

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Landtblom AM, Fazio P, Fredrikson S, Granieri E. The first case history of multiple sclerosis: Augustus d'Esté (1794–1848). *Neurol Sci.* 2010;31(1):29–33. <https://doi.org/10.1007/s10072-009-0161-4>
2. Murray TJ. The history of multiple sclerosis: the changing frame of the disease over the centuries. *J Neurol Sci.* 2009;277(suppl 1):3–8. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(09\)70003-6](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(09)70003-6)
3. Jarius S, Wildemann B. The history of neuromyelitis optica. *J Neuroinflammation.* 2013;10:8. <https://doi.org/10.1186/1742-2094-10-8>
4. Beatty C, Bowler R, Farooq O. Long-term neurocognitive, psychosocial and magnetic resonance imaging outcomes in pediatric-onset acute disseminated encephalomyelitis. *Pediatr Neurol.* 2016;57:64–73.

* * *

СИНДРОМ CLIPPERS: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

М.А. Барабанова, Е.И. Зяблова, Е.В. Кривомлина, Е.Н. Головко

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского», Краснодар, Россия

Ключевые слова: CLIPPERS, магнитно-резонансная томография, демиелинизация, лимфоцитарная инфильтрация, варолиев мост, глюкокортикостероиды.

SYNDROME CLIPPERS: CASE REPORT

M.A. Barabanova, E.I. Zyblova, E.V. Krivomlina, E.N. Golovko

Scientific Research Institute — Ochapovskiy Regional Clinical Hospita, Krasnodar, Russia

Keywords: CLIPPERS, MRI, demyelination, lymphocytic inflammation, pons, glucocorticosteroids.

Введение. Синдром CLIPPERS (*англ.*: Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement Responsive to Steroids) — хроническое лимфоцитарное воспаление с преимущественным поражением ствола головного мозга и мозжечка, периваскулярным накоплением контрастного вещества в варолиевом мосту, отвечающее на терапию глюкокортикостероидными препаратами (ГКС). К настоящему моменту в мире описано более 50 случаев CLIPPERS. **Материал и методы.** Этиология и патогенез CLIPPERS мало изучены. Данный синдром встречается в возрасте от 13 до 86 лет, среди обоих полов. Для дебюта наиболее характерны атаксия и диплопия, реже — другие неврологические и кожные проявления. Для МРТ-картины синдрома характерны очаги, накапливающие контрастное вещество, без масс-эффекта, преимущественно расположенные в варолиевом мосту и мозжечке, в литературе описанные как «соль с перцем». В силу сложности диагностики данного заболевания его необходимо дифференцировать с первичными инфекциями, демиелинизирующими заболеваниями, нейросаркоидозом, васкулитами, онкологическими и паранеопластическими заболеваниями ЦНС. Терапия синдрома сводится к хроническому применению ГКС. При попытке отмены или снижения дозы ГКС наблюдается ухудшение состояния пациента и возможность хронизации расстройств. **Результаты.** Пациентка М., 25 лет, поступила в сентябре 2018 г. с жалобами на нарушения речи, ходьбы, неловкость в руках и ногах, двоение в глазах. Со слов больной, заболела в июне, когда впервые появилось двоение. Через несколько дней отметила затруднение ходьбы

в темное время суток. В августе уже не смогла самостоятельно выходить из дома, в конце месяца не передвигалась совсем. Из анамнеза жизни: частые психотравмирующие ситуации, травма головы в мае 2018 г., снижение веса за 1 год на 55 кг после соблюдения диеты. При поступлении соматический статус без особенностей. Неврологический статус: в сознании, ориентирована, грубый крупноразмашистый горизонтальный нистагм, дизартрия, сила достаточная, рефлексы с рук и ног оживлены, патологические кистевые и стопные знаки с двух сторон, чувствительность в норме, грубая динамическая атаксия с обеих сторон. Анализы крови, мочи, ЦСЖ без особенностей. На МРТ множественные очаги повышенного МР-сигнала на T2, T2-Flair и частично DWI, накапливающие контрастный препарат (картина «соли с перцем»). На фоне пульс-терапии Солу-медролом (5 г) наблюдалось клиническое и МРТ улучшение. На основании характерного дебюта заболевания, нейровизуализационной картины, хорошего ответа на терапию ГКС был выставлен диагноз: аутоиммунный стволовой энцефалит (CLIPPERS). С положительной МРТ-динамикой и улучшением клинической симптоматики пациентка выписана с назначением преднизолона внутрь 5 мг/сут на длительный прием. **Заключение.** Как и авторы известных нам публикаций о проблеме CLIPPERS, мы придерживаемся мнения о необходимости повышения осведомленности практикующих неврологов и радиологов о данном заболевании. Очень важно разрабатывать более точные маркеры, диагностические критерии, эффективные подходы терапии, позволяющие выявлять данный синдром и назначать лечение в как можно более ранние сроки.

