

УДК 616.8

**ОСТРЫЙ РАССЕЯННЫЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ: КЛИНИКА, СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА И ОСТРОГО РАССЕЯННОГО ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТА.**

Аджибрагимова З.К.<sup>1</sup>, Устинов Д.Н.,<sup>2</sup> Стародубцев А.А.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Студентка, Ставропольский государственный медицинский университет;

<sup>2</sup>Студент, Ставропольский государственный медицинский университет;

<sup>3</sup> доктор медицинских наук, ассистент кафедры неврологии, Ставропольский государственный медицинский университет

*Аннотация*

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) – это воспалительное аутоиммунное заболевание ЦНС с остро развивающимся диссеминированным демиелинизирующим поражением головного и спинного мозга. ОРЭМ представляет собой серьезную медицинскую и социальную проблему. Распространенность ОРЭМ в разных странах неодинакова и в мире в среднем составляет от 1,1 до 8,3 случаев на 100 000 человек в год. ОРЭМ поражает чаще лиц детского и подросткового возраста (до 15 лет). Отмечаются сезонные пики заболеваемости, приходящиеся на зиму и весну. Менее 5% всех регистрируемых случаев ОРЭМ возникали после вакцинации. Прогноз при ОРЭМ в большинстве случаев благоприятный. У 70 - 90% пациентов наблюдается монофазное течение, и у 70 - 90% этих больных симптомы полностью регрессируют в течение 6 месяцев от начала заболевания, что объясняется процессами ремиелинизации. Возможны исходы с остаточным неврологическим дефицитом, вплоть до глубокой инвалидизации. Из-за несвоевременной либо неправильной постановки диагноза острый рассеянный энцефаломиелит может привести к тяжелой инвалидности и смерти больных. Это обосновывает актуальность изучения ОРЭМ. В статье обсуждается клиническая картина, современные методы диагностики и дифференцировки данного заболевания.

**Ключевые слова:** Острый рассеянный энцефаломиелит, клиника, диагностика, дифференцировка рассеянного склероза и острого рассеянного энцефаломиелита.

**ACUTE SCATTERED ENCEPHALOMYELITIS: CLINIC, MODERN METHODS OF DIAGNOSIS AND DIFFERENTIATION MULTIPLE SCLEROSIS AND ACUTE SCATTERED ENCEPHALOMYELITIS.**

Adzibragimova Z.K.<sup>1</sup>, Ustinov D. N.<sup>1</sup>, Starodubzev A.A.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Student of Stavropol State Medical University

<sup>2</sup> Doctor of Medical Science, the assistant of Neurology Department of Stavropol State Medical University.

*Annotation*

Acute scattered encephalomyelitis (ACE) is an inflammatory disease of central nervous system with acute developing disseminated demyelinating damage of brain and spinal cord. In this pathogenesis a great deal have autoimmune processes. ACE is a serious health and social problem. The incidence of ACE in different countries not the same. An average in the world it is about from 1,1 to 8,3 cases per 100 000 people per year and the most of them are children and teenagers till 15 years old. Adults are suffer from ACE stronger than children. According infection theory, winter and spring are seasons of the disease. Less than 5% of all reported cases ACE occurred after vaccination. Predictions for ACE mostly is favorable. 70 - 90% of patients have monophasic course of the disease, and 70 - 90% of these patients symptoms fully disappear for 6 months from the beginning of the disease, which is explained by the processes of remyelination. It is possible outcomes with residual neurological deficit, up to the deep disability that may occur due axonal damage. Thus, the acute scattered encephalomyelitis may result to very severe disabilities and death of patients with that, in combination with difficulty diagnosis, the lack of effective

treatments justifies the relevance of the study of this disease. The article is discussed clinical disease and modern methods of diagnosis and differentiation of ACE.

**Keywords:** acute scattered encephalomyelitis, clinic, diagnosis, differentiation of multiple sclerosis and acute scattered encephalomyelitis.

