

Рисунок 4. Рентгенограмма ОГК от 14.04.11 г. Отмечается положительная динамика в виде частичного расправления правого легкого, однако ателектатическая тень в проекции S 8, 9 справа сохраняется. Корень правого легкого прикрыт срединной тенью, левого — расширен за счет увеличенных лимфоузлов бронхопульмональной группы. Органы средостения смещены вправо

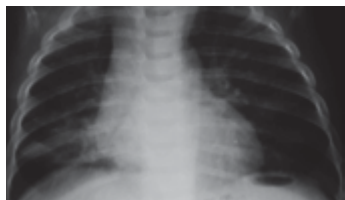


Рисунок 5. Рентгенограмма ОГК от 04.05.11 г. Прозрачность легочной ткани в проекции S 8, 9 правого легкого снижена, в сравнении с 25.04.11 г. — менее интенсивна. Средостение не смещено

Повторная ригидная бронхоскопия: картина бифуркации трахеи расположена срединно. Отмечается смещение правого главного бронха в дорзальную сторону. Массивные грануляции прорастают со стороны медиальной стенки бифуркации. Проведено разрушение грануляций и аспирация казеозных масс. Отмечается расширение просвета правого главного и промежуточного бронхов.

Заключение: Положительная динамика с тенденцией к началу заживления туберкулеза медиальной стенки правого главного бронха. Начало восстановления бронхиальной проходимости.

Через 2 недели проведена контрольная ригидная бронхоскопия, где отмечается дальнейшее улучшение проходимости правого главного бронха. Осмотрены промежуточный бронх и бронхи средней и нижней доли. Устья бронха средней доли с умеренно пастозной слизистой оболочкой. Специфического туберкулезного эндобронхита не видно. Проведено скусывание щипцами и разрушение грануляций с последующим отсасыванием казеозных масс.

Заключение: дальнейшее уменьшение туберкулезного эндобронхита медиальной стенки правого главного бронха с частичным восстановлением бронхиальной проходимости.

После проведенного лечения в детском отделении реанимации и интенсивной терапии состояние ребенка стабилизировалось и он был переведен в детское отделение для дальнейшего лечения.

Общее состояние ребенка средней тяжести. В сознании. Кожные покровы чистые, умеренной влажности, бледно-розовые. Температура 36,5°C. Перкуторно — слева коробочный оттенок звука, справа притупление легочного звука в нижних отделах легкого. Аускультативно дыхание справа ослаблено, максимально в подлопаточной области, хрипов нет. Частота дыхания 32—34 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. Гемодинамика стабильная.

В клиническом анализе крови уменьшился нейтрофилез: лейкоциты — $8,8 \times 10^9/\text{л}$; нейтрофилез (п — 7%, с — 32%), лимфоцитопения — 54%, СОЭ — 4, однако сохранилось снижение гемоглобина 106 г/л.

При рентгенологическом обследовании органов грудной клетки — средостение не смещено (рис. 5).

Срок наблюдения после ликвидации ателектаза составил более 6 месяцев, ребенку продолжена противотуберкулезная терапия с положительной клинико-рентгенологической динамикой.

Анализ результатов проведенных бронхоскопий позволяет утверждать о прорыве лимфоузла с казеозным содержимым ниже устья бронха средней доли и блокированием промежуточного и правого главного бронха творожистыми казеозными массами и грануляциями, что привело к развитию полного ателектаза правого легкого.

Данная клиническая ситуация демонстрирует возможность развития позднего бронхолегочного поражения на фоне специфической терапии у ребенка раннего возраста, больного первичным туберкулезом.

Литература:

1. Туберкулез в Российской Федерации 2011 г. Аналитический обзор статистических показателей, используемых в Российской Федерации и в мире. — М., 2013.
2. Приказ Минздрава РФ от 21 марта 2003 г. № 109 «О совершенствовании противотуберкулезных мероприятий в Российской Федерации».
3. Туберкулез у детей и подростков / Е.Н. Янченко, М.С. Греймер: Руководство для врачей. — Медицина, 1987.

References:

1. Tuberkulez v Rossiyskoy Federatsii 2011 g. *Analiticheskiy obzor statisticheskikh pokazateley, ispolzuemykh v Rossiyskoy Federatsii i v mire* [Tuberculosis in the Russian Federation, 2011 Analytical review of statistical indicators used in the Russian Federation and in the world]. — М., 2013 / (In Russ.)
2. Prikaz Minzdrava RF ot 21 marta 2003 g. N 109 «O sovershenstvovanii protivotuberkuleznykh meropriyatiy v Rossiyskoy Federatsii» [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of March 21, 2003 N 109 «On improvement of TB control in the Russian Federation»]. (In Russ.)
3. *Tuberkulez u detey i podrostkov* [Tuberculosis in children and adolescents] / E.N. Yanchenko, M.S. Greymer // *Rukovodstvo dlya vrachey*. — Meditsina. — 1987. (In Russ.)

