

БОЛАЛАРДА ЎТКИРОСТИ СКЛЕРОТИК ПАНЭНЦЕФАЛИТ: БИРЛАМЧИ КЛИНИК-НЕВРОЛОГИК НАМОЁНДАЛАРИ

Ишанходжаева Г.Т., Қодирова З.М.
Тошкент тиббиёт академияси

Ўткирости склеротик паненцефалит (ПСПЭ) - марказий асаб тизимининг кам учрайдиган прогрессив дегенератив касаллиги бўлиб, персистирловчи қизамиқ инфекцияси натижасида келиб чиқади. Ушбу касаллик секин вирусли инфекциялар турига киради. Вирус баъзида қизамиқ инфекциясининг ўткир даврида бош мия моддасига киради. Қизамиқ вируси мия инфекциясининг (энцефалит) ўткир давр аломатларини келтириб чиқариши ёки муаммо туғдирмасдан миёда узок вақт қолиши мумкин. ПСПЭ қизамиқ вирусининг реактивацияси туфайли содир бўлади. Бунинг натижасида мия тўқималарида аутоиммун реакциялар ва дегенератив жараёнлар ривожлана бошлайди.

ПСПЭ дунёнинг барча мамлакатларида ҳар хил частотада учрайди, бу тиббий ёрдам даражаси ва мавжудлиги билан боғлиқ бўлиб, эмлаш фоизининг камайириши асосий омили бўлиб ҳисобланади. Ривожланган мамлакатларда бу кам учрайдиган касаллик ҳисобланади - болалар аҳолисида 1: 1.000.000 нисбатида учрайди. Ўтказилган статистик маълумотларга кўра, ўтмишда Қўшма Штатларда бу касаллик қизамиқ инфекцияси билан оғриган беморларда тахминан 7-300:1.000.000 частота билан қайд этилган бўлса, қизамиққа қарши эмланган аҳолида 1:1.000.000 нисбатда учраган. Бироқ, изланишлар олиб борган олимларнинг фикрига кўра, қизамиққа қарши эмлашдан кейин ривожланган ПСПЭ нинг негизида вакцинадаги қизамиқ вируси эмас, балки вакцинациядан аввал қизамиқ касаллиги енгил ташхисланмаган ҳолати ётади. ПСПЭ билан оғриган беморлар анамнезида эрта ёшда (2 ёшгача) бирламчи қизамиқ инфекцияси ўтказганлиги қайд қилинган бўлиб, касалликдан кейин 6-8 йиллик яширин давр ўтиб прогрессив хусусиятга эга бўлган неврологик бузилишлар ривожланади. Қизамиқ билан касалланган кичик ёшдаги болаларда ПСПЭ ривожланиш хавфи 5 ёш ва ундан катта ёшда қизамиқ касаллигини ўтказган болаларга нисбатан юқори эканлиги аниқланган. Кенг тарқалган эмлаш чоралари ривожланган мамлакатларда ПСПЭ билан касалланиш 90% дан ортиқ ҳолатда камайишига ёрдам беради. Мавжуд эпидемиологик маълумотлар шуни кўрсатдики, генотипланган вакцина вируси ПСПЭ ривожланишига олиб келмайди.

Касалликнинг патогенезида аутоиммун механизмлар катта рол ўйнайди, шунингдек ортирилган ёки туғма иммун нуқсонлар ҳам аҳамиятга эга бўлиб, уларнинг негизида бош мия хужайраларида ўтказилган қизамиқ касаллигидан кейинги вируснинг персистенцияси ва репродукцияси ётади. Вируснинг марказий асаб тизимида кўпайиши нейронларнинг шикастланиши ва ўлимига олиб келадиган аутоиммун жараёнларнинг фаоллашиши билан бирга келади. Бош миёда глиоз тугунлар бўлган энцефалит кўриниши ("тугунли панэнцефалит") ва субкортикал тўқималарда демиелинизация (лейкоэнцефалит) мавжудлиги аниқланган. Ўзгаришлар асосан мия ярим шарлари, мия устунни ва миёчанинг кулранг ва оқ моддаларида жойлашади. Микроскопик равишда периваскуляр лимфоцитар инфилтрация, нейронларнинг шикастланиши ва дегенератив ўзгаришлари ва глианинг пролиферация аниқланади. ПСПЭ клиникасида касаллик 4 босқичда ривожланиши қайд қилинган, уни бошқа касалликлардан ажратиб турувчи ўзига хос клиник кўринишлар билан тавсифланади, бу ўз ўрнида, эрта ташхис қўйишга ва касалликнинг прогрессив йўналишини кузатишга ёрдам беради.

