

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства
здравоохранения России

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой:
д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

Реферат на тему:
«Рассеянный склероз у детей»

Выполнила:
ординатор 1 года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология
Козлова А.Е.

Красноярск 2022

Оглавление

Введение	3
Этиология и патогенез	4
Классификация	7
Клиническая картина	8
Диагностика	10
Лечение	11
Профилактика и диспансерное наблюдение	13
Исходы и прогноз	14
Литература	15

Введение

Рассеянный склероз у детей — это хроническое аутоиммунное воспалительное заболевание ЦНС, при котором образуются множественные очаги демиелинизации. Патология возникает при комбинации генетических и экзогенных факторов. Симптомы разнообразны и могут включать общемозговые проявления, хроническую усталость, расстройства двигательных и чувствительных функций ЦНС. Диагностика предполагает комплексную оценку анамнеза, симптоматики, данных МРТ, по показаниям исследуются вызванные потенциалы и ликвор. Постановка диагноза в детском возрасте представляет сложности из-за многообразия клинической симптоматики и атипичного течения. Лечение РС состоит из продолжительной иммунотерапии и симптоматической терапии, при обострениях используются кортикостероиды.

Рассеянный склероз (РС) ранее описывался как исключительно взрослое заболевание, однако в 50-60 гг. XX века были выявлены первые больные в педиатрической практике.

В мире зарегистрировано 3 млн. случаев, в Европе – 350 тыс., в США – 450 тыс., в России – 150 тыс. При изучении эпидемиологии рассеянного склероза в Москве было установлено, что дебют заболевания до 16 лет отмечался у 5,66% пациентов.

Самым ранним возрастом дебюта достоверного, патоморфологически подтвержденного РС принято считать 10 мес. – клинический случай, описанный С.Shaw и E.Alvord в 1987г. В Европе на педиатрический рассеянный склероз приходится до 5% всех случаев болезни. Во всех популяциях женщины болеют РС в 1,5-2 раза чаще, чем мужчины. При этом у детей в возрастной группе до 10 лет частота возникновения РС примерно одинакова как у девочек, так и у мальчиков, и лишь в подростковом возрасте она значительно возрастает в женской популяции. Данная закономерность послужила одной из причин, разделения педиатрического РС на две возрастные категории: «детский» РС с дебютом заболевания до 10 лет (до начала пубертатного периода) и «ювенильный» РС с дебютом заболевания от 10 до 15 лет. Отдаленный прогноз прогрессирования заболевания, более благоприятен в группе больных с «детским» РС, в то время как пациенты с «ювенильным» РС, независимо от пола, имеют более «злокачественное» течение РС с частыми обострениями и быстрым формированием стойкого неврологического дефицита.

Распространенность РС значительно зависит от географических зон: она наиболее низка в зоне экватора и увеличивается по мере удаления от него. Самая высокая заболеваемость РС отмечается в Северной Европе, средней части Северной Америки и на юге Австралии. Болеют преимущественно лица европеоидной расы, реже – выходцы из Азии, Африки.

Этиология и патогенез

Несмотря на большое число исследований, посвященных изучению этиопатогенеза рассеянного склероза, причины его развития окончательно неясны. Наиболее обоснованной считается мультифакторная теория, подразумевающая сочетание генетической предрасположенности и внешних факторов (включая инфекционные агенты).

Некоторые основные положения о роли наследственных факторов подтверждаются данными многолетних исследований о генетической предрасположенности к РС, которая определяется набором генов, как связанных, так и не связанных с иммунным ответом (в зависимости от этнического своеобразия). РС является мультигенным заболеванием с вовлечением локусов, имеющих разное значение в различных этнических группах. Генетические факторы могут обуславливать своеобразие клинических форм РС; при этом возможно одновременное присутствие различных генов, влияющих на особенности патогенеза, течения и прогноз процесса демиелинизации. Единственный универсальный локус, слабо связанный с повышенным риском развития РС, был картирован на 6-й хромосоме в области Human Leukocytes Antigens (HLA) класса II главного комплекса гистосовместимости, т.е. подтвердилась хорошо известная ранее, слабая, но наиболее устойчивая ассоциация РС с определенным гаплотипом HLA, как правило, DR2. Наиболее значимой эта ассоциация оказалась при обследовании случаев РС с ранним началом заболевания, то есть в возрасте до 16 лет.