Цитомегаловирусная инфекция у ребенка со спинальной амиотрофией

Л. Б. КИСТЕНЕВА¹, А. К. ШАКАРЯН², И. В. МИТРОФАНОВА³, И. Я. ЛЕОНТЬЕВА³, С. В. ШАХИЛЬДЯН^{2,3}, Н. А. МАЛЫШЕВ³

ФГУ НИИ вирусологии им. Д. И. Ивановского МЗ РФ¹,

ФГБУ Институт полиомиелита и вирусных энцефалитов имени М. П. Чумакова РАМН², ГБУЗ ИКБ № 1 ДЗМ³, Москва

В статье описан клинический случай, представлявший диагностические трудности. У ребенка 4-х месяцев с яркой неврологической симптоматикой, появившейся после проведения вакцинации, и поступавшего с диагнозом «поствакцинальное осложне-

ние», в процессе обследования диагностирована активная цитомегаловирусная инфекция и спинальная амиотрофия 1 типа. Проанализирована роль инфекционного агента в течении основного заболевания.

Ключевые слова: цитомегаловирус, цитомегаловирусная инфекция, спинальная амиотрофия

Cytomegalovirus Infection in a Child with Spinal Amyotrophy

L. B. Kisteneva¹, A. K. Shakaryan², I. V. Mitrofanova³, I. Y. Leontyeva³, S. V. Shachgildyan^{2,3}, N. A. Malishev³

The D. I. Ivanovsky's Institute of Virology of the Ministry of Health of the Russian Federation¹,

The Chumakov's Institute of Poliomyelitis and Viral Encephalitis RAMS², Clinical Infections Hospital №1³, Moscow

This article describes a clinical case, representing the diagnostic difficulties. The baby of 4 months with bright neurological symptoms that appeared after vaccination, and coming with a diagnosis of "post-vaccination complications" in the survey diagnosed active cytomegalovirus infection and spinal muscular atrophy type 1. The role of the infective matter within the underlying disease was analyzed.

Keywords: cytomegalovirus, CMV infection, spinal muscular atrophy type 1

Контактная информация: Кистенева Лидия Борисовна — д.м.н., зав. лаб. ФГБУ НИИ вирусологии им. Д. И. Ивановского МЗ РФ; 123098, Москва, ул. Гамалеи, д. 16, НИИ вирусологии им. Д. И. Ивановского; (Kisteneva L. B. — Ph.D.; 123098, Moscow, Gamaleya str, 16, The D. I. Ivanovsky Institute of Virology of the Ministry of Health of the Russian Federation); lidia.kisteneva@gmail.com

УДК 615.37:578.825.12

Перинатальная цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ) является одной из причин врожденных неврологических расстройств, а цитомегаловирус (ЦМВ) — наиболее распространенным инфекционным агентом, вызывающим неврологические дисфункции в развивающемся мозге [1–3].

Дети с поражением центральной нервной системы (ЦНС) ЦМВ-этиологии рождаются с малой массой тела, угнетенными рефлексами, расстройством актов глотания и сосания, нередко с косоглазием и нистагмом, мышечной гипотонией, сменяющейся гипертонусом мышц конечностей. При ультразвуковом исследовании головного мозга находят кисты, внутрикраниальные кальцификаты, атрофию коры мозга, внутричерепную гипертензию и микроцефалию, внутреннюю гидроцефалию, порэнцефалическую и перивентрикулярную энцефаломалицию [4, 5].

Исследователями из Италии обнаружено, что только в 62% случаев при наличии в амниотической жидкости высокой вирусной нагрузки, имело место внутриутробное поражение мозга. При этом была выявлена корреляция между уровнем вирусной нагрузки и степенью повреждения структуры головного мозга, которое может быть результатом неконтролируемой вирусной репликации [1].

