	Изменение личности	2	-	2
2	Отклонение в поведении	5	2	7
3	Нарастающие дефекты в ВМФ	6	2	8
4	Гиперкинезы	2	-	2
5	Расстройства вегетативной регуляции	4	2	6
6	Нарушения сна	3	1	4

При незначительных проявлениях симптоматики родители всех обследованных детей не обращались к врачам, приплюсовывая данные изменения в поведении к возрастным детским проявлениям. По мере усугубления симптоматики родители 4-ых детей обратились к врачам, где был поставлен диагноз СДВГ или ММД. Родители остальных 4-ых детей не обращались к врачам. Нами обследованные больные были госпитализированы при проявлении симптоматики второй стадии заболевания. Только один ребенок нами был выявлен выраженными симптомами в первой стадии при амбулаторном обращении и госпитализирован.

Выводы. На ранней стадии заболевания отмечаются некоторые трудности в диагностике данного заболевания. Сам по себе ПСПЭ чрезвычайно трудно диагностировать, поэтому лабораторное исследование для подтверждения любого клинического случая является необходимым условием ранней диагностики и своевременного адекватного лечения с целью облегчения течения заболевания.

Использованная литература:

Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Скрипченко Е.Ю., Мурина Е.А. Панэнцефалиты у детей в современных условиях: клинико-этиологические и МРТ-аспекты // Журн. неврол. и псих. им. Корсакова. 2019;119 (6): 20-31.

Шакарян А.К., Демкина А.М., Зверева Н.Н., Ртищев А.Ю. Подострый склерозирующий панэнцефалит: актуальная угроза. Российский вестник

перинатологии и педиатрии. 2023;68(4):613. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2023-68-4-6-XX>

Krumova S., Andonova I., Stefanova R., Nenkova G., Genova-Kalou P. Measles Virus and Subacute Sclerosing Panencephalitis. *Clin Lab*, 2022, Sep 1;68(9), doi:10.7754/Clin.Lab.2021.211147.

Barrero P.R., Grippo J., Viegas M., Mistchenko A.S. Wild-type Measles Virus in Brain Tissue of Children with Subacute Sclerosing Panencephalitis, Argentina. *Emerg. Infect. Dis.* 2003;9:1333. doi: 10.3201/eid0910.030180.

Garg R.K., Mahadevan A., Malhotra H.S., Rizvi I., Kumar N., Uniyal R. Subacute sclerosing panencephalitis. *Rev. Med. Virol.* 2019;29:e2058. doi: 10.1002/rmv.2058.

Jafri S.K., Kumar R., Ibrahim S. Subacute sclerosing panencephalitis—Current perspectives. *Pediatr. Health Med. Ther.* 2018;9:67–71. doi: 10.2147/PHMT.S126293.

Hashimoto K., Hosoya M., Hosoya M. Advances in Antiviral Therapy for Subacute Sclerosing Panencephalitis. *Molecules.* 2021;26:427. doi: 10.3390/molecules26020427.

Hosoya M., Mori S., Tomoda A., Mori K., Sawaishi Y., Kimura H., Shigeta S., Suzuki H. Pharmacokinetics and effects of ribavirin following intraventricular administration for treatment of subacute sclerosing panencephalitis. *Antimicrob. Agents Chemother.* 2004;48:4631–4635. doi: 10.1128/AAC.48.12.4631-4635.2004.

Mathieu C., Bovier F.T., Ferren M., Lieberman N.A.P., Predella C., Lalande A., Peddu V., Lin M.J., Addetia A., Patel A., et al. Molecular Features of the Measles Virus Viral Fusion Complex That Favor Infection and Spread in the Brain. *MBio.* 2021;12:e00799-21. doi: 10.1128/mBio.00799-21.

Mekki M., Eley B., Hardie D., Wilmschurst J.M. Subacute sclerosing panencephalitis: Clinical phenotype, epidemiology, and preventive interventions. *Dev. Med. Child Neurol.* 2019;61:1139–1144. doi: 10.1111/dmcn.14166.

Sibel P. Y., Veysi D., Candan G. et al. Immune alterations in subacute sclerosing panencephalitis reflect an incompetent response to eliminate the measles virus.

