

Рассеянный склероз у детей

Л.М.Высоцкая, О.И.Маслова, В.М.Студеникин, О.В.Быкова, В.И.Шелковский

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

В лекции представлены современные данные (собственные и литературные) о рассеянном склерозе (РС) у детей, включая распространенность заболевания, вопросы классификации, этиологии и патогенеза. Подробно описаны варианты клинических проявлений при РС, принципы диагностики и дифференциальной диагностики заболевания. Широко представлены различные аспекты терапии РС: патогенетической и симптоматической, при неуклонном прогрессировании и во время ремиссии и стабилизации заболевания. Уделено внимание прогнозу, инвалидизации и социальной жизни при рассеянном склерозе у пациентов педиатрического возраста.

Ключевые слова: рассеянный склероз, демиелинизирующие заболевания, бета-интерферон

Multiple sclerosis in children

L.M.Vysotskaya, O.I.Maslova, V.M.Studenikin, O.V.Bykova, V.I.Shelkovskiy

Scientific Centre for Children's Health, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

The lecture deals with the present-day data (author-obtained and literature-derived) concerning multiple sclerosis (MS) in children, including the incidence of the disease, problems related to the classification, aetiology, and pathogenesis. The authors present a detailed description of different variants of clinical manifestations in MS, principles of diagnosis and differential diagnosis of the disease, widely presenting various aspects of MS therapy: pathogenetic and symptomatic, in steady progression and during remission and stabilization of the disease. Special attention is paid to the prognosis, invalidization and social life in the paediatric-age patients with multiple sclerosis.

Key words: multiple sclerosis, demyelinating diseases, beta-interferon

В 1830 году Ж.Кривелье (Cruveilhier) впервые описал так называемый «пятнистый» или «островковый» склероз, который сегодня называют множественным или рассеянным склерозом (РС), а через 25 лет Ж.-М. Шарко (Charcot) дал клиническое описание картины болезни и выделил ее в отдельную нозологическую форму. По прошествии полутора столетий приходится отметить, что в последнее время демиелинизирующие заболевания (и в том числе, рассеянный склероз) нередко стали встречаться у детей, а в последнее десятилетие его частота повышается [1, 2]. От 2 до 10% от общего числа дебютов РС у взрослых приходится на детский возраст. И хотя сравнительно небольшое число случаев зарегистрированного рассеянного склероза приходится на контингент детей в возрасте моложе 10 лет, можно сказать совершенно определенно – рассеянный склероз «помолодел». Некоторые авторы сообщают о РС, развившемся у детей до 3 лет и даже в грудном возрасте. В последнее десятилетие отмечено повышение частоты демиелинизирующих заболеваний у детей [1, 2].

Считается, что распространенность РС увеличивается по мере удаления от экватора, и в Европейской части России он встречается с частотой от 44 до 61 случая на 100 тысяч населения [1]. В индустриальных странах Северного полушария распространенность РС составляет 60 на 100 тысяч населения (а частота новых случаев 3 : 100 тысяч в год) [3].

Необходимо отметить принципиальные различия между демиелинизирующими заболеваниями (рассеянный склероз, рассеянный энцефаломиелит, лейкоэнцефалиты и т.д.) и миелопатиями (дисмиелопатиями), к числу которых относятся, например, лейкодистрофии, липидозы и т.д. Если при демиелинизирующих заболеваниях происходит поражение мозга при наличии изначально нормального миелина, то при дисмиелопатиях имеется врожденный дефект ферментов, участвующих в синтезе миелина и метаболизме липидов [2]. Из классификации миелопатий и демиелинизирующих заболеваний по А.П.Хохлову и Ю.Н.Савченко (1990) следует, что РС является преимущественно центральным демиелинизирующим заболеванием [1].

Определение

Под термином «рассеянный склероз» (болезнь Шарко-Вьюльпиана) в настоящее время понимают демиелинизирующее заболевание, при котором появление склерозирующих бляшек в головном и спинном мозге происходит преимущественно в молодом или детском возрасте и в дальнейшем характеризуется экзacerbациями и ремиссиями. Образующиеся бляшки вызывают параличи и/или парезы различной степени выраженности, а также тремор, нистагм и нарушения речи (при этом симптомы могут варьировать и зависеть от области поражения). Рассеянным склерозом чаще страдают девочки.