В последнее время были проведены исследования, направленные на изучение распространенности ЦМВИ у детей с неврологическими расстройствами в Швеции [6] и Венесуэле [7]. Число детей с врожденной патологией коры головного мозга среди детей с врожденной ЦМВИ было выше (15,4% — 4/26), чем ожидалось статистически, так как известно, что частота выявления врожденной ЦМВИ в Швеции составляет 0,2–0,5% [6]. У пациентов детского возраста, поступавших в клинику с различными неврологическими заболеваниями, анти-ЦМВ IgM присутствовали в 2 случаях из 76 (2,6%), анти-ЦМВ IgG — у 71 ребенка из 76 (93,4%). Анти-ЦМВ IgG в спинномозговой жидкости выявлены у 24 из 76 пациентов (31,6%). Это свидетельствовало о высокой распространенности активной ЦМВИ у детей с неврологической симптоматикой, и однозначно доказывало важную роль ЦМВ в этиологии заболеваний ЦНС [7]. Обеими группами авторов был сделан вывод, что у детей с пороками ЦНС неизвестного происхождения следует исключать ЦМВИ.

Исследователь из США Bale J. F. Jr. суммирует текущую информацию об эпидемиологии, клинических проявлениях и профилактике этой широко распространенной инфекции человека и убедительно показывает, что вирус простого герпеса и ЦМВ остаются одной из основных причин неврологических расстройств, возникающих вследствие инфекций, приобретенных перинатально [8].

Поражение ЦНС вследствие фетальной ЦМВИ проявляется в форме фокального энцефалита с поражением клеток серого и белого вещества и хориоидального сплетения, и перивентрикулита. Разрешение острого энцефалита ведет к глиозу и кальцификации с преимущественно перивентрикулярной локализацией кальцификатов. Эти патологические изменения

нередко приводят к формированию микроцефалии или гидроцефалии [5, 9].

Pascual-Castroviejo I. с соавторами в 2012 году проведено исследование мозга детей с ЦМВИ методом магнитно-резонансной томографии (МРТ) и обнаружено, что внутриутробная инфекция, вызванная ЦМВ, вызывает изменения в корковом веществе головного мозга и в подкорковых структурах белого вещества. Изменения проявляются как диффузные и широкие области с высокой интенсивностью МР-сигнала, которые, как правило, обусловлены задержкой миелинизации, но также могут быть вызваны и непосредственно разрушительным действием ЦМВ. Эти изменения в белом веществе подвергаются морфологическим изменениям в течение первых лет жизни, что приводит к атрофии мозга. Неврологические последствия таких поражений являются стойкими и клинически значимыми [10].

По мнению Gabrielli L. [11], повреждение мозга, являющееся зачастую результатом комбинированного поражения как за счет вирусного воздействия и воспалительного процесса, так и кислородной недостаточности вследствие плацентарита, едва ли может подвергнуться регрессу, потому что у ткани этого органа низкая способность к регенерации.

В свете изложенного, несомненный интерес представляет наблюдавшийся нами случай ЦМВИ у ребенка с дегенеративными поражениями мотонейронов спинного мозга — спинальной амиотрофией.

Ведущим симптомом спинальных амиотрофий, представляющих группу наследуемых заболеваний с первичным дефектом в телах периферических мотонейронов, вызывающих их дегенерацию, является прогрессирующая мышечная слабость. Чаще всего речь идет о диффузной мышечной слабости, в некоторых случаях вовлекаются определенные группы мышц; поражение мышц чаще носит симметричный характер. Заболевание неуклонно прогрессирует, нарастает двигательный дефицит. Слабость дыхательных мышц приводит к гиповентиляции, ателектазам и пневмониям [12, 13]. Симптомом «вялого ребенка» наблюдается при широком спектре заболеваний нервно-мышечной системы, перинатальных поражениях ЦНС, заболеваниях соединительной ткани [14].

Ниже мы приводим собственное клиническое наблюдение ЦМВИ у ребенка со спинальной амиотрофией, вызвавший определенные диагностические затруднения:

Девочка в возрасте 5,5 месяцев поступила в ИКБ № 1 ДЗ г. Москвы 17.06.2013. Из анамнеза известно, что ребенок родился от 1 нормально протекавшей беременности у матери с пролапсом митрального клапана, впервые выявленным в период настоящей беременности. У обоих родителей рецидивирующий генитальный и лабиальный герпес в анамнезе. На ранних сроках беременности у матери отмечались везикулярные высыпания на половых губах. Роды на 39 неделе, начало с отхождения прозрачных вод, безводный период 8 часов, родилась в состоянии острой гипоксии, с тугим обвитием пуповины вокруг шеи, с ци-