**Актуальность:** Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) – это воспалительное аутоиммунное заболевание ЦНС с остро развивающимся диссеминированным демиелинизирующим поражением головного и спинного мозга. ОРЭМ представляет собой серьезную медицинскую и социальную проблему. Распространенность ОРЭМ в разных странах неодинакова и в мире в среднем составляет от 1,1 до 8,3 случаев на 100 000 человек в год [5]. ОРЭМ поражает чаще лиц детского и подросткового возраста (до 15 лет). Но нужно помнить что течение этого заболевания у взрослых, как правило, тяжелее, чем у детей. Отмечаются сезонные пики заболеваемости, приходящиеся на зиму и весну. Менее 5% всех регистрируемых случаев ОРЭМ возникали после вакцинации. В отличие от многих других демиелинизирующих заболеваний не выявлено большей предрасположенности у женщин, и даже наоборот, слегка преобладает у мужчин. У 70 - 90% пациентов наблюдается монофазное течение, и у 70 - 90% этих больных симптомы полностью регрессируют в течение 6 месяцев от начала заболевания, что объясняется процессами ремиелинизации [6]. Возможны исходы с остаточным неврологическим дефицитом, вплоть до глубокой инвалидизации. Из-за несвоевременной либо неправильной постановки диагноза острый рассеянный энцефаломиелит может привести к тяжелой инвалидности и смерти больных. Это обосновывает актуальность изучения этой болезни. В статье обсуждается клиническая картина ОРЭМ. Описаны современные методы диагностики и дифференцировки данного заболевания.

**Цель:** Проанализировать современные методы диагностики и дифференцировки рассеянного склероза и острого рассеянного энцефаломиелита.

**Результаты:** ОРЭМ является следствием перенесенного инфекционного заболевания (бактериального или вирусного – ветряная оспа, корь, краснуха, грипп) или вакцинации (чаще против бешенства, коклюша). Заболевание начинается остро, часто имитируя острую респираторную инфекцию. В некоторых случаях наблюдается подострое развитие в течение нескольких недель. Клиника ОРЭМ характеризуется полисимптомностью неврологических проявлений, что отражает одномоментное многоочаговое поражение ЦНС. Одновременно могут возникнуть поражения со стороны черепных нервов и двигательной сферы, которые также могут сочетаться с чувствительными и тазовыми нарушениями. При поражении пирамидного тракта развиваются геми-, тетрапарезы. В случае формирования очага демиелинизации в спинном мозге возможно развитие вялых парапарезов с тазовыми нарушениями различной степени выраженности. В патологический процесс при ОРЭМ

могут вовлекаться различные черепные нервы. Наиболее ярким является двустороннее вовлечение II пары черепных нервов с развитием двустороннего оптического неврита. При ОРЭМ описаны поражения VII пары черепных нервов с формированием периферической невропатии лицевого нерва; III и VI пары - с жалобами на двоение, каудальной группы нервов - с развитием бульбарного синдрома [5]. Поражение стволовых структур при ОРЭМ может проявиться в виде дыхательных нарушений, что нередко требует применения интенсивной терапии для поддержания витальных функций. При ОРЭМ выявляются проводниковые нарушения чувствительности, обусловленные очагами демиелинизации в спинном мозге. Развитие очагов демиелинизации в мозжечке и стволе более характерна для детей с ОРЭМ. Возникновения афазии у пациентов с ОРЭМ связывают с поражением проводящих путей, идущих к коре речевого центра. Особенностью ОРЭМ у взрослых является вовлечение в патологический процесс периферической нервной системы (ПНС). Процессы демиелинизации в ПНС носят чаще субклинический характер и касаются в основном спинномозговых корешков. Один из патогномичных симптомов - отсутствие брюшных рефлексов. Описаны характерные для РС комбинации симптомов. Сочетание нистагма, интенционного дрожания, скандированной речи, известно как триада Шарко (встречается у 30% больных). Нистагм, нижний спастический парез, интенционный тремор, отсутствие кожных брюшных рефлексов и битемпоральной деколорации дисков зрительных нервов называют пентадой Марбурга (встречается у 75% больных).