Этиология и патогенез

Выделяются 2 большие группы этиологических факторов:

- 1) наследственные (генетически обусловленные);
- 2) внешние (включая инфекционные агенты) [1, 3].

Для корреспонденции:

Маслова Ольга Ивановна, доктор медицинских наук, профессор, засл. деятель науки РФ, руководитель отделения психоневрологии Научного центра здоровья детей РАМН

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, 2/62

Телефон: (095) 134-0409

Статья поступила 02.04.2003 г., принята к печати 20.06.2004 г.

Некоторые основные положения о роли наследственных факторов подтверждаются данными многолетних исследований о генетической предрасположенности к РС, которая, во-первых, определяется набором генов, как связанных, так и не связанных с иммунным ответом, в зависимости от этнического своеобразие. Иными словами, РС является мультигенным заболеванием с вовлечением локусов, имеющих разное значение в разных этнических группах. Во-вторых, проявления генетической предрасположенности к РС нередко связаны с внешними факторами. В-третьих, у большинства европейских народов РС наиболее часто ассоциируется с гаплотипом DR2 системы HLA II-го типа. В-четвертых, среди других локусов наиболее вероятно участие генов Т-клеточного рецептора, цитокина фактора некроза опухолей и вариабельных участков иммуноглобулинов. В-пятых, генетические факторы могут обуславливать своеобразие клинических форм РС, при этом возможно одновременное присутствие различных генов, влияющих на особенности патогенеза, течения и прогноз процесса демиелинизации [1].

Среди внешних факторов имеет значение частота перенесенных ребенком (или подростком) инфекций, наличие контактов с домашними животными или с токсическими веществами, особенности питания и построения пищевого рациона, экологическая обстановка в месте проживания пациента и т.д. Некоторые инфекционные факторы могут являться «триггерами»: вирусы (кори, ретровирусы, Эпштейн–Барра, вирус Canine Distemper и т.д.), микоплазмы, стафилококки, стрептококки, бледная спирохета, грибки и другие патогены [1, 4, 5]. Результаты как микробиологических, так и эпидемиологических исследований позволяют с большой долей вероятности предположить, что РС является последствием перенесенной в детстве инфекционной вирусной болезни [6]. К особенностям питания, предрасполагающим к развитию РС, относится интенсивное мясоедение при котором происходит повышенное потребление животных жиров, являющихся источником насыщенных жирных кислот, а также животного белка. Определенное значение имеет алиментарный дефицит по ряду витаминов (витамин D, B₁₂ и т.д.). Среди значимых экзогенных интоксикаций (включая острые и хронические, но без манифестных клинических проявлений) выделяют отравления окисью углерода (СО), а также такими микроэлементами как мышьяк, свинец, цинк и марганец. Кроме того, могут иметь значение травмы головы и психоземональные стрессы [1, 3, 5].

Теория «медленного вируса», согласно которой рассеянный склероз развивается и прогрессирует под воздействием неизвестного вируса (или вирусов) на сегодня утратила свою актуальность, поскольку изменения, происходящие в мозге при медленных инфекциях нервной системы, значительно отличаются от таковых при РС [6].

В патогенезе РС значимая роль принадлежит нейроаллергической реакции «антиген–антитело» в сочетании с деструкцией нервных и глиальных клеток, а также с нарушениями их нормального метаболизма. В белом веществе мозга формируются множественные очаги повреждения округлой формы, так называемые «бляшки», характерного серовато-желтого цвета, напоминающие желатин. В пределах этих бляшек, располагающихся обычно вокруг мелких сосудов, определяется деструкция миелина с относительной сохранностью аксонов. Патогенез этого феномена не вполне ясен, хотя существует несколько теорий, на практике представляющих собой следующие положения:

- 1) врожденное или приобретенное (в результате хронических воздействий) нарушение развития миелиновых оболочек нервов, объясняющее их повышенную ранимость;
- 2) повреждение миелиновых оболочек в результате нарушения кровоснабжения и образование сгустков крови в мелких венах центральной нервной системы;
- 3) воспаление миелиновых оболочек [6].