анотичной окраской кожных покровов и слизистых, к груди приложена через 16 часов. Масса 4000 г, длина 54 см. Выписана из родильного дома на 3 сутки. Мама обратила внимание на недостаточную двигательную активность ребенка с рождения. К 3 месяцам в положении лежа на животе голову не держала, в вертикальном положении при удержании за подмышечные впадины голову удерживала. В возрасте 3,5 месяцев в поликлинике по месту жительства была выполнена первая вакцинация ИПВ+АКДС. В последующие 2 недели мама ребенка отметила нарастание общей мышечной слабости: девочка перестала переворачиваться, менее громким стал голос. В целом поведение, сон и аппетит не менялись, была позитивно настроена. Находилась на грудном вскармливании, сосала активно. В возрасте 4 месяцев впервые консультирована неврологом в поликлинике: ребенок взят на учет с диагнозом «мышечная дистония», проведен курс лечения массажем, электрофорезом, назначен пантогам в дозе 3,5 мл/сутки. Положительной динамики достигнуто не было, мама отмечала продолжающееся снижение звонкости голоса; и в возрасте 4,5 месяцев участковым педиатром ребенок направлен на госпитализацию. Бригадой СМП ребенок госпитализирован в ДКГБ №7 с диагнозом «задержка темпов моторного развития, мышечная дистония по гипотоническому типу». После осмотра в приемном отделении было заподозрено постакциальное осложнение, ребенок переведен в ГБУЗ ИКБ №1 с диагнозом «реакция на прививку от полиомиелита?».

При поступлении состояние относительно удовлетворительное, сознание ясное, контактна, адекватна, позитивно реагирует на осмотр. Интоксикации нет. Активна в течение дня. Сон, аппетит хорошие. Кожа, слизистые чистые. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 128 в минуту. В легких хрипов нет. Одышки нет. ЧД 26—28 в минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, несколько увеличен в размерах за счет гипотонии мышц. Печень +1 см, селезенка у края реберной дуги. Периферические группы лимфоузлов мелкие, безболезненные при пальпации. Мочится, дизурии нет, стул кашицеобразный.

Неврологический статус: в сознании, мать узнает. Окружность головы 42 см, большой родничок 2 x 1,5 см, не выбухает, не напряжен. Глазодвигательные нервы не нарушены, зрачки равновеликие, фотореакция живая. Негрубый периферический парез лицевого нерва справа. При плаче мимической асимметрии нет. Снижен глоточный рефлекс, впечатление некоторой ограниченности в подвижности мягкого неба. Язык по средней линии. Видит, слышит. Нистагма нет. Диффузная мышечная гипотония, более грубо выражена в ногах, симметричная. В положении на животе голову не держит. В положении сидя голову удерживает с небольшим поворотом к левому плечу и наклоном вправо. Вялый тетрапарез. Сухожильные и периостальные рефлексы на руках вызываются невысокие, D = S. Ладонно-подбородочный рефлекс (±). В ногах активные движения минимальные в стопах. Коленные и ахилловы рефлексы не вызываются. Достоверного симптома Бабинского вызвать не удалось, намок на симптом Россоломо. Функции тазовых органов не нарушены. Асимметрия бедренных складок — слева на 1 складку больше. Менингеальных знаков нет. Радикулярные симптомы не выявляются. Реакции опоры нет. Шаговая проба отрицательная. Положение в постели самостоятельно не меняет. В положении сидя симптом «перочинного ножа». Брюшные рефлексы не вызываются. Убедительных нарушений чувствительности не выявляется.

Данные первого осмотра в стационаре позволили прийти к заключению, что говорить об остром развитии заболевания не представляется возможным, так как синдром нарастающих двигательных нарушений наблюдался с первых месяцев жизни ребенка. Данных за вакцинальное осложнение, в частности за вакциноассоциированный полиомиелит, нет. Было предположено течение наследственного дегенеративного заболевания. Проведена электронейромиография (ЭНМГ): при накожном отведении биопотенциалов с мышц верхних и нижних конечностей в покое регистрируется спонтанная активность. При

активных движениях регистрируется уреженная кривая или в виде «частотола». При стимуляции двигательных порций нервов рук и ног выявлено снижение амплитуды М-ответов при нормальных скоростях распространения импульса и латентности. Данные изменения с большей долей вероятности свидетельствуют о заинтересованности мотонейронов спинного мозга.

Молекулярно-генетическое исследование крови пробанда: делеция 7—8 экзонов в гене SMN в гомозиготном состоянии. Спинальная амиотрофия 1 типа подтверждена молекулярно-генетическим методом. Проведенное молекулярно-генетическое исследование у родителей пробанда выявило делецию экзонов 7—8 гена SMN в гетерозиготном состоянии (Медико-генетический научный центр РАМН).

Учитывая персистирующую герпетическую инфекцию 1—2 типа у матери с реактивацией во время беременности, следовало исключить течение герпетической инфекции (ВПГ, ЦМВ) у ребенка.

