

* * *

БОЛЕЗНЬ ШИЛЬДЕРА У ДЕВОЧКИ 14 ЛЕТ**Абдуллаева Л.М., Попович С.Г., Кузенкова Л.М.**Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия**Ключевые слова:** *болезнь Шильдера; рассеянный
склероз; интерферон-бета-1a*

Актуальность. Болезнь Шильдера — диффузный миелинокластический склероз, или диффузный церебральный склероз, считается вариантом рассеянного склероза (РС) и является редким прогрессирующим демиелинизирующим заболеванием с дебютом в детском возрасте. В отличие от РС, у пациентов с болезнью Шильдера отмечается крупное непрерывное демиелинизирующее поражение большей части белого вещества полушария головного мозга, всего мозолистого тела с переходом через мозолистое тело на белое вещество другого полушария. Клинические проявления заболевания разнообразны. У пациентов возникают эпилептические приступы, нарушение сознания, центральные парезы, когнитивные нарушения, афазия, апраксия, нарушения зрения и слуха.

Описание клинического случая. Девочка С., 14 лет. В течение нескольких дней у ребёнка наблюдались заторможенность, сонливость, затем недержание мочи в течение 2 дней с присоединением слабости в правых конечностях и атаксии. Ребёнок был госпитализирован в нейрохирургическое отделение с диагнозом «Объёмное образование головного мозга». При МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием была выявлена обширная зона структурных изменений на уровне передних отделов желудочковой системы мозга и средней трети мозолистого тела, после внутривенного контрастирования отмечались участки неоднородного накопления.

Ребѣнку был выставлен диагноз «Демиелинизирующее заболевание ЦНС, псевдотуморозная форма». Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном с положительным эффектом в виде полного восстановления сознания, купирования атаксии и гемипареза. Через 6 мес после дебюта заболевания пациентка поступила в отделение психоневрологии с жалобами на снижение концентрации внимания и памяти. В неврологическом статусе отмечались интеллектуальный дефицит, высокие сухожильные рефлексы $D > S$. При МРТ головного мозга с контрастированием визуализировалась обширная зона поражения с наличием выраженного перифокального отѣка и накоплением контрастного вещества по типу незамкнутого кольца билатерально, в глубоком белом веществе лобных долей мозга с вовлечением U-волокон и корпуса мозолистого тела. Немногочисленные демиелинизирующие очаги также отмечались в спинном мозге. Принимая во внимание данные МРТ и однократный клинический эпизод острой неврологической симптоматики, ребѣнку был выставлен диагноз «РС (вариант Шильдера), ремиттирующее течение, стадия ремиссии. EDSS 1,0». В течение 3 лет ребѣнок получает патогенетическую терапию высокодозным интерфероном-бета-1а, на фоне которого сохраняется ремиссия основного заболевания.

Заключение. Представленный клинический случай является редким вариантом РС, для которого разработаны и применяются методы высокоэффективной патогенетической терапии, что позволяет предотвратить нарастание инвалидизации и улучшить качество жизни ребѣнка.

* * *