Проявления генетической предрасположенности к РС нередко связаны с внешними факторами. Среди внешних факторов имеет значение частота перенесенных ребенком инфекций, психоэмоциональный стресс, наличие контактов с токсическими веществами (СО, мышьяк, свинец, цинк, марганец и др.), особенности питания (избыточное количество белка и жиров животного происхождения) и алиментарный дефицит по ряду витаминов (витамин D, B12 и т.д.). Накапливается все больше доказательств роли недостаточности витамина D в развитии РС. Витамин D – мощный регуляторный фактор, способный подавлять иммунопатологические реакции организма (чрезмерную активность Т1-хелперов, повреждающих миелиновую оболочку нервов), он является прямым и косвенным регулятором дифференцировки и активации CD4+ Т-клеток. Высокий уровень содержания витамина D в крови снижает риск РС (у лиц европеоидной расы); повышение уровня 25- гидроксивитамина D на каждые 50 нмоль/л уменьшает риск заболевания примерно на 40%). Некоторые инфекционные факторы могут являться «триггерами» РС: вирусы (кори, ретровирусы, Эпштейна-Барр, другие герпесвирусы, парамиксовирусы и т.д.), микоплазмы, стафилококки, стрептококки, бледная спирохета, грибки и другие патогены.

Теория «медленного вируса», согласно которой РС 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 отличается от таковых при РС.

Патогенез РС складывается из трёх основных патологических процессов: воспаление, демиелинизация и нейродегенерация.

Развитию воспалительной реакции в центральной нервной системе ЦНС при РС предшествует активация анергичных Т-клеток на периферии вне ЦНС с последующим проникновением аутореактивных Т-клеток через ГЭБ посредством увеличения экспрессии молекул адгезии. Выход лейкоцитов из сосудистого русла осуществляется через ряд этапов: селектинопосредованная адгезия, диапедез, миграция к очагу воспаления.

В физиологических условиях ГЭБ имеет очень низкую проницаемость для иммунокомпетентных клеток и молекул. Обычно в ЦНС иммунная реактивность регулируется клетками микроглии и астроцитами. Другими веществами, повышающими открытость ЦНС, являются молекулы адгезии, хемокины, цитокины и матриксные металлопротеазы (ММП).

Проведенные в последние годы исследования по детализации различных звеньев патогенеза РС, в частности, показали важную роль матриксных металлопротеаз (ММП) в повышении проницаемости ГЭБ. ММП-7 и ММП-9 продуцируются астроцитами и макроглией под влиянием провоспалительных цитокинов и играют важную роль в повышении проницаемости ГЭБ, миграции аутореактивных Т-клеток в паренхиму центральной нервной системы, механизмах демиелинизации.

Проникшие в нервную систему активированные Т-клетки, вторично активированные макрофаги и клетки микроглии выделяют провоспалительные цитокины: интерферон-гамма, лимфотоксин, фактор некроза опухолей- α , что ведет к развитию ограниченной воспалительной реакции. На этом фоне начинает быстро меняться микроокружение головного мозга за счет резкого возрастания содержания медиаторов воспаления, изменяется проницаемость ГЭБ, в результате открывается доступ вторичного потока моноцитов и других клеток воспаления в ЦНС. Помимо активации клеточного звена, в патогенез РС вовлекается и гуморальное звено иммунитета, повышается активность системы комплемента. В результате каскада иммунологических и биохимических нарушений развивается повреждение миелина и олигодендроцитов.