При поступлении ребенок обследован: клинический анализ крови: НВ — 130 г/л; лейкоциты — $8,7 \times 10^9$; эритроциты — $4,49 \times 10^{12}$; тромбоциты — 301×10^9 ; эозинофилы — 4%; сегментоядерные нейтрофилы — 40%; лимфоциты — 51%; моноциты — 5%; СОЭ — 7 мм/час. Биохимический анализ крови: АсАТ — 47 ед/л; АлАТ — 42 ед/л; ЛДГ — 291; КФК — 176 ед/мл (норма до 190); тимоловая проба — 4 ед. КЩС крови 19.06: pH 7,44; калий 6,8; натрий 138; кальций 1,38; хлор 107; лактат 2,4 ммоль/л; глюкоза 4,4 ммоль/л. Кровь на уровень нейроспецифической енолазы (NSE) — 28,4 (N до 17).

Рентгенограмма органов грудной клетки (0,049 мкЗв): периферические отделы легких «вздуты», в нижнемедиальных отделах обогащен бронхосудистый рисунок. Корни легких структурные, «тяжистые». Тень средостения расширена за счет тени тимуса. Сердце округлой формы. УЗИ органов брюшной полости без патологии.

Серологическое исследование: в ЦСЖ IgM anti-CMV — отрицательно (0,043), IgG anti-CMV положительно (0,284) (cut off 0,17); IgM VCA anti-EBNA, IgG VCA anti-EBNA, IgG EBNA — отрицательно; IgM anti-HSV, IgG anti-HSV — отрицательно; в крови к ЦМВ IgM anti-CMV положительно (0,442) (cut off 0,2), IgG 2,430 — положительно; IgM anti-HSV, IgG anti-HSV-I — отрицательно; IgM VCA anti-EBNA — отрицательно, IgG VCA anti-EBNA — отрицательно.

ДНК ЦМВ, ВГЧ 6 в крови обнаружена, ДНК ВЭБ в крови не обнаружена (ПЦР). ДНК ЦМВ, ВГЧ 6, ВПГ 1—2, ЭВБ в ЦСЖ не обнаружена (ПЦР). ЦСЖ (микроскопия) — лейкоциты и микробы не обнаружены. ЦСЖ: бесцветная прозрачная, цитоз 1×10^6 , белок — 0,264 г/л, глюкоза — 1,7 ммоль/л, лактат — 1,2 ммоль/л.

Таким образом, данные неврологического статуса, ЭНМГ исследования, молекулярно-генетического обследования позволили диагностировать спинальную амиотрофию 1 типа. Наряду с этим у пациентки выявлялись маркеры реактивации цитомегаловирусной инфекции.

Проводимая терапия: иммуноглобулин человеческий нормальный через день в/м по 1 дозе (1,5 мл) № 10, Виферон® 150 000 МЕ № 20, Элькар 20% по 5 кап. × 3 р/д, симптоматическая терапия, ЛФК, массаж.

За время пребывания в отделении в соматическом статусе прежние данные. В неврологическом статусе: вялый тетрапарез с преобладанием поражения ног, отмечается нарастание объема движений в руках и мышечного тонуса проксимально. В ногах отмечается некоторое увеличение объема движений в голеностопных суставах, увеличение тонуса дистально. Короткое время удерживает голову при тракции за руки в положении лежа на спине, отмечено угасание сухожильных рефлексов с рук. 26.06.2014 ребенок выписан домой.

Течение этого редкого заболевания у пациента с реактивированной формой ЦМВИ вызвало интерес, так как в научной ли-

температуре все чаще встречаются тезисы об утяжелении течения соматических заболеваний при сочетании их с ЦМВИ.

Катамнестический осмотр в возрасте 8 месяцев: жалобы на снижение двигательной активности. Инфекционных заболеваний за период пребывания дома не было. Аппетит хороший. В весе прибавляет достаточно. Кожа, слизистые чистые, розовые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Сердечные тоны ритмичные. Живот мягкий. Небольшое увеличение левой доли печени. Селезенка не увеличена. В неврологическом статусе: положение пассивное. Самостоятельно положение в постели не меняет. ЧМН: грубо не изменены. Невольно снижен глоточный рефлекс. Вялый тетрапарез. С фиксированными лопатками в положении лежа возможны движения поднимания руки справа на уровне плеча и предплечья на короткое время. Левая рука: движения возможны лишь в предплечье. Хватательный рефлекс сохранен. Движения в кистях сохранены, ограничение разгибания 4 и 5 пальцев справа. Провисание при удержании за подмышечные впадины. Голову не держит. Возможно на короткое время удержание согнутых ног в приведенном и сведенном положении (лежа на спине); самостоятельно согнуть и разогнуть ноги не может. Движения в голеностопных суставах сохранены. Гипотония мышц передней брюшной стенки, брюшные рефлексы не вызываются. Тотальная арефлексия. Функции тазовых органов не нарушены. Дыхание спонтанное, одышки нет. Менингеальных знаков нет. Тактильная чувствительность сохранена.