Классификация рассеянного склероза

Существуют следующие формы РС у детей:

- 1) церебральная;
- 2) цереброспинальная;
- 3) мозжечковая;
- 4) глазная;
- 5) спинномозговая;
- 6) смешанная.

Следует отметить, что перечисленные формы имеют клиническое значение лишь на ранних стадиях болезни [7]. По характеру манифестации выделяют несколько вариантов РС:

- 1) монофокальный транзиторный;
- 2) полифокальный транзиторный;
- 3) полифокальный стабильный (или прогрессивный).

Эти варианты устанавливаются по данным компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) [3]. Прогрессирование РС бывает первичным, вторичным и ремиттирующим.

Клинические проявления

Джон Куртцке предложил «шкалу FS» (от англ. «functional systems») для клинической оценки функционального состояния проводящих систем при РС, в которую включены основные типичные симптомы заболевания [8]. Это:

- 1) поражения пирамидного пути (гемипарезы, паразпарезы, монопарезы с различной степенью снижения силы в конечностях, повышение сухожильных и надкостничных рефлексов, снижение кожных брюшных рефлексов, центральные параличи с различными изменениями мышечного тонуса – спастическими, гипотоническими или дистоническими);
- 2) симптомы вовлечения мозжечка и его связей (нарушения походки и равновесия вплоть до невозможности самостоятельно ходить, статическая и динамическая атаксия, дисметрия, гиперметрия, асинергия, интенционное дрожание, неточное выполнение координаторных проб, скандированная речь, мегалография, генерализованное дрожание по типу тяжелого гиперкинеза);
- 3) чрезвычайно вариабельные симптомы поражения черепных нервов;
- 4) нарушения глубокой и поверхностной чувствительности (асимметрия вибрационной и нечеткие/мозаичные расстройства болевой чувствительности без конкретной локализации, определяемые на ранних стадиях заболевания), наличие дизестезий в дистальных отделах конечностей с последующим их распространением, значительные нарушения мышечно-суставного чувства (при длительности заболевания более 5 лет), нарушения температурной чувствительности и (реже) болевой синдром;

5) нарушения функций тазовых органов (расстройства мочеиспускания, дефекации, а в пубертатном возрасте – и половых функций);

6) нарушения зрения (одностороннее или двухстороннее снижение его остроты и изменения полей зрения вследствие ретробульбарных нейропатий, различной выраженности изменения на глазном дне);

7) нейропсихологические симптомы (снижение интеллекта и разнообразные нарушения поведения) [1, 8, 9].

Сравнительно редкими клиническими проявлениями РС являются:

1) симптомы поражения периферической нервной системы (полинейропатический синдром, мышечная атрофия и т.д.);

2) выраженные нейропсихологические расстройства (выраженная деменция, афазия, острые психозы и др.);

3) острая трансверзивная миелопатия (с развитием полного или неполного одностороннего/двухстороннего синдрома Бранун–Секара);

4) отчетливый афферентный парез в верхней или нижней конечности (появление парестезий и ощущения «неловкости» в руке или ноге, связанных с наличием очага демиелинизации в задних канатиках спинного мозга и поражением путей глубокой чувствительности);

5) вегетативные нарушения (многообразные вестибуло-кохлеарные и симпатико-адреналовые пароксизмы, а также обратимые нарушения функций внутренних органов и т.д.);

6) болевой синдром (тригеминальная невралгия, пароксизмальные изменения мышечного тонуса; боли, связанные с сопутствующими заболеваниями и др.);

7) пароксизмальные состояния и эпилептические припадки [1, 8].

Диагностика

Клиническая диагностика основывается на двух основных особенностях заболевания: волнообразном течении (чередовании обострений и ремиссий при ремиттирующей форме РС, колебании скорости прогрессирования при прогрессирующей форме) и многоочаговости поражения белого вещества ЦНС [3].