В типичных случаях ОРЭМ клинически проявляется тяжелой энцефалопатией с выраженными общемозговыми и очаговыми симптомами [3]. Нарушение сознания, психомоторное возбуждение, эпилептические припадки, головная боль и головокружение, тошнота, иногда менингеальные симптомы указывают на выраженный воспалительный процесс с отеком мозга и ориентируют в большей степени на ОРЭМ, требуя также дифференциальной диагностики с острыми сосудистыми и инфекционными поражениями. Заболевание прогрессирует на протяжении нескольких дней, реже недель и в тяжелых случаях ведет к летальному исходу. При своевременной диагностике, заболевание поддается лечению, у больных начинается восстановление функций, которые продолжаются в течение нескольких месяцев. У 30-50% больных отмечается полное восстановление утраченных функций, в остальных случаях формируется более или менее выраженный остаточный дефект в виде парезов, атаксии, тазовых расстройств, нарушения памяти и речи, деменции и пр.

Диагностика: ОРЭМ основывается преимущественно на результатах нейровизуализации. В настоящее время клинический анализ ОРЭМ обычно дополняется проведением МРТ. На T2-взвешенных изображениях (T2-ВИ) и на Fluid-Attenuated Inversion Recovery (FLAIR) в

типичных случаях выявляются двусторонние, гомогенные или незначительно негетогенные участки усиления интенсивности сигнала, расположенные чаще несимметрично в глубинном белом веществе полушарий мозга, субкортикально и инфратенториально [1]. Очаги при ОРЭМ варьируют по своим размерам, они могут быть достаточно мелкими (менее 1 см), округлой формы или же крупными (более 2 см), бесформенными. МРТ-картина. ОРЭМ характеризуется обширным поражением белого вещества. Участки демиелинизации при ОРЭМ иногда достигают очень крупных размеров и могут иметь схожую МРТ-картину с опухолями ЦНС.

МРТ-картина ОРЭМ характеризуется обширным поражением белого вещества. И, наконец, наиболее специфичным для ОРЭМ является обнаружение очагов в подкорковой области и коре головного мозга.

По данным КТ - находят множественные гиподенсивные очаги, часто окруженные перифокальным отеком и накапливающие контраст.

Позитронно-эмиссионная томография выявляет значимый гипометаболизм глюкозы в поврежденных областях.

Типичным для изменений в ликворе является:

- мононуклеарный плеоцитоз.
- увеличение содержания белка.
- нормальный уровень глюкозы.
- достаточно редким является выявление интраклеточных олигоклональных антител.

Дифференциальная диагностика с рассеянным склерозом (РС):

- при РС чаще страдают подростки и взрослые в отличие от манифестации ОРЭМ в детском возрасте (однако в последнее время расширились возрастные границы обоих заболеваний, и ОРЭМ все чаще встречается у взрослых, а РС – у детей).
- имеются отличия в половом составе: для РС характерно преобладание женщин (2:1), для ОРЭМ – равная распространенность среди обоих полов.
- для ОРЭМ, характерна зимне-весенняя сезонность возникновения (65–85% случаев в период с октября по март), а также зависимость от провоцирующего фактора (вирусная инфекция). Для РС такая зависимость наблюдается всего в 16% случаев.
- РС имеет полифазное течение и моносимптомное начало в виде одностороннего оптического неврита, двигательных или чувствительных нарушений, мозжечковой симптоматики, реже – стволовых симптомов или поперечного миелита.
- наличие общемозговой и менингеальной симптоматики в клинической картине является крайне нехарактерным для РС, как и симптоматика вовлечения серого вещества коры

(афазии, фокальные эпилептические припадки) и базальных ганглиев (экстрапирамидные расстройства) [4].

- по данным МРТ, для РС более характерно наличие очагов в мозолистом теле (пальцы Дюсона), а также перивентрикулярных овальных очагов с четко очерченными краями, без тенденции к слиянию, без вовлечения серого вещества.

- очаги при РС увеличиваются в размере и количестве в течение заболевания, часто на T1-ВИ на месте старых очагов образуются «черные дыры», что нехарактерно для ОРЭМ.

- при поражении спинного мозга для РС типично наличие отдельных очагов в шейном отделе, в противоположность этому при ОРЭМ наблюдаются обширные сливные очаги, преимущественно в грудном отделе спинного мозга .

- сочетание очагов, накапливающих и не накапливающих контраст в T2-ВИ, характерно для РС в отличие от ОРЭМ, при котором очаги имеют одинаковое время возникновения, а, следовательно, все накапливают контраст в острую фазу и не накапливают в стадию стихания процесса [2].