Raine C.S., Bonetti B., Cannella B. (1998) было показано, что ключевым фактором патогенеза повреждений при РС является гибель нейронов, которая реализуется как запрограммированная гибель клетки (ПГК) (апоптоз) и патологическая клеточная смерть (некроз). В результате происходит повреждение аксонов и нейронов, степень выраженности которого варьирует по интенсивности как в различных очагах поражения у одного пациента, так и при сравнении очагов у разных больных РС. В настоящее время установлено, что в качестве индуцирующих апоптоз факторов выступают провоспалительные цитокины (фактор некроза опухолей- α , гамма-интерферон).

Основные патоморфологические изменения (воспалительные бляшки) развиваются в белом веществе и характеризуются распадом миелиновых оболочек проводниковых систем в различных отделах головного и спинного мозга. Наиболее часто они локализуются в боковых и задних столбах спинного мозга, в области моста, мозжечке и зрительных нервах. Поражаются, главным

образом, эволюционно молодые нервные структуры — пирамидные проводники, задние столбы спинного мозга, неперекрещенные волокна зрительного нерва. Проведенные в последние годы исследования доказали, что патологические изменения при РС также имеют место в сером веществе коры головного мозга, подкорковых образованиях и периферической нервной системе.

Проявлениями активного воспалительного процесса являются клинические обострения РС, а также появление новых очагов и накопление в них контрастного вещества при проведении МРТ головного мозга.

Одновременно с процессом демиелинизации идет и процесс ремиелинизации, что особенно заметно на краях активной бляшки. Ремиелинизация обуславливает наличие клинических ремиссий заболевания. Однако, несмотря на появление процесса ремиелинизации уже на ранних стадиях образования бляшки, восстановление миелиновой оболочки происходит недостаточно эффективно. Чем длительнее течение заболевания, тем менее выражен процесс ремиелинизации, что обуславливает прогрессирование неврологического дефицита.

Помимо развития воспалительных реакций, демиелинизирующего процесса и глиальных нарушений в последние годы большое внимание при РС уделяют и вовлечению в процесс аксонов. Именно аксональное повреждение считают ответственным за развитие необратимого неврологического дефицита и трансформацию ремиттирующего течения с лабильностью симптомов в виде чередования периодов ухудшения и последующего восстановления нарушенных функций во вторично-прогрессирующее с неуклонным нарастанием темпов инвалидизации пациентов.

Классификация

Ранее для систематизации РС использовали деление по локализации поражения на оптическую, цереброспинальную и мозжечковую форму, но в современной неврологии этот подход практически не применяется. Основная классификация болезни основана на типе течения и включает такие формы:

- Ремитирующий рассеянный склероз (РРС). Характеризуется эпизодическими обострениями, между которыми происходит полное или частичное восстановление неврологических функций. Самый распространенный вариант, доля которого составляет 67% от всех зарегистрированных случаев РС у детей.
- Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз (ВПРС). Проявляется постоянной симптоматикой с периодами обострения или без них, постепенным нарастанием тяжести состояния. Формируется у детей, ранее имевших РРС, встречается у 31%.
- Первично-прогрессирующий рассеянный склероз (ППРС). Симптомы непрерывно прогрессируют с момента манифестации, а ремиссии не возникают. ППРС диагностируется у 2% педиатрических больных.
- Прогрессирующе-рецидивирующий рассеянный склероз (ПРРС). Самый редкий вид заболевания в детстве, который проявляется первичным непрерывным усугублением симптоматики с периодическими обострениями.

Основными показателями течения заболевания являются наличие и частота клинически определяемых обострений и темпы нарастания неврологической симптоматики.

Обострение РС (экзацербация) – это появление новой неврологической симптоматики, выявляемой при клиническом обследовании (или усиление имевшихся ранее симптомов), продолжающееся более 24 часов. Интервалы между обострениями составляют не менее 3 месяцев. Обострения РС следует отличать от «псевдообострений», при которых отмечается появление новой клинической симптоматики или усугубление уже имеющейся, которое может развиваться на фоне сопутствующего соматического заболевания, например, при повышении температуры тела и проходит с нормализацией общего состояния. Ремиссия РС – это отсутствие новой неврологической симптоматики.