Несмотря на то, что у больных с рассеянным склерозом могут обнаруживаться патологические изменения при проведении очень многих лабораторных исследований (например, общий и биохимический анализ крови и ликвора, ЭЭГ, фундоскопия, компьютерная томография и т.д.), следует признать, что достоверных патогномоничных лабораторных или инструментальных признаков РС пока не существует, то есть ни один из этих методов не позволяет с полной достоверностью подтвердить диагноз РС [1, 3–5, 7]. Поэтому (в соответствии с критериями Позера) наибольшую ценность имеют три группы диагностических критериев:

- 1) иммунологическое исследование ликвора;
- 2) нейровизуализация с использованием КТ и МРТ;
- 3) регистрация вызванных потенциалов (ВП) мозга [1].

Именно сумма результатов перечисленных методов исследования позволяет объективизировать диагноз рассеянного склероза.

Иммунологические исследования крови и ликвора. Характерно повышение содержания в ликворе и периферической крови содержания В-клеток и Т-клеток с дифференцированным мар-

кером CD4 с одновременным снижением числа CD8 Т-лимфоцитов. Более информативным считается исследование показателей гуморального иммунитета в ликворе, а именно повышение содержания IgG (обычно 3-кратное его увеличение). Этот феномен принято расценивать как отражение неспецифической стимуляции гуморального иммунитета при РС. Однако, при этом важно убедиться, что имеет место синтез Ig в мозге, а не проникновение его из крови, как это бывает при многих заболеваниях ЦНС вследствие повышения проницаемости гематоэнцефалического барьера (ГЭБ). Поэтому всегда рекомендуется оценивать степень повреждения ГЭБ по соотношению уровней альбумина в крови и ликворе, так как альбумин ликвора имеет сывороточное происхождение. Это соотношение у пациентов до 15-летнего возраста составляет около 0,0055 на 10 мл. Формула Туртелотта позволяет вычислить индекс IgG (соотношение между IgG в ликворе и сыворотке делят на такое же соотношение в аналогичных физиологических жидкостях). До 80% пациентов с клинически достоверным РС имеют индекс выше 0,7.

Следующий ценный метод иммунофенотипирования РС заключается в исследовании легких лямбда-цепей иммуноглобулинов. Хотя происхождение легких цепей и их функциональная значимость на сегодняшний день не являются выясненными (тем не менее, их содержание повышается у 80–90% больных) [1, 5].

Офтальмологическое обследование. При демиелинизирующих заболеваниях отмечаются частичная или полная атрофия дисков зрительных нервов, волнообразное или постоянное снижение остроты зрения. Наиболее частым острым дебютом РС у детей считается оптический неврит с потерей зрения [2, 3, 6].

Методы нейровизуализации. При помощи компьютерной томографии можно выявлять очаги низкой плотности на фоне контрастного усиления у 50–66% пациентов. МРТ с высокой разрешающей способностью, позволяющая получать изображение в любой плоскости, представляет собой более чувствительный метод (выявляет нарушения у 70–90% пациентов). Поэтому именно МРТ наиболее перспективна для топической диагностики, так как позволяет выявить так называемую «многоочаговость» поражения мозга. Известно, что нормальное вещество мозга имеет светлый сигнал на T1- и темный сигнал на T2-взвешенных изображениях. Очаги демиелинизации выявляются как участки пониженной плотности на T1- и повышенной – на T2-взвешенных изображениях. Для диагностической оценки множественных очагов на МРТ пользуются критериями Фазекас: не менее трех областей с повышенной интенсивностью сигнала (2 из которых находятся в перивентрикулярном пространстве) и диаметром очагов, превышающим 5 мм.

Вызванные потенциалы (ВП) мозга. Исследуют соматосенсорные, слуховые и зрительные ВП (регистрация биоэлектрической активности мозга в ответ на определенную стимуляцию). ВП характеризуют замедление проведения импульса по определенным системам и подтверждают наличие локальной диссеминации очагов. Наиболее информативной считается комбинация 3-х видов ВП, при которой РС подтверждается у 70–80% пациентов [1].

