

«ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ» ДЕБЮТ ПОДОСТРОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ПАНЭНЦЕФАЛИТА У ПОДРОСТКА

А.А. Вильниц, Н.В. Скрипченко, М.В. Иванова, Г.П. Иванова, Н.Ф. Пульман

Научно-исследовательский институт детских инфекций ФМБА России, Санкт-Петербург

«Epileptic» debut of subacute sclerosing panencephalitis at the teenager

A.A. Vilnits, N.V. Scripchenko, M.V. Ivanova, G.P. Ivanova, N.F. Pulman

Research Institute of Children Infection, Saint-Peterburg

Подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ) относится к медленным инфекциям центральной нервной системы; прогрессирующее течение заболевания в большинстве случаев заканчивается фатальным исходом в сроки от 6 мес. до 2–3 лет с момента появления первых клинических симптомов. В развитии патологических изменений в мозге при ПСПЭ ведущая роль отводится аутоиммунным механизмам, возникающим вследствие длительной персистенции вируса кори в ЦНС. Точные причины такой персистенции в настоящий момент не установлены; большинство исследователей отмечают значение как мутации самого вируса кори, так и дефектов иммунного ответа заболевшего. Частота возникновения ПСПЭ колеблется от 1 случая на 1 млн детского населения в развитых странах до 2–22 случаев на 1 млн в развивающихся странах Азии, Африки и Южной Америки [1, 2, 3].

Владимир Ш., 16 лет, постоянно проживающий в Грузии, находился под нашим наблюдением с июля по октябрь 2008 г. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов, протекавших без особенностей. Рос и развивался по возрасту. Пошел в 10 месяцев, говорил с 1 года. До 1 г. 10 мес. не болел, прививки ребенку не проводились по социальным причинам (отсутствие вакцин по месту проживания). В возрасте 1 г. 10 мес. мальчик перенес туберкулезный менингоэнцефалит, туберкулез внутригрудных лимфоузлов (БК-). Длительно проводилось специфическое и реабилитационное лечение в клиниках г. Тбилиси и в Московском НИИ фтизиопульмонологии. По окончании терапии – полное клинико-лабораторное выздоровление от туберкулеза с формированием легкого правостороннего гемипареза. В возрасте 4 лет перенес заболевание, расцененное как краснуха с возникновением экзантемы, кратковременным повышением температуры и незначительно выраженной инток-

сикацией. В дальнейшем, до июня 2007 г., рос и развивался по возрасту, респираторными заболеваниями болел крайне редко. Учился в гимназии, с программой справлялся хорошо, готовился к поступлению в университет.

В июне 2007 г. на фоне нормальной температуры у мальчика возникли приступы по типу «височных синкопов» 1–2 раза в день. При обследовании на ЭЭГ выявлялись генерализованные разряды в виде высокоамплитудных медленных дельта-волн и отдельных комплексов пик-волна, с преобладанием амплитуды в средне-лобной и височно-лобной областях, продолжительностью до 4 с со значительной активацией при ГВ.

С июля 2007 г. мальчик по назначению невролога получал финлепсин по 0,2 г 2 раза/сутки. Постепенно приступы прекратились, но с октября 2007 г. ребенок стал жаловаться на резкое ухудшение памяти, рассеянное внимание, появилась «заторможенность» в реакциях. Ухудшение состояния было расценено как реакция на прием финлепсина, но лечение было продолжено. В январе 2008 г. появились миоклонии в правой руке, постепенно учащаясь. В феврале – марте 2008 г. ребенок обследовался в различных неврологических клиниках г. Тбилиси. Психологическое обследование выявило грубую деменцию (MMSE 10–11), отмечались нарушения в эмоционально-волевой сфере – адинамия, апатия; в неврологическом статусе левосторонняя гемипарезия, правосторонний гемипарез, гемигипостезия. На ЭЭГ – грубая высокоамплитудная медленноволновая дизритмия, представленная дельта-волнами частотой 1–2 Гц и амплитудой 60–70 мВ. На этом фоне билатеральные разряды единичных потенциалов по типу пик-волна.

При рутинном исследовании ЦСЖ патологических изменений выявлено не было, однако при обследовании на возможные этиологические факторы заболевания в ликворе и сыворотке были обнаружены противокоревые и олигоклональные АТ (сыворотка IgG – >21000 IU/l (<200), ЦСЖ – IgG

1600 IU/l, Oligokl.band 94 мг/л (<34)). При проведении МРТ были выявлены хронические атрофические и глиозные изменения вентрально в левой височной области и в правой дорсолатеральной области.

На основании клинико-лабораторных данных мальчику был поставлен диагноз подострого склерозирующего панэнцефалита.