Клиническая картина

Для клинической картины детского рассеянного склероза характерна вариабельность и атипичность. Примерно у 31% пациентов симптомы появляются резко, так что родители или ребенок могут точно определить время начала болезни. У остальных формируется подострый дебют с минимальными неврологическими симптомами. В 67% случаев у детей наблюдается полисимптомная манифестация рассеянного склероза, у 33% больных в начале возникает только один клинически значимый признак.

Основная жалоба — повышенная утомляемость, которая не связана с внешними причинами (большими нагрузками в школе, занятиями спортом или стрессовыми факторами). Ребенок чувствует себя усталым и разбитым даже после продолжительного отдыха, он теряет интерес к хобби, хуже успевает в учебе. Характерные симптомы включают снижение зрения и дискомфорт при движении глазами, что обусловлено развитием оптического неврита.

У детей чаще, чем у взрослых, бывает острое начало. В этом случае беспокоят сильные головные боли, тошнота и рвота, лихорадка. Реже отмечаются головокружение, судорожный синдром, различные формы нарушения сознания. При вовлечении в процесс ствола мозга нарушается дыхание и сердцебиение. Поскольку подобная клиника напоминает менингоэнцефалит, это приводит к частым ошибкам в диагнозе.

При прогрессировании рассеянного склероза присоединяются полиморфные симптомы: нарушения двигательных функций, расстройства поверхностной и глубокой чувствительности, дисфункция тазовых органов. Типичным признаком считаются интеллектуально-мнестические нарушения, которые у ребенка проявляются в виде снижения памяти, замедления и обеднения мыслительных процессов, утраты приобретенных навыков.

Наиболее часто у детей РС дебютирует оптическим невритом, обусловленным демиелинизацией зрительного нерва. Источником миелина аксонов ганглионарных клеток сетчатки, образующих зрительный нерв, являются олигодендроциты, а не шванновские клетки (в отличие от других черепных и периферических нервов), что делает миелиновую оболочку зрительных нервов идентичной миелину ЦНС. Как правило, воспаление локализуется на участке зрительного нерва от выхода его из костного канала до зрительного перекреста, поэтому чаще используют термин «ретробульбарный неврит».

Второй наиболее распространённой группой симптомов являются чувствительные нарушения. На ранних этапах заболевания они кратковременны и проявляются, как правило, парестезиями или снижением тактильной и болевой чувствительности, начинаясь в кончиках пальцев с последующим распространением, не всегда соответствуя топоическим областям проводниковых нарушений. При дальнейшем прогрессировании заболевания развиваются нарушения глубокой чувствительности в виде асимметрии вибрационной чувствительности, значительным нарушением мышечно-суставного чувства (при длительности заболевания более 5 лет), а также нарушения температурной чувствительности и (реже) болевой синдром.

Наиболее частыми двигательными расстройствами при РС являются мышечная слабость, спастичность, а также мозжечковая и сенситивная атаксия. Спастичность обусловлена демиелинизацией кортико-спинального тракта и сопровождается характерными пирамидными симптомами: повышением сухожильных и надкостничных рефлексов, появлением патологических знаков (симптом Бабинского появляется одним из первых). У части пациентов первым симптомом РС может быть острый поперечный миелит (трансверз-миелит) с развитием нижнего спастического парапареза, нарушением чувствительности (соответственно уровню поражения) и тазовых нарушений. Симптомы вовлечения мозжечка и его связей могут проявляться в виде нарушения походки и равновесия (вплоть до невозможности самостоятельно ходить), статической и динамической атаксии, дисметрии, гиперметрии, асинергии, интенционного дрожания, неточного выполнения координаторных проб, скандированной речи, мегалографии, генерализованного дрожания по типу тяжелого гиперкинеза.