Данные обследования в возрасте 8 месяцев: в крови Ig M anti-CMV — отрицательно (0,062), IgG anti-CMV положительно (2,763) (cut off 0,17); IgM VCA anti-EBNA, IgG VCA anti-EBNA, IgG EBNA — отрицательно. ДНК ЦМВ и ВЭБ в крови не обнаружена (ПЦР). ДНК ЦМВ, ВГЧ 6 типа, ВПГ 1—2 типа, ЭВБ (ПЦР) в ликворе не обнаружена. Б/х анализ крови — без патологических изменений.

Катамнестический осмотр в возрасте 14 месяцев: за период пребывания дома состояние стабильное. Болеет редко, не чаще 1 раза в 2 месяца респираторными инфекциями с субфебрильным повышением температуры, невыраженным катаральным синдромом. В соматическом статусе без существенных отклонений. Весо-ростовые показатели в пределах нормы. Прорезывание зубов по возрасту. В неврологическом статусе за прошедшее время отмечается нарастание гипомимии. Фасцикуляция языка не выявляется. Контрактуры пальцев кистей. Сохраняется вялый тетрапарез. Гипотрофия мышц лопаточной группы. С посторонней помощью может повернуться на бок из положения лежа на спине. Функции тазовых органов сохраняются. Не сидит. Голову в вертикальном положении удерживает.

Данные обследования в возрасте 14 месяцев: клинический анализ крови без патологии. Ag CMV и HVS в культуре клеток, зараженных кровью (ИФ) не выявлен. IgM anti-CMV — отрицательно (0,059), IgG anti-CMV положительно (2,757) (cut off 0,231); IgM VCA anti-EBNA, IgG VCA anti-EBNA, IgG EBNA — отрицательно.

Таким образом, катамнестический осмотр ребенка в возрасте 8 и 14 месяцев выявил негативную динамику неврологических симптомов: нарастание гипотонии с вовлечением новых мышечных групп, сохранялся вялый тетрапарез и тотальная арефлексия, что соответствует течению основного заболевания. Вирусологическое исследование, проведенное в динамике после лечения, не обнаружило маркеров репликации ЦМВ, сохранялись IgG-анти-ЦМВ в диагностическом титре.

Заключение

Наличие активной ЦМВИ у ребенка со спинальной амиотрофией требует лечения, поскольку исключить влияние репродуктивной формы ЦМВИ на ускорение прогрессирования дегенеративных процессов в мотонейронах при спинальной амиотрофии не представляется возможным. Следует подчеркнуть, что несмотря на двигательные нарушения, выявлявшиеся у ребенка с рождения, лишь факт введения полиовакци-

ны послужил поводом для более детального обследования пациентки. Интересным представляется факт обнаружения антител IgG к ЦМВ в интракраниальном пространстве, что авторами расценивается как вариант антенатального инфицирования. При этом у ребенка не было клинических проявлений перенесенной нейроинфекции.

Хорошо известно, что основной причиной смерти детей с СМА является присоединение интеркуррентных инфекций на фоне прогрессирующих дыхательных расстройств, с формированием гипостатических ситуаций в легких. В этой ситуации ЦМВИ как персистирующий иммуномодулирующий фактор может служить триггером к развитию вирусно-бактериальных ассоциаций. В связи с этим необходимо рекомендовать обследование данной когорты пациентов на ЦМВИ, и при наличии признаков реактивации проводить соответствующие профилактические мероприятия.