* * *

РЕЗУЛЬТАТЫ 10-ЛЕТНЕГО ОПЫТА РАБОТЫ РЕГИОНАЛЬНОГО ЦЕНТРА РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

К.З. Бахтиярова, Т.Р. Галиуллин, О.В. Лютов

ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа, Россия

Ключевые слова: рассеянный склероз, Центр рассеянного склероза, Республика Башкортостан.

THE RESULTS OF THE 10-YEAR EXPERIENCE OF A REGIONAL CENTER OF MULTIPLE SCLEROSIS

K.Z. Bakhtiarova, T.R. Galiullin, O.V. Lyutov

Bashkir State Medical University, Ufa, Russia

Keywords: multiple sclerosis, center of multiple sclerosis, Republic of Bashkortostan.

Введение. Для улучшения диагностики и лечения рассеянного склероза (РС) на базе Республиканской клинической больницы им. Г.Г. Куватова (Уфа) по приказу министра здравоохранения Республики Башкортостан, в апреле 2008 г. был открыт Республиканский центр РС (РЦРС), определена маршрутизация пациентов из городов и районов. До этого в течение 60 лет (с 1948 г.) специализированный прием больных РС обеспечивался сотрудниками кафедры неврологии медицинского института. **Материал и методы.** Создан республиканский регистр больных РС, включающий 1990 пациентов. Все больные из городов и районов РБ, включенные в регистр в разные периоды, были обследованы амбулаторно или стационарно в РКБ, диагноз выставлялся согласно международным критериям РС. В центре предусмотрен амбула-

торный прием пациентов с РС и подозрением на демиелинизирующие заболевания в поликлинике и госпитализация в неврологическое отделение по показаниям. Проанализированы эпидемиологические показатели РС в динамике за 10 лет. **Результаты.** На 01.01.08 в РБ были зарегистрированы 1120 больных, усредненный показатель распространенности составил 31,3 на 100 000 населения, что соответствует зоне среднего риска развития РС. На протяжении 10 лет всегда значимо выше была распространенность у женщин, а также в городах, особенно с развитой промышленностью. Заболеваемость 1 на 100 000 населения, через 10 лет 3 на 100 000. В 2018 г. распространенность РС 47,9 на 100 000. Повышение показателя связано, возможно, как с улучшением диагностики, увеличением количества аппаратов МРТ, улучшением знаний врачей о РС, так и с истинным увеличением заболеваемости. За 7 лет (2010—2016 гг.) показатель первичной инвалидности от РС снизился в 1,7 раза, преобладают инвалиды 3-й группы. РС зарегистрирован во многих этнических группах, населяющих РБ, однако представлен в них неравномерно. Распространенность РС у татар почти в 1,5 раза больше, чем у русских ($p < 0,05$), и в 3 раза больше, чем у башкир ($p < 0,05$). Совместно с Институтом биохимии и генетики УНЦ РАН в 2000 г. начаты исследования молекулярно-генетических основ РС в этнических группах РБ, впервые в РБ создана коллекция ДНК больных РС. Принятие федеральной программы «7 нозологий» в 2007 г. вызвало необходимость ведения республиканского сегмента Федерального регистра РС, определения потребности в препаратах, изменяющих течение РС, постоянного мониторинга состояния больных. В 2019 г. около 900 больных получают ПИТРС, что составляет примерно 40% от общего количества пациентов. **Заключение.** Работа сотрудников РЦРС позволила провести оценку эпидемиологических характеристик РС с учетом этнических особенностей формирования популяций на территории РБ, свидетельствующую о значимости как генетических, так и внешних факторов в развитии предрасположенности к РС. С помощью регистра получены достоверные данные об основных параметрах РС, способствующих планированию на научной основе объемов медико-социальной помощи больным РС в регионе.