Нарушения движений глаз, приводящие к двоению, часто встречаются у детей с РС, как в дебюте заболевания, так и при дальнейшем его развитии. При этом лишь изредка они обусловлены демиелинизацией отводящего, глазодвигательного или блокового нервов. Значительно чаще причиной двоения становится поражение медиального продольного пучка в стволе мозга, что приводит к развитию межъядерной офтальмоплегии.

Пациенты страдают от императивных позывов в сочетании с трудностью опорожнения мочевого пузыря, что называется детрузорно-сфинктерной диссинергией. Более того, у значительной части больных даже при отсутствии жалоб обследование выявляет неполное опорожнение мочевого пузыря. Если остаточный объем мочи после опорожнения мочевого пузыря превышает 100 мл, велик риск вторичного присоединения инфекции.

Помимо стойких очаговых неврологических симптомов у пациентов с РС встречаются также пароксизмальные расстройства, длительностью обычно не более 2 минут, повторяющиеся в течение дня до нескольких сотен раз. К ним относят симптом Лермитта, лицевые миокимии, кратковременные эпизоды дизартрии, акинезии, атаксии, а также эпилептические приступы (обусловленные, вероятно, расположением бляшек вблизи коры головного мозга).

К атипичным проявлениям РС относятся афазия, гемианопсия, экстрапирамидные двигательные расстройства, выраженная мышечная атрофия, а также фасцикуляции. Отдельные клинические проявления РС с различной частотой встречаются в дебюте и в развернутой фазе заболевания.

Диагностика

Подтверждение диагноза у детей представляет трудности, поскольку симптомы неспецифичны, а специализированные педиатрические шкалы рассеянного склероза пока не предложены. На первичной консультации детский невролог оценивает жалобы, двигательные и чувствительные нарушения, выясняет семейный анамнез и наличие провоцирующих факторов. С диагностической целью назначаются:

- МРТ. Основной метод инструментальной диагностики. На снимках обнаруживают псевдотуморозную воспалительную демиелинизацию, повышение МР-сигнала в режиме T2, «черные дыры» на T1-взвешенных изображениях.
- Вызванные потенциалы. Исследование более чувствительно, чем клинические признаки, для оценки различных функций нервной системы. Чаще всего оценивают зрительные вызванные потенциалы, реже соматосенсорные и акустические стволовые.
- Анализ ликвора. Вспомогательный метод, позволяющий выявить в спинномозговой жидкости специфические олигоклональные иммуноглобулины. Рекомендуется в сомнительных случаях, в том числе для дифференциальной диагностики с болезнью Лайма и другими инфекционными поражениями ЦНС.

Для постановки диагноза пользуются шкалой Mc Donald (2001), которая применяется для взрослых пациентов. Согласно ей, по результатам обследования возможны такие варианты:

- От 2 атак рассеянного склероза, 2 и более очагов демиелинизации на МРТ - достоверный диагноз, который не требует дополнительного подтверждения;
- 2 и больше клинических проявлений + 1 очаг - необходима дополнительная оценка ликвора или повторное проведение МРТ;
- 1 симптом + от 2 зон демиелинизации - диагноз ставится после выявления рассеянности очагов во времени на очередном МРТ или повторной атаки;
- моносимптомный дебют и 1 очаг по данным МРТ - действия как в предыдущем случае с добавлением анализа ликвора;
- прогрессирующие симптомы без атак, 1 пораженная зона на томограмме - требуется подтверждение олигоклональных антител в ликворе, прицельное МРТ-сканирование всех отделов ЦНС.

Лечение

Цель современной терапии РС – облегчить симптомы болезни, уменьшить активность заболевания, тем самым замедлив прогрессирование патологического процесса и дольше сохранить качество жизни пациента. В настоящее время не существует методов излечения РС, но благодаря современным иммуномодулирующим препаратам, появилась возможность вмешиваться в естественный ход развития заболевания – препараты, изменяющие течение рассеянного склероза (ПИТРС).