При проведении теста контрастной чувствительности (исследование зрительных ВП) изменения обнаруживают у 80% пациентов с достоверным и у 50% – с вероятным рассеянным склерозом (примерно в 50% случаев выявляется бессимптом-

ное поражение). Изменения слуховых ВП ствола обнаруживаются у 50% пациентов с достоверным и у 20% – с вероятным РС (у 30% выявляется бессимптомное поражение слуховых путей). Изменения соматосенсорных ВП обычно выявляются примерно у 70% больных как с достоверным, так и с вероятным рассеянным склерозом (бессимптомное поражение соматосенсорных путей наличествует в 50% случаев) [3].

Тест «горячей ванны». По мнению некоторых авторов, является спорной диагностической процедурой [1, 3]. Тем не менее, ожидаемым является транзиторное нестойкое ухудшение состояния больных РС (применительно ко всем клиническим проявлениям, в особенности к двигательным, координаторным и зрительным расстройствам) после принятия горячей ванны [1]. Считается также, что в ряде случаев подобный эффект может наблюдаться при более ограниченном температурном воздействии (например, после выпивания стакана горячего чая).

Необходимость использования большой группы параклинических исследований для верификации диагноза РС обусловлена отсутствием достоверной информации об этиопатогенезе болезни (из-за сходства клинических проявлений де- и демиелинизирующих заболеваний), в связи с различным прогнозом и подходами к лечению каждого из них [2].

Основным критерием клинически «достоверного» РС является диссеминация «в пространстве и времени», то есть выявление признаков не менее двух отдельно локализованных очагов в ЦНС, возникновение которых разделено во времени периодом не менее 1 месяца (эти очаги должны возникнуть не одновременно). С 2001 г. во всем мире при установлении диагноза РС используются критерии McDonald W.I. с соавторами (2001) [10]. Их применение предусматривает 5 следующих клинических ситуаций:

- 1) две и более атаки, объективные данные о наличии двух и более очагов (дополнительных данных при этом не требуется);
- 2) две и более атаки, наличие объективных данных о наличии одного очага (при этом необходимы следующие дополнительные данные: доказанное с помощью МРТ распространение в пространстве и времени или 2 и более очага на МРТ и характерные изменения в ликворе или ожидание следующей атаки, указывающей на новое место поражения);
- 3) одна атака, объективные данные о наличии двух и более очагов (необходимы дополнительные данные: распространение очагов во времени по данным МРТ или вторая клиническая атака);
- 4) одна атака, клинические данные о наличии одного очага, то есть моносимптомное начало; клинически изолированный синдром (необходимы дополнительные данные: распространение в пространстве по данным МРТ или два и более очагов по данным МРТ и характерные изменения в ликворе и распространение очагов во времени по данным МРТ или вторичная атака);
- 5) постепенное прогрессирование неврологической симптоматики, схожее с РС (необходимы дополнительные данные: характерные изменения в ликворе и распространение очагов в пространстве, доказанное наличием а) 9-ти и более T2 очагов в головном мозге, или б) 2-х и более очагов в спинном мозге, или в) 4–8-и очагов в головном мозге и 1 очага в спинном мозге по данным МРТ, а также распространение очагов во времени по данным МРТ или продолжающееся прогрессирование не менее 1 года) [10].

Дифференциальная диагностика. Рассеянный склероз необходимо, в первую очередь, дифференцировать от других заболеваний, при которых поражается белое вещество головного и/или спинного мозга и отмечаются сходные с РС клинические проявления и изменения на МРТ. Эти патологические состояния многочисленны и разнообразны:

- 1) новообразования (опухоли), особенно лимфомы и глиомы полушарий, ствола и спинного мозга;
- 2) аномалии и пороки развития (синдром Арнольда–Киари, платибазия и т.д.);
- 3) сдавление спинного мозга при остеохондрозе, грыже межпозвоночного диска, эпидуральной опухоли и т.п.);
- 4) дегенеративные заболевания (атаксия Фридрейха, болезнь мотонейронов);
- 5) коллагенозы (узелковый полиартериит, изолированный ангиит ЦНС, системная красная волчанка);
- 6) болезнь Бехчета;
- 7) миелопатия, вызванная человеческим Т-клеточным лимфотропным вирусом I типа;
- 8) нейросаркоидоз;
- 9) постинфекционный и поствакцинальный энцефаломиелит;
- 10) ВИЧ-энцефалопатия;
- 11) гиповитаминоз В₁₂ (фуникулярный миелоз);
- 12) аденолейкодистрофия [1, 3, 5, 8, 11].