Литература / References:

- Gabrielli L., Bonasoni M.P., Santini D. et al. Congenital cytomegalovirus infection: patterns of fetal brain damage // *Clin Microbiol Infect.* — 2012. — Oct; 18 (10) : E419—27.
- Pereira L., Pettit M., Fong A. et al. Intrauterine growth restriction caused by underlying congenital cytomegalovirus infection // *J Infect Dis.* — 2014. — Jan 7.
- Townsend C.L., Forsgren M., Ahlfors K. et al. Long-term outcomes of congenital cytomegalovirus infection in Sweden and the United Kingdom // *Infect Dis.* — 2013. — May; 56 (9) : 1232—9.
- Молочникова Е.А. Состояние церебральной гемодинамики у детей раннего возраста с цитомегаловирусной и ассоциированной с ней инфекциями: Автореф. дисс. ... к.м.н. — 2005. — 24 с.
- Molochnikova E. A. *Sostoyanie cerebralnoi gemodinamiki u detei rannego vozrasta s sitomegalovirusnoi i associirovannoi s nei infektsiami.* [Hemodynamics in infants with cytomegalovirus viral and its associated infections]. — Author's abstract of candidate of medical sciences. — 2005. — 24 p. (In Russ).
- Burdzenidze E., Chundzadze M., Zhvania M. et al. Neurological symptoms of cytomegalovirus infection in children // *Georgian Med. News.* — 2005; 122 : 44—7.
- Engman M.L., Lewensohn-Fuchs I., Mosskin M., Malm G. Congenital cytomegalovirus infection: the impact of cerebral cortical malformations // *Acta Paediatr.* — 2010. — Sep; 99 (9) : 1344—9.
- Vivolo M., Durán A., Atacho L., Porto L., Bermúdez J., Valero N. Prevalence of cytomegalovirus infection in pediatric patients with neurological disorders in Zulia state, Venezuela (2007—2008) // *Invest Clin.* — 2012. — Jun; 53 (2) : 178—89.
- Bale J.F.Jr. Cytomegalovirus infections // *Semin Pediatr Neurol.* — 2012. — Sep; 19 (3) : 101—6.
- Матвеев В.А. Цитомегаловирусная инфекция у детей: Автореф. дисс. ... д.м.н. — 1996.
- Matveev V. A. *Citomegalovirusnaia infectia u detei.* — [Cytomegalovirus infection in children]. — Author's abstract of the doctor of medical sciences. — 1996. (In Russ).
- Pascual-Castroviejo I., Pascual-Pascual S.I., Velazquez-Fragua R., Víaño Lopez J. Congenital cytomegalovirus infection and cortical/subcortical malformations // *Neurologia.* — 2012. — Jul-Aug; 27 (6) : 336—42.
- Gabrielli L., Bonasoni M.P., Lazzarotto T. et al. Histological findings in fetuses congenitally infected by cytomegalovirus // *J Clin Virol.* — 2009. — Dec; 46 Suppl 4 : S16—21.
- Диагностика и лечение наследственных заболеваний нервной системы у детей: Руководство под ред. В. П. Зыкова. — Москва, 2008. — 224 с.
- Diagnostika i lechenie nasledstvennykh zabolevanii nervnoi sistemi u detei [Diagnosis and treatment of hereditary diseases of the nervous system in children]. Guide edited by Zykov V. P. — Moscow. — 2008. — 224 p. (In Russ).
- Штульман Д.Р. Неврология: справочник практического врача. — Москва, 2005. — 944 с.
- Shtulman D. R. *Neurologia: spravochnik prakticheskogo vracha.* [Neurology: Handbook for Practitioners]. — Moscow. — 2005. — 944 p. (In Russ).

14. Наследственные болезни нервной системы: Руководство для врачей / Под ред. Ю.Е. Вельтищева и П.А. Темина. — Москва, 1998. — 495 с.

Nasledstvenii bolezni nervnoi sistemi. [Hereditary diseases of the nervous system]. Guide for Physicians edited by Veltischev Y. E. and Temin P. A. — Moscow. — 1998. — 495 p. (In Russ).

Синдром Миллера-Фишера у трехлетнего ребенка

А. В. ГОРДЕЕЦ¹, А. А. ЧЕРНИКОВА¹, О. Г. САВИНА²

ГБОУ ВПО Тихоокеанский государственный медицинский университет Минздрава России¹,
Владивосток, Россия,
КГАУЗ Владивостокская клиническая больница № 2²

В статье представлен клинический пример редко встречающейся патологии — демиелинизирующего заболевания центральной нервной системы — синдрома Миллера-Фишера у трехлетнего ребёнка, находившегося на лечении в детском инфекционном отделении № 2 Владивостокской клинической больницы № 2.

Ключевые слова: дети, демиелинизирующее заболевание

Miller-Fisher's Syndrome in the Three-Year Child

A.V. Gordeets¹, A. A. Chernikova¹, O. G. Savina²

Pacific State Medical University¹, Vladivostok, Russia,
Vladivostok clinical hospitals №2²

The authors presented the results of clinical example of seldom meeting pathology with demyelinated diseases of central nervous system — Miller-Fisher's syndrome in the three-year child was on treatment in children's infectious branch of №2 Vladivostok clinical hospital №2.

