

Підгострий склерозуючий паненцефаліт. Сучасна діагностика. Клінічний випадок.

Моїсеєнко Р.О., Коноплянко Т.В., Стеценко Т.І., Панасюк Л.О., Свистільник В.О.,
Невірковець А.А.

Кафедра дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації
НМАПО імені П.Л. Шупика

Підгострий склерозуючий паненцефаліт (синоніми: лейкоенцефаліт Ван-Богарта, вузелковий паненцефаліт Петте-Дерінга, енцефаліт з включеннями Даусона).

Актуальність: ПСПЕ – прогресуюче руйнівне захворювання головного мозку інфекційної природи, внаслідок персистенції та безперестанної реплікації вірусу кору в клітинах мозку після первинної зустрічі з інфекцією (вірус кору). Воно виникає приблизно з частотою 2 випадки на 100000 дітей, що переохворіли на кір. Частота ПСПЕ серед імунізованих дітей 1:1000000. Неврологічні прояви починаються через значний інкубаційний період – в середньому від 4 років у імунізованих дітей до 7-8 років серед дітей, що хворіли на кір. В клініці характерно поступовий початок з психотичної стадії (розлади особистості, астения, розлади сну, агресія, егоїзм, порушенням вищих функцій: аграфія, апраксія). Далі розвиваються судоми, екстрапірамідні-пірамідні парези, атаксія лобна, деменція. Декортикаційна та децеребраційна ригідність розвивається через 6міс-1рік. Термінально розвивається порушення свідомості до тяжкої коми, злоякісної гіпертермії, трофічних порушень, кахексії та неминучої смерті. Дане захворювання на жаль не має етіопатогенетичного лікування..

В діагностиці використовують простий метод – визначення Ig G, Ig M до кору в лікворі та сироватці, при цьому титри будуть підвищеними в десятки разів (30 та вище). Інша діагностика не є специфічною, хоча на МРТ головного мозку знаходять вогнища симетричні в білій речовині.

Мета: представити випадок складної діагностики ПСПЕ у дитини 13 років.

Матеріали та методи:

Хлопчик А, 13 років, поступив у відділення неврології НДСЛ «Охматдит», яке є клінічною базою кафедри дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації НМАПО імені П.Л. Шупика з діагнозом Епілепсія зі скаргами на дуже часті міоклонічні судоми, що спостерігалися кожні 5 секунд безперестанно. Діагноз був виставлений в двох обласних дитячих лікарнях України. Дитина захворіла поступово за 2 місяці до госпіталізації в наше відділення. Спочатку відмітили зміни поведінки, на які ніхто з лікарів не звернув увагу. Після появи атонічних та міоклонічних нападів була виставлена Епілепсія та призначене протиепілептичне лікування. Але хвороба прогресувала. При госпіталізації у дитини-афазія, часткова агнозія, виражена атаксія, м'язова дистонія та спастичний тетрапарез і патогномонічно-міоклонії, які зникали тільки уві сні. Міоклонії були не епілептичними, це були гіперкінези, що підтверджено на ЕЕГ. З анамнезу з'ясувалося що дитина була вакцинована проти кору, але 3 роки назад мала тісний та тривалий контакт з сестрою, яка хворіла на кір. Імуноглобуліни G в сироватці були збільшені в 40 разів вище норми. Тільки третє дослідження МРТ головного мозку через 4 місяці від дебюту показало вогнища де мієлінізації в білій речовині. Діагноз був виставлений протягом тижня. Призначений Інозін пранобекс в дозі 100мг/кг протягом 2 місяців ефекту не дав. Стан дитини прогресивно погіршувався до коматозного стану та ШВЛ через трахеостому. Дитина потребувала паліативної допомоги.

Висновки: необхідно пам'ятати що в Україні періодично бувають підвищення захворюваності на кір, після якої через деякий час 3-5 років можуть спостерігатися випадки підгострого лейко-паненцефаліту. Перші скарги на зміни поведінки дитини та судоми потребують детального збору анамнестичних даних щодо контакту з вірусом кору та визначення Ig G, Ig M до кору в сироватці та лікворі. Незважаючи на те, що у світі

немає етіопатогенетичного доказового лікування, лікар-педіатр, дитячий інфекціоніст та дитячий невролог повинні вчасно виставити вірний діагноз.