Лечение

Лечение в периоде экзacerbации или ремиссии рассеянного склероза имеет существенные различия. Поскольку этиология заболевания не ясна, этиотропной терапии РС не существует. Поэтому все лечебные мероприятия можно условно разделить на:

- патогенетические (предупреждение деструкции мозговой ткани активированными клетками иммунной системы и токсическими веществами);
- симптоматические (поддержание и корригирующие поврежденные функции нервной системы, а также компенсирующие уже имеющиеся нарушения) [1, 12].

Патогенетическая терапия. При лечении обострений РС используют иммуносупрессивные, иммуномодулирующие и противовоспалительные препараты. Препаратами первого выбора являются кортикостероиды, способствующие ограничению воспалительного процесса и степени деструкции миелина. В менее тяжелых случаях могут применяться препараты АКТГ. Из кортикостероидов наиболее широко применяется метилпреднизолон, реже используют дексаметазон и преднизолон [1, 3, 7]. Назначение синтетических аналогов АКТГ чаще сопровождается побочными реакциями (отеки, артериальная гипотония). При обострении РС возможно проведение плазмафереза, обладающего иммуномодулирующим действием, а также способствующего элиминации из организма веществ, влияющих на проведение нервного импульса. Используют также антиагреганты, антиоксиданты и препараты, укрепляющие сосудистую стенку [1, 5, 6].

Лечение при неуклонном прогрессировании РС. При медленно прогрессирующем заболевании назначение иммуносупрессоров считается нецелесообразным. Использование цитостатиков (азатиоприн, циклофосфамид) в педиатрической практике ограничено в связи с невысокой эффективностью и

токсичностью. Циклоспорин А, напротив, считается эффективным, хотя он нередко оказывает нефротоксическое действие. Возможно применение миелопида (иммунорегулятора костно-мозгового происхождения). В настоящее время склоняются к активному использованию кополимера-1 и бета-интерферона при прогрессирующих формах РС [1, 3].

Лечение во время ремиссии и стабилизации заболевания имеет своей целью профилактику обострений РС и заключается преимущественно в использовании бета-интерферонов, хотя лечебные курсы этих препаратов не приводят к восстановлению функций, нарушенных в результате предшествующих обострений РС. Влияние альфа-интерферона на демиелинизирующий процесс менее выражено, чем бета-интерферонов [1, 3]. Кополимер-1 так же уменьшает количество обострений РС при ремиттирующем течении. И, наконец, сравнительно широко практикуется введение больших доз человеческого внутривенного иммуноглобулина [3, 12].

Симптоматическая терапия. Выбор средств определяется клинической симптоматикой. Для ускорения проведения нервного импульса по демиелинизованному волокну применяются блокаторы кальциевых каналов (пропранолол, верапамил, нефидипин) [1, 3, 5].

С целью снижения патологического мышечного гипертонуса (вследствие поражения центрального нейрона) практикуется индивидуализированное назначение миорелаксантов (толперизол, тизанидин, баклофен). Спастический мышечный тонус также снижают с помощью диазепама и дантролена. Сравнительно новым методом является назначение инъекций ботулотоксина [1].

При нарушении тазовых функций используется магнито-стимуляция, при гиперрефлексии детрузора назначаются антихолинергические препараты (оксibuтина хлорид), а также трициклические антидепрессанты (имипрамин) [1, 3, 5].

При нарушениях координации и интенционном треморе показано назначение витамина В₆, бета-адреноблокаторов в сочетании с трициклическими антидепрессантами, а также изониазида. Однако более эффективным средством считаются антагонисты серотонина (ондансетрон). При выраженном треморе, достигающим до гиперкинезов, показан карбамазепин. В случаях атаксии назначают аминокислоты (глицин), а также пропранолол в сочетании с трициклическими антидепрессантами [1, 3, 7].

Метаболическая и витаминотерапия способствуют регенерации пораженной ткани и поддержанию баланса в процессах иммунорегуляции. С этой целью назначают церебролизин, пирацетам, пиритинол, глицин, Мильгамма, метионин, а также глутаминовую кислоту [1, 3, 5, 6].