В терапевтических схемах при рассеянном склерозе применяются:

- Глюкокортикоиды. Препараты первой линии, которые в период рецидива помогают быстро купировать клинические симптомы. Используются для пульс-терапии, чтобы быстро получить эффект и не вызвать побочные реакции у детей. Средство первого выбора при лечении обострений РС – метилпреднизолон. Доза препарата и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от показаний и тяжести заболевания. Пульс-терапия метилпреднизолоном при обострении РС – в среднем 1 г/сут в/в (25-30 мг/кг/сут), в течение 3-7 дней, до купирования симптомов обострения.
- Иммуномодуляторы. С поддерживающей целью показаны лекарства из группы бета-интерферонов, иммуноглобулинов. Препараты уменьшают частоту и выраженность обострений, замедляют инвалидизацию, препятствуют появлению новых очагов на МРТ.
- Иммунодепрессанты. Относятся к второй линии, в педиатрии применяются реже, что связано с высоким риском побочных реакций. Из этой группы назначаются препараты моноклональных антител и цитостатики.

Рекомендации международной исследовательской группы педиатрического рассеянного склероза (International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group – IPMSSG) от 2012 г. предлагают начинать терапию первого ряда детям и подросткам, не лечившимся ранее и с подтвержденным диагнозом рецидивирующе- ремиттирующего РС, одной из форм интерферона-βж,7н (IFN β) или глатирамера ацетатаж,7н (GA)

В Российской Федерации зарегистрированы следующие препараты из группы ПИТРС:

- Интерферон бета–1а. Препарат вводится подкожно 3 раза в неделю, в одно и то же время, желательно вечером, в определенные дни недели, с интервалом не менее 48 ч. В начале терапии препаратом рекомендуется в течение первых 2-х недель вводить 8,8 микрограмма (0,1 мл 44 мкг или 0,2 мл 22 мкг), в течение 3-й и 4-й недели 22 микрограмма (0,25 мл 44 мкг или 0,5 (22 мкг), начиная с 5-й недели и далее вводить все содержимое шприца (0,5 мл 44 мкг).

- Интерферон бета–1b. Препарат вводится подкожно. Рекомендуемую дозу 0,25 мг (8 млн. МЕ), которая содержится в 1 мл приготовленного раствора; вводят через день.

Применение препаратов интерферона-бета ограничено у детей, согласно инструкции (в зависимости от производителя – применяется с 12 или с 16 лет). В связи с этим применение препаратов в более раннем возрасте возможно только по решению врачебной комиссии медицинской организации, с одобрения Локального этического комитета медицинской организации (при его наличии), при получении информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет.

- Глатирамера ацетат. Препарат вводится подкожно, ежедневно, 20 мг/сут однократно, предпочтительно в одно и то же время, длительно.

Применение глатирамера ацетата ограничено у детей, согласно инструкции (с 16 лет). В связи с этим применение препаратов в более раннем возрасте возможно только по решению врачебной комиссии медицинской организации, с одобрения Локального этического комитета медицинской организации (при его наличии), при получении информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет.

Профилактика и диспансерное наблюдение

К профилактическим мерам можно отнести не столько профилактику развития заболевания, сколько меры, направленные на профилактику развития обострений у пациентов с уже установленным диагнозом. К ним относятся ограничения инсоляции, перегревания, переохлаждения, а также минимизация стрессовых ситуаций, что особенно важно для подростков.

В стадии клинической ремиссии пациенты могут наблюдаться неврологом амбулаторно с обязательным осмотром 1 раз в 6 месяцев (при развитии обострения или появлении новых симптомов – чаще). Наблюдение в рамках дневного стационара показано при наличии какой-либо сопутствующей патологии или необходимости симптоматического лечения (срок госпитализации определяется неврологом и составляет от 7 до 21 дня). Необходимо проведение регулярного обследования с выполнением МРТ головного и спинного мозга с внутривенным контрастированием 1 раз в 6 месяцев, контролем гематологических показателей (клинический анализ крови 1 раз в 3 месяца), своевременное купирование появляющихся симптомов (спастичности, дисфории, нарушений когнитивных функций).