На фоне проведения терапии (финлепсин 200 – 3 раза/сут; имувит, луцетам, цитофлавин, сермион) – кратковременное улучшение в эмоционально-волевой сфере, несколько улучшилась память. Тем не менее, через 2 недели после проведения курса лечения у ребенка впервые возник генерализованный судорожный припадок (ГСП). В апреле 2008 г. постепенно стали нарастать миоклонии в верхней части туловища, в лицевой мускулатуре. Появились нарушения функций тазовых органов. Впервые осмотрен в НИИДИ в июле 2008 г. На момент осмотра самостоятельно не передвигался. Отмечались постоянные миоклонии в мышцах лица, хориоформные и гемибалические гиперкинезы в руках. При попытках целенаправленных движений отмечалось резкое усиление гиперкинезов. Кратковременно фиксировал взгляд на предмете. Вербальная продукция на момент осмотра отсутствовала. Выявлялась мышечная дистония с негрубым преобладанием тонуса в правых конечностях, положительные симптомы орального автоматизма, нарушения функций тазовых органов по центральному типу. При повторном проведении МРТ – нарастание кистозно-глиозно-атрофических изменений в затылочных долях, глиозно-атрофические изменения височных долей, больше левой, левой ножки мозга и левой половины моста. МР-признаки темпорального склероза слева, МР-признаки медиального склероза левого гиппокампа, асимметричная заместительная гидроцефалия.

В период июля – августа 2008 г. отмечалось относительное улучшение состояния ребенка на фоне смены антиконвульсантов (сочетанный прием депакина с клоназепамом) и проведения повторных курсов пранобекса (изоприназина). Отмечалось значительное уменьшение миоклоний, прекращение ГСП, появление вербальной продукции.

Состояние резко ухудшилось с конца августа – на фоне длительного фебрилитета и отмены клоназепама (отсутствие в аптечной сети).

При госпитализации в НИИДИ состояние тяжелое за счет основного заболевания и наслоения

ОРЗ, нижнедолевой пневмонии. Выраженный интоксикационный синдром. Лихорадка до 38,5–38,7°C. Кашель. В крестцовой области обширный пролежень с признаками вторичного инфицирования. Неврологически: постоянные полиморфные гиперкинезы – миоклонии в мышцах лица, опсоклонус, хориоформные, торсионные, гемибалические гиперкинезы. Отсутствие вербального контакта. Тетрапарез (>D), симптомы орального автоматизма.

Мальчику проводилась комплексная терапия, направленная на лечение пневмонии и уменьшение интоксикации и выраженности неврологического дефицита. В отсутствие клоназепама был добавлен фризидум, при присоединении которого значительно уменьшилось количество гиперкинезов, миоклоний, появилась самостоятельная дефекация. Однако, несмотря на терапию, сохранялась гипертермия, на фоне которой повторно возникали ГСП, требующие дополнительного введения бенздиазепинов. Гиподинамия, нарастающая церебральная кахексия, приводящие к гиповентиляции способствовали торпидному течению пневмонии, присоединению кардиальных нарушений. Летальный исход наступил от острой сердечно-легочной недостаточности через 16 мес. от появления первых клинических признаков заболевания.

Анализируя особенности развития ПСПЭ, в данном случае можно предположить наличие у ребенка первичного Т-клеточного иммунодефицита, вследствие которого в раннем возрасте мальчик перенес туберкулезный менигоэнцефалит. Отсутствие краснушных АТ при высоких титрах противокоревых, свидетельствует о том, что в 4-летнем возрасте мальчик перенес не краснуху, а легкую форму кори. Возможно, проникновению вируса в ЦНС способствовало изменение ГЭБ в результате перенесенного в раннем возрасте туберкулезного менигоэнцефалита, а длительной персистенции вируса – иммунологические особенности ребенка.

Литература

1. Nunes, M.L. Subacute sclerosing panencephalitis / M.L. Nunes [et al.] // *Arq Neuropsiquiatr.* – 1999. – V. 57. – P. 176–181.
2. Miller, C. The epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis in England and Wales 1990–2002 / C. Miller [et al.] // *Arch. Dis. Child.* – 2004. – V. 89. – P. 1145–1148.
3. Dyken, P.R. Neuroprogressive disease of post-infectious origin: a review of a resurging subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) / P.R. Dyken // *Ment. Retard. Dev. Disabil. Res. Rev.* – 2001. – V. 7 (3). – P. 217–25.

Авторский коллектив:

Вильниц Алла Ароновна — к.м.н. ст.н.с. отдела нейроинфекций и органической патологии нервной системы Научно-исследовательского института детских инфекций ФМБА России, тел.: 8(812)234-19-01, e-mail: vilnitz@mail.ru;

Скрипченко Наталья Викторовна — д.м.н., профессор заместитель директора по научной работе Научно-исследовательского института детских инфекций ФМБА России, тел.: 8(812)234-10-38, e-mail: rmtc@mail.ru;

Иванова Марина Витальевна — к.м.н. ст.н.с. отдела нейроинфекций и органической патологии нервной системы Научно-исследовательского института детских инфекций ФМБА России, тел.: 8(812)234-19-01;

Иванова Галина Петровна — к.м.н. ст.н.с. отдела нейроинфекций и органической патологии нервной системы Научно-исследовательского института детских инфекций ФМБА России, тел.: 8(812)234-19-01;

Пульман Надежда Федоровна — к.м.н. заведующая отделением нейроинфекций и органической патологии нервной системы Научно-исследовательского института детских инфекций ФМБА России, тел.: 8(812)234-19-01.