ПСПЭ касаллигини даволашда махсус терапия ишлаб чиқилмаган. Беморни тўғри парвариш қилиш ва инфекция асоратларнинг олдини олиш катта аҳамиятга эга. Вирусга қарши воситалар (рибовирин, инозин пранобекс), интерферон препаратлари билан этиотропик даволаш амалга оширилади, аммо бу даво ҳам самарасиз. Симптоматик терапия сифатида миоклонияга қарши самарали антиконвулсанлар (диазепам, валпроев кислота ҳосилалари) буюрилади. Спастика

гипертонусни енгиллаштириш учун миорелаксантлар (толперизон, баклофен) ишлатилади. Касалликнинг охирги босқичларида нафас олишнинг бузилиши беморларни ЎСВга ўтказиш учун кўрсатма ҳисобланади. Эҳтиёткорлик билан парвариш қилиш ва симптоматик даволаш беморнинг умрини қисқа вақтга узайтириши мумкин.

Тадқиқотимизнинг мақсади қилиб болаларда ПСПЭ ни эрта аниқлаш учун унинг клиник ва неврологик кўринишларини ўрганишни олддик.

Тадқиқот материаллари ва усуллари. ТТАнинг кўп тармоқли клиникаси болалар неврологик бўлимига ётқизилган 8 та беморни текширдик. Бемор болаларнинг ёши 3 ёшдан 7 ёшгача, ўртача 4,7 ёшни ташкил этди. Улардан бтаси ўғил бола (75%) ва 2таси қиз бола (25%) эди. Тадқиқот усуллари орасида қизамиқ ўтказганлигини тасдиқлаш учун махсус қон зардобада қизамиққа қарши антителаларни аниқлайдиган Anti-Measles Virus IgG (нормада 0-0,12 МЕ/мл) лаборатор текшируви ўтказилди. Шунингдек, барча беморларда бош миянинг МРТ ва ЭЭГ текширувлари ўтказилди.

Тадқиқот натижалари. Анамнестик маълумотларнинг тўлиқ таҳлили шуни кўрсатдики, биз текширган беморларнинг 7 нафари 2 ёшдан олдин бирламчи қизамиқ касаллигига чалинган. Ушбу беморлар қизамиққа қарши эмлаш билан эмланмаган. Эмлаш дастурига мувофиқ 1 бола қизамиққа қарши эмланган. Юқорида айтиб ўтилган тадқиқот маълумотларини ҳисобга олган ҳолда, биз ушбу беморда ПСПЭ вакцинадаги қизамиқ вирусининг патологик таъсири натижасида эмас, балки эмлашдан олдин қизамиқнинг енгил аниқланмаган ҳолати бўлганлик эҳтимоллигини ва қизамиқ инфекциясидан келиб чиққанлигини ҳақиқатлироқ деб ҳисобладик.

Биз текширган беморларда касалликнинг намоён бўлишида 87% ҳолларда (7та беморда) бепарволик, ўжарлик, тажовузкорлик, асабийлашиш каби ҳулқ-атвор ўзгаришлари устунлик қилди. Барча беморларда батафсил сўровда эътиборсизлик, унутувчанлик, уйку бузилишлари ва нутқнинг бузилиши кўринишидаги когнитив бузилишлар аниқланди.

Касаллик белгиларининг енгил намоён бўлганида барча текширилган болаларнинг ота-оналари шифокорларга мурожаат қилмаганлар ва хатти-ҳаракатлардаги бу ўзгаришларни болалик ёшга боғлиқ кўринишларига йўйилган.

1 жадвал

Болаларда ПСПЭ касаллигининг бирламчи намоён бўлган клиник белгилари

№	Клиник белгилар	Ўғил болалар	Қиз болалар	Барчаси
1	Шахс бузилишлари	2	-	2
2	Хулқ бузилишлари	5	2	7
3	Когнитив фаолият бузилишлари	6	2	8
4	Гиперкинезлар	2	-	2
5	Вегетатив фаолият бузилишлари	4	2	6
6	Уйку бузилишлари	3	1	4