Динамический контроль за больными с РС, с привлечением в случае необходимости специалистов различных профилей, пациента должен осуществляться в течение всей жизни пациента. Зачастую пациентам с РС необходима психологическая коррекция и поддержка, иногда – психотерапия.

Исходы и прогноз

При РС исходы и прогноз заболевания зависят от своевременности диагностики и начала адекватной терапии болезни препаратами, изменяющими течение рассеянного склероза (ПИТРС).

Более чем у половины больных с РРС через 10 лет болезнь трансформируется в ВПРС, а через 25 лет почти у всех пациентов данной группы имеется ВПРС, эффективность терапии при котором невысока.

По прошествии 15 лет после начала заболевания, (без терапии ПИТРС) у 80% пациентов имеет место ограничение функций, у 70% – имеются трудности при самообслуживании, а 50% больных не могут передвигаться без посторонней помощи.

Для оценки прогноза РС рассчитывают временной интервал до наступления стойкой инвалидности, что соответствует 3 баллам по шкале EDSS. Помимо балльной оценки по рубрикам (и суммарно) шкалы EDSS, в учет принимаются следующие важнейшие показатели: возраст ребенка к моменту дебюта РС; клинические особенности дебюта РС; ежегодная частота обострений РС за период ремиттирующего течения (отношение количества обострений заболевания за период ремиттирующего течения к длительности этого периода, выраженного в годах); так называемый «индекс прогрессирования» РС (отношение показателей FSS к длительности заболевания, выраженной в годах), отражающий скорость нарастания неврологического дефицита; продолжительность ремиссий (особенно – первой и второй); время наступления вторичного прогрессирования; время формирования стойкого неврологического дефицита (оценка по EDSS=3 балла).

У пациентов с началом РС в детском возрасте среднее время от дебюта болезни до наступления вторичного прогрессирования составляет около 28 лет, а средний возраст пациентов к моменту трансформации РС в стадию вторичного прогрессирования – 41 год. При дебюте РС в детском возрасте среднее время достижения по шкале EDSS уровня 4 баллов (ограниченная способность ходить, но возможность пройти более 500 м без помощи и отдыха), 6 баллов (способность ходить с односторонней поддержкой не более 100 м без отдыха), 7 баллов (способность пройти не более 10 м без отдыха, используя стену или предметы мебели в качестве опоры), составляет 20,0 лет, 28,9 года и 37,0 лет, соответственно, (а средний возраст при этом – 34,6 года, 42, 2 года и 50,5 года). Таким образом, у пациентов с началом РС в детском возрасте формирование стойкой инвалидности занимает больше времени, но это происходит в более юном возрасте, чем у больных с РС, дебютировавшим в периоде совершеннолетия.

Основными факторами, определяющими качество жизни у подростков с РС, являются хроническая усталость, депрессия, а также ситуативная и личностная тревожность.

Благодаря появлению ПИТРС, стало возможным влиять на течение заболевания, предупреждая возникновение обострений, уменьшая их выраженность, что обеспечивает замедление нарастания инвалидизации, а также в значительной мере улучшает качество жизни пациентов.

Литература

Рассеянный склероз у детей/ А.Н. Бараненко, И.П. Криничная, Ю.П. Тягло, И.В. Бачурина и др.// Украинский медицинский журнал. — 2018.

Клинические рекомендации «Рассеянный склероз у детей» 2016 г.

Гузева В.И. Руководство по детской неврологии – 3 изд. – М.: Мед. информ. агентство, 2009.

Рассеянный склероз у детей / А. И. Сороговец, А. Д. Зубарева, А. Г. Циркунова [и др.]// Молодой ученый. — 2019. — № 8 (246). — С. 48-50.