- для анализа ликвора при РС не характерно наличие типичных для ОРЭМ изменений в виде гиперпротеинрамии и плеоцитоза, основным дифференциальным признаком служит наличие олигоклональных антител, которые при обнаружении не должны долго сохраняться при ОРЭМ, но сохраняются или появляются со временем при РС.

Продолжаются дискуссии о том, следует ли после второго эпизода ОРЭМ устанавливать диагноз РС. Классический сценарий развития заболевания следующий: пациент после вирусной инфекции заболевает ОРЭМ, затем выздоравливает, и через некоторое время у него развивается второй эпизод после очередной вирусной инфекции. Правильному диагнозу в этом случае помогают два критерия:

1. Образование нового очага, по данным клинической картины, во время второго эпизода указывает на ремиттирующий РС;

2. Появление новых очагов на МРТ подтверждает диагноз РС.

**Вывод:** «Золотым стандартом» диагностики БАС является магнитно-резонансная томография(МРТ).Признаками поражения являются на T2-взвешенных изображениях (T2-ВИ) и на Fluid-Attenuated Inversion Recovery (FLAIR) : двусторонние, гомогенные или незначительно негомогенные участки усиления интенсивности сигнала, расположенные чаще несимметрично в глубинном белом веществе полушарий мозга, субкортикально и инфратенториально. Очаги при ОРЭМ варьируют по своим размерам, они могут быть достаточно мелкими (менее 1 см), округлой формы или же крупными (более 2 см), бесформенными. Наиболее специфичным для ОРЭМ является обнаружение очагов в подкорковой области и коре головного мозга. По данным КТ - находят множественные

гиподенсивные очаги, часто окруженные перифокальным отеком и накапливающие контраст. Позитронно-эмиссионная томография выявляет значимый гипометаболизм глюкозы в поврежденных областях. Типичным для изменений в ликворе является; мононуклеарный плеоцитоз; увеличение содержания белка; нормальный уровень глюкозы. Также ОРЭМ нужно дифференцировать с рассеянным склерозом. По данным МРТ для РС более характерно наличие очагов в мозолистом теле (пальцы Доусона), а также перивентрикулярных овальных очагов с четко очерченными краями, без тенденции к слиянию, без вовлечения серого вещества. Очаги при РС увеличиваются в размере и количестве в течение заболевания, часто на T1-ВИ на месте старых очагов образуются «черные дыры». При поражении спинного мозга для РС типично наличие отдельных очагов в шейном отделе. Для анализа ликвора основным дифференциальным признаком служит наличие олигоклональных антител, которые сохраняются или появляются со временем при РС. Таким образом, для постановки диагноза на ранних стадиях заболевания необходима своевременная диагностика, что поможет продлить жизнь и улучшить качество жизни больных.

#### **Литература:**

1. Абакумова Т.О. [и др.] Контрастные вещества для магнитно-резонансной томографии при диагностике рассеянного склероза. / Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2015, № 1.
2. Мельников М.В., Бойко О.В., Лащ Н.Ю., Попова Е.В., Мартынов М.Ю., Бойко А.Н. Острый рассеянный энцефаломиелит и рассеянный склероз: открытые вопросы дифференциальной диагностики на примере клинического случая./Журнал «Неврология и психиатрия» 2012,№2.
3. Пажигова З.Б., Карпов С.М., Шевченко П.П., Бурнусус Н.И. Распространенность рассеянного склероза в мире./ Международный журнал экспериментального образования. 2014, № 1.
4. Спирин Н.Н., Степанов И.О., Касаткин Д.С., Шипова Е.Г. Диагностика, дифференциальная диагностика и принципы терапии острого рассеянного энцефаломиелита. /Журнал «Неврология и ревматология» 2008, №2.
5. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS; International Pediatric MS Study Group. Acute Disseminated Encephalomyelitis. Neurology 2007; 68: S23-36.
6. Хафизова И.Ф., Попова Н.А., Якупов Э.З. «Случай позднего развития острого рассеянного энцефаломиелита (клиническое наблюдение)» /Журнал «Вестник современной клинической медицины» 2014,№2.

7. Hynson J., Kornberg A., Coleman L., Shield L., Harvey A., Kean M. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. *Neurology*. 2001; 56:1308–12.