Белгилар кучайанда, 4 та бемор болаларнинг ота-оналари шифокорларга мурожаат қилишди, ва уларга диққат етишмовчилиги ва гиперактивлик синдроми ёки ия минимал дисфункцияси ташхиси қўйилган. Қолган 4 фарзанднинг ота-онаси шифокорларга мурожаат қилмаган. Беморларда касалликнинг иккинчи босқичи белгилари намоён бўлганда ота-оналар шифохонага мурожаат қилишган ва улар шифохонага ташхисни тасдиқлаш ва даво чораларини олиб бориш мақсадида ётқизилган. Бизга амбулатор шароитда мурожаат қилган 1 та беморда касалликнинг биринчи босқичи белгилари гумон қилиниб, шифохонага ётқизилган ва текширувлар натижасида ПСПЭ ташхиси тасдиқланган.

Хулоса. Касалликнинг дастлабки босқичида касалликнинг белгилари махсус хусусиятга эга бўлмаганлиги сабабли уни аниқлаш бирмунча қийинчилик яратади. Касалликни эрта аниқлаш беморнинг умумий ҳолатини бир оз енгиллатишга ва умрини бир оз узайтиришга ёрдам беради. Шу сабабли, беморларда анамнезни тўлиқ ўрганиш, ҳар бир намоён бўлган белгига эътибор

билан қарашлик ва ўз вақтида ўтказилган лаборатор текширувлар зарурлиги яна бир бор ўз тасдиғини топди.

Фойдаланилган адабиётлар:

1. Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Скрипченко Е.Ю., Мурина Е.А. Панэнцефалиты у детей в современных условиях: клинико-этиологические и МРТ-аспекты // Журн. неврол. и псих. им. Корсакова. 2019;119 (6): 20-31.
2. Шакарян А.К., Демкина А.М., Зверева Н.Н., Ртищев А.Ю. Подострый склерозирующий панэнцефалит: актуальная угроза. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2023;68(4):613. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2023-68-4-6-XX>
3. Krumova S., Andonova I., Stefanova R., Nenkova G., Genova-Kalou P. Measles Virus and Subacute Sclerosing Panencephalitis. Clin Lab, 2022, Sep 1;68(9), doi:10.7754/Clin.Lab.2021.211147.
4. Barrero P.R., Grippo J., Viegas M., Mistchenko A.S. Wild-type Measles Virus in Brain Tissue of Children with Subacute Sclerosing Panencephalitis, Argentina. Emerg. Infect. Dis. 2003;9:1333. doi: 10.3201/eid0910.030180.
5. Garg R.K., Mahadevan A., Malhotra H.S., Rizvi I., Kumar N., Uniyal R. Subacute sclerosing panencephalitis. Rev. Med. Virol. 2019;29:e2058. doi: 10.1002/rmv.2058.
6. Jafri S.K., Kumar R., Ibrahim S. Subacute sclerosing panencephalitis—Current perspectives. Pediatr. Health Med. Ther. 2018;9:67–71. doi: 10.2147/PHMT.S126293.
7. Hashimoto K., Hosoya M., Hosoya M. Advances in Antiviral Therapy for Subacute Sclerosing Panencephalitis. Molecules. 2021;26:427. doi: 10.3390/molecules26020427.
8. Hosoya M., Mori S., Tomoda A., Mori K., Sawaishi Y., Kimura H., Shigeta S., Suzuki H. Pharmacokinetics and effects of ribavirin following intraventricular administration for treatment of subacute sclerosing panencephalitis. Antimicrob. Agents Chemother. 2004;48:4631–4635. doi: 10.1128/AAC.48.12.4631-4635.2004.
9. Mathieu C., Bovier F.T., Ferren M., Lieberman N.A.P., Predella C., Lalande A., Peddu V., Lin M.J., Addetia A., Patel A., et al. Molecular Features of the Measles Virus Viral Fusion Complex That Favor Infection and Spread in the Brain. MBio. 2021;12:e00799-21. doi: 10.1128/mBio.00799-21.
10. Mekki M., Eley B., Hardie D., Wilmschurst J.M. Subacute sclerosing panencephalitis: Clinical phenotype, epidemiology, and preventive interventions. Dev. Med. Child Neurol. 2019;61:1139–1144. doi: 10.1111/dmcn.14166.
11. Sibel P. Y., Veysi D., Candan G. et al. Immune alterations in subacute sclerosing panencephalitis reflect an incompetent response to eliminate the measles virus. PLoS One. 2021; 16(1): e0245077. 2021 Jan 7. doi: 10.1371/journal.pone.0245077, PMID: 33411786