ВЕРИФИКАЦИЯ НОЗОЛОГИЧЕСКИХ ФОРМ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ В ПОПУЛЯЦИИ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

Ю.В. Белецкая, М.А. Балахмедова,
Ю.В. Меткечева

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва, Россия

Ключевые слова: демиелинизирующие заболевания, дети, диагностика.

VERIFICATION OF NOSOLOGICAL FORMS OF DEMYELINATING DISEASES IN CHILDREN IN THE POPULATION OF THE MOSCOW REGION

Yu.V. Beletskaya, M.A. Balakhmedova, Yu.V. Metkechekova

Vladimirskiy Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russia

Keywords: demyelinating diseases, children, diagnosis.

Введение. За 2016—2018 гг. увеличилась частота постановки диагнозов из группы демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы (ДЗ ЦНС). Это можно связать с большей информированностью врачей первичного звена о клинических проявлениях данных заболеваний и назначением дальнейшего дообследования, а также улучшением качества и доступности лабораторно-инструментальных методов диагностики. **Материал и методы.** Проведено ретроспективно-проспективное исследование данных историй болезни 67 пациентов детского возраста с подозрением на ДЗ ЦНС в популяции Московской области. Пациенты прошли комплексное лабораторно-инструментальное и клинично-неврологическое обследование. **Результаты.** Из наблюдаемых 67 детей ДЗ ЦНС подтвердилось у 56 пациентов. У остальных 11 пациентов были выставлены диагнозы «резидуально-органическое поражение центральной нервной системы» — у 9 (81,82%) детей, «ретробульбарный неврит инфекционного генеза» — у 2 (18,18%). Проводились динамический контроль МРТ, анализ ЦСЖ и сыворотки крови на олигоклональные антитела, анализ сыворотки крови на антитела к аквапорину-4 и anti-MOG [1]. Диагноз «рассеянный склероз» был установлен у 45 (80,36%) детей, «расстройство из спектра оптикомиелита. Болезнь Девика» — у 2 (3,57%), «ретробульбарный неврит» — у 3 (5,36%), «клинически изолированный синдром» — у 3 (5,36%), «радиологически изолированный синдром» — у 2 (3,57%), «синдром anti-MOG» — у 1 (1,78%). Люмбальная пункция была проведена у 18 детей. По результатам анализов, тип синтеза 1 обнаружен у 3 (16,67%) детей, тип синтеза 2 — у 12 (66,66%), тип синтеза 3 — у 3 (16,67%). По результатам клинического анализа ЦСЖ, плеоцитоз наблюдался у 13 (72,22%) детей с преобладанием лимфоцитов. Анализ сыворотки крови на антитела к аквапорину-4 проводился у 7 пациентов, при этом результат оказался положительным у 2 (28,57%) из них [2]. Одному из пациентов был выполнен анализ сыворотки крови на anti-MOG, который оказался положительным [3]. **Заключение.** В связи с различием тактики ведения пациентов при разных ДЗ ЦНС необходима наиболее ранняя и точная постановка верного диагноза, которая возможна при проведении вышеуказанных лабораторно-инструментальных методов исследования. К сожалению, низкая информированность населения о процедуре люмбальной пункции и ее необходимости для диагностического поиска и верификации диагноза приводит к частым отказам от этого метода исследования.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Thompson AJ, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol.* 2018;17:162-173. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(17\)30470-2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(17)30470-2)
2. Tan CT, Mao Z, Qiu W, Hu X, Wingerchuk DM, Weinshenker BG. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology.* 2016;86(5):491-492. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002366>
3. Jarius S, Ruprecht K, Kleiter I, Borisov N, Asgari N, Pitarokoil K, Pache F, Stich O, Beume LA, Hümmert MW, Ringelstein M, Trebst C, Winkelmann A, Schwarz A, Buttman M, Zimmermann H, Kuchling J, Franciotta D, Capobianco M, Siebert E, Lukas C, Korporal-Kuhnke M, Haas J, Fechner K, Brandt AU, Schanda K, Aktas O, Paul F, Reindl M, Wildemann B; in cooperation with the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). MOG-IgG in NMO and related disorders: a multicenter study of 50 patients. Part 2: Epidemiology, clinical presentation, radiological and laboratory features, treatment responses, and long-term outcome. *J Neuroinflammation.* 2016;13(1):280-288.