Keywords: children, demyelinated diseases of central nervous system

Контактная информация: Черникова Анастасия Анатольевна — к. м. н., доцент кафедры госпитальной педиатрии; 690002, г. Владивосток, пр. Острькова, 2, ТГМУ, кафедра госпитальной педиатрии; т. (423) 232-55-69; (Anastasiya Chernikova — CMS, Associate professor of Hospital Pediatrics Department, Pacific State Medical University, Vladivostok); tais359t@mail.ru

УДК 616.9:65.37

Во всем мире в период действия программы по ликвидации полиомиелита пристальное внимание клиницистов обращено за каждым случаем заболевания, сопровождающегося развитием острого вялого паралича (ОВП). Перечень нозологий, сопровождающихся развитием ОВП достаточно широк, и включает целый список инфекционно-воспалительных заболеваний, онкологических процессов, нейрохирургических проблем. Но согласно современной классификации, невриты лицевого нерва исключены из перечня нозологий классифицирующихся как острые вялые параличи.

Синдром Миллера-Фишера (описанный американским невропатологом M. Fisher в 1956 г.), проявляющийся арефлексией, атаксией (мозжечкового характера) и офтальмоплегией (с вовлечением наружных, реже внутренних мышц глаз) — разновидность синдрома Гийена-Барре острой полирадикуло-нейропатии (демиелинизирующего заболевания периферической нервной системы). В 50% случаев синдром Миллера-Фишера у пациентов дебютирует с клиники диплопии, в 70—75% случаев у детей с двухстороннего пареза лицевого нерва и внутренней офтальмоплегии. Распространенность данной патологии крайне редкая. Синдром Миллера-Фишера составляет не более 3—5% от всех вариантов синдрома Гийена-Барре [1—3]. Среди детского населения частота не превышает 1—2 случая на 100 тыс. детского населения ежегодно [2, 3]. В основе патогенеза лежит мультифокальный неинфекционный воспалительный процесс, вызывающий демиелинизацию и иногда вторичную аксональную дегенерацию периферических нервов [4, 5]. Возникают отек и клеточная инфильтрация лимфоцитами и макрофагами структур периферической нервной системы на различных уровнях и (часто) проксимальных отделов нервных корешков [4, 5]. Демиелинизация происходит вследствие проникновения макрофагов через основную мембрану, окружающую аксон, с дальнейшей отслойкой и фагоцитозом компонентов миелиновой оболочки. Взаимосвязь между развитием болезни и специфическими инфекционными агентами обнаруживается редко. Основой клинической картины являются: прогрессирующая миото-

ния, вялый паралич, гипо-арефлексия, атаксия рук и ног, офтальмопарез, дисфагия [1, 4—6]. Статьи по данному вопросу единичны и постановка диагноза требует высокого профессионализма врача.

Приводим клинический пример синдрома Миллера-Фишера у девочки С., 3-х лет, которая поступила в КГАУЗ «Владивостокская клиническая больница № 2» в детское инфекционное отделение № 2 (история болезни № 4267) 5 ноября 2013 г. Ведущие жалобы, которые предъявляла мать пациентки на слабость, асимметрию лица, двоение в глазах, косоглазие («уплывание» левого глазного яблока кнутри), насморк, кашель. Болезнь развивалась около трёх недель. Заболевание началось подостро с явлений ОРВИ с появлением и нарастанием катаральных явлений. Получала кратковременное симптоматическое лечение в различных клиниках города Владивостока с временным эффектом. В семье у обоих родителей в течение последних 7 дней *Herpes labialis* (лечение не получали), у старшего брата девочки — ОРВИ. Ухудшение в состоянии ребенка мать отмечает с 1 ноября 2013, когда появились жалобы на двоение в глазах, косоглазие, асимметрию лица. Консультирована неврологом, профессором ТГМУ, направлена в детское инфекционное отделение (ДИО) № 2 на госпитализацию.

При поступлении состояние расценено как средней тяжести за счет интоксикационного, катарального синдромов, неврологической симптоматики. Сознание ясное. Девочка активная. Контакт доступен, в разговоре общительна. Кожа и видимые слизистые чистые. В зеве яркая разлитая гиперемия миндалин, небных дужек, задней стенки глотки, выраженная зернистость задней стенки, гипертрофия миндалин II степени, налетов нет. По задней стенке стекает обильное серозное отделяемое из носоглотки. Носовое дыхание свободное. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. АД 88/56 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Стул, диурез не нарушены.