Профилактическая вакцинация (активная и пассивная иммунизация) больных РС является спорным вопросом [6]. Тем не менее, дети с демиелинизирующими заболеваниями (включая РС) должны освобождаться от проведения профилактических прививок в связи с наличием текущего дегенеративного процесса в центральной нервной системе [2].

Прогноз

При ремиттирующем течении РС предсказать очередное обострение заболевания бывает практически невозможно. Именно по этой причине бывает затруднен ближайший и дол-

госрочный прогноз болезни. Самым информативным показателем в этом плане считаются особенности течения РС в первые 5 лет болезни, а также эффективность проводимого лечения, требуется достаточно продолжительное наблюдение за пациентом. Следует отметить, что при рассеянном склерозе примерно у 20% пациентов течение болезни доброкачественное, у 20–30% – ремиттирующее и у 50% – прогрессивное [3]. Смертность через 25 лет после начала заболевания составляет 14–26%. Тем не менее, есть данные о том, что к концу XX века средняя продолжительность жизни при РС превышала 40 лет, что несомненно является большим достижением [1, 6].

Если в сравнительно недавнем прошлом детям и подросткам с РС рекомендовалась изоляция и (нередко) соблюдение постельного режима в периоды экзacerbации, то на сегодня тактика существенно изменилась. Рекомендуется сохранение максимальной активности (в соответствии с возрастом) во всех областях жизнедеятельности (при условии отсутствия частых переутомлений), активное участие в жизни общества (в том числе, в домашних делах с обязательными усилиями по сохранению самообслуживания). Медико-социальная реабилитация (нейрореабилитация), начатая на самых ранних этапах заболевания, позволяет существенно улучшить не только его течение, но и отдаленный прогноз, а также обогащает социальную жизнь пациентов детского возраста.

Примерно через 20–25 лет после дебюта РС около 30% пациентов утрачивают способность к самостоятельному передвижению. Поэтому индивидуально для каждого больного решается вопрос об использовании односторонней или двусторонней поддержки при ходьбе, инвалидных колясок и других вспомогательных средств передвижения [1].

Литература

1. Гусев Е.И., Демина Т.Л., Бойко А.Н. Рассеянный склероз. М.: Нефть и газ; 1997; 464.
2. Маслова О.И. проблемы неврологии в педиатрии. Актовая речь на торжественном собрании, посвященном 77-й годовщине со дня основания Института педиатрии РАМН. М.; 1999; 51.
3. Неврология. Под ред. М.Самуэляса. Пер. с англ. М.: Практика; 1997; 640.
4. Перкин Г.Д. Диагностические тесты в неврологии. Пер. с англ. М.: Медицина; 1994; 304.
5. Штульман Д.Р., Левин О.С. Справочник практического врача по неврологии. М.: Советский спорт; 1999; 720.
6. Майда Е. Справочник по рассеянному склерозу для больных и их близких. Пер. с нем. М.: Интерэксперт; 1999; 272.
7. Справочник по неврологии детского возраста. Под ред. Б.В.Лебедева. М.: Медицина; 1995; 278–80.
8. Kurtzke J.F. On the evaluation of disability in multiple sclerosis. Neurology 1961; 11: 7–9.
9. Progressive dementia in infancy and childhood. Chapter 10 in «Pediatric Neurology for the House Officer». H.L.Weiner, D.K.Urien, L.P.Levitt eds. 3d ed. Baltimore-London: Wilkins and Wilkins; 1988; 80–108.
10. McDonald W.I., Compston A., Edan G. et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: Guidelines from the International Panel on the Diagnosis of Multiple Sclerosis. Ann. Neurol. 2001.; 50: 121–127.
11. Психические расстройства и расстройства поведения (F00-F99). Класс V МКБ-10, адаптированный для использования в Российской Федерации. Под ред. Б.А.Казковцева, В.Б.Голланда. М.: Минздрав РФ; 1998; с. 512.
12. Achiron A., Cohen I.R., Lider O., Melamed E. Intravenous immunoglobulin treatment in multiple sclerosis. Israel J Med Sci 1995; 31: 7–9.