https://doi.org/10.61788/njn.spec.17.01

Milli nevrologiya jurnali, Türkdilli Dövlətlərin II Beynelxalq Nevrologiya Konqressinə həsr edilmiş xüsusi buraxılış, 2017 səh. 11-18

ƏDƏBİYYAT İCMALI | ЛИТЕРАТУРНЫЕ ОБЗОРЫ | LITERATURE REVIEWS

ОСТРЫЙ РАССЕЯННЫЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ

[1]Ширалиева Р.К.*, [2]Мамедбейли А.К.

[1]Азербайджанский Государственный Институт Усовершенствования Врачей имени А.Алиева, кафедра нервных болезней, Баку, Азербайджан;

[2]Азербайджанский Медицинский Университет, кафедра неврологии и медицинской генетики, Баку, Азербайджан

Большинство детей с острым рассеянным энцефалитом (ОРЭМ) полностью выздоравливают. Улучшение состояния наступает спустя несколько дней от начала лечения. Смертность от ОРЭМ составляет 1-3%. Когнитивный дефицит в виде расстройства памяти, внимания, изменение поведения, имеет место у детей с ОРЭМ в возрасте до 5 лет. Рецидивирующий ОРЭМ - мультифазный диссеминированный энцефаломиелит встречается с низкой частотой (<10%). Вопрос о том, являются ли пациенты с рецидивирующим ОРЭМ представителями отдельной группы детей с другими нейроиммунными заболеваниями, такими как оптикомиелит или заболеваниями ассоциированными с наличием миелин-олигодендроцитарный гликопротеин антителами до сих пор дискутабельный. Частота перехода ОРЭМ в рассеянный склероз (РС) у детей <10% случаев. Вопрос является ли ОРЭМ начальным проявлением РС всё ещё дискутабелен. В ввиду относительно низкой заболеваемости ОРЭМ, необходимо проведение многоцентровых исследований для получения подробной информации о патогенезе заболевания, специфических биомаркерах, проведении дифференциального диагноза, эффективного подхода к лечению с целью оптимизации долгосрочных результатов лечения детей с демиелинизирующими заболеваниями центральной нервной системы.

Ключевые слова: острый рассеянный энцефаломиелит, рассеянный склероз, дифференциальная диагностика.

Первые описания острого рассеянного энцефаломиелита (ОРЭМ), указывающие на связь этого заболевания с инфекциями (в основном с корью) были даны в 18 веке. Спустя 100 лет, появились сообщения о связи ОРЭМ с вакцинацией. Уровень смертности от ОРЭМ после коревой инфекции был высоким - до 30%.

Успешная программа иммунизации против кори, паротита и краснухи и усовершенствование вакцин, привела к заметному снижению случаев ОРЭМ, после инфекций.

В статье рассматриваются результаты эпидемиологических, клинических и нейровизуализационных исследований ОРЭМ с учётом современных диагностических критериев, дифференциальной диагностики и представлена стратегия лечения этого заболевания.

ОРЭМ - монофазное, мультифокальное демиелинизирущее заболевание центральной нервной системы (ЦНС).

Исторически - все неинфекционные острые воспалительные демиелинизирущие заболевания ЦНС, особенно у детей, относили к ОРЭМ.

В 2007 г. с целью улучшения терминологии Международной исследовательской группой экспертов педиатрического рассенного склероза (РС) (IPMSSG) [1], было предложено новое определение для приобретенных демиелинизирующих расстройств ЦНС у детей, которое было обновлено в 2013 г [2]. И в настоящее время, ОРЭМ остаётся диагнозом исключения, всегда требуя тщательного рассмотрения альтернативных диагнозов.

Современные диагностические критерии ОРЭМ включают:

" Первый полифокальный воспалительный демиелинизирущий эпизод;

" Энцефалопатия (альтернация в сознании или в поведении, необъяснимое лихорадкой, системным заболеванием или постиктальными симптомами);

" МРТ головного мозга выявляет изменения соответствующие острой фазе демиелинизации;

" Отсутствие появления как клинических, так и радиологических очагов, спустя 3 и более месяцев, после клинического эпизода.

Клинические симптомы и радиологические находки могут колебаться по интенсивности

*e-mail: nevroaz@rambler.ru

проявления в первые 3 месяца после начала заболевания. Соответственно второй эпизод ОРЭМ может наблюдаться через 3 месяца и более от начала заболевания и проявляться новыми симптомами болезни (таб. 1).

Таблица 1

Сходство ОРЭМ с другими рецидивирующими демиелинизирующими заболеваниями

Диагноз	Клинические критерии
ОРЭМ Монофазный (2)	Впервые развивающийся клинический эпизод, предположительно воспалительного или демиелинизирующего характера с мультифокальной симптоматикой со стороны ЦНС, включающий энцефалопатию, без последующих клинических и радиологических признаков активности,спустя 3 и более месяцев от начала заболевания
ОРЭМ Мультифазный (2)	Новый эпизод ОРЭМ наблюдается через 3 и более месяцев после первоначального проявления ОРЭМ
ОРЭМ - РС	ОРЭМ наблюдается через 3 месяца рецидивом демиелизирующего процесса и сопровождается появлением новых демиелинизирующих, согласно критериям, очагов на МРТ-диссеминирующих в пространстве.
ОРЭМ Оптиконевромиелит	ОРЭМ наблюдается спустя 3 месяца после ОН, поперечного миелита.
ОРЭМ-ОН	ОРЭМ, мультифазный РЭМ или ОРЭМ, следующий за оптическим невритом.

Немонофазный ОРЭМ у небольшой подгруппы больных с ОРЭМ впоследствии были диагностированы рецидивирующие расстройства, включая оптиконевромиелит (ОН) и РС.

В настоящее время нет достаточно точных диагностических технологий, обеспечивающих надежное подтверждение того, что ОРЭМ является монофазным заболеваниям (таб.1).

В критериях, термин рецидивирующий ОРЭМ 2013 году был заменен на мультифазный рассенный энцефаломиелит (МРЭМ), описывающих 2 эпизода ОРЭМ, разделенных интервалом, по меньшей мере в 3 месяца.

Третье событие типа ОРЭМ больше не соответствует (МДЕМ), а указывает на хроническое рецидивирующее заболевание, за которым следуют ОН, оптиконевромиелит, возможный РС [3-5].

Диагностика оптикомиелита (ОМ) основана на выявлении, сывороточных NMO-JgG (neuromyelitis opticoimmunoglobulin G).

В соответствии с критериями ?PMSSG 2013, рецидив, после первого эпизода ОРЭМ, позволяет диагностировать РС, если при этом не развивается энцефалопатия, эпизод возникает позже 3-х месяцев от начала заболевания и ассоциируется с появлением новых очагов на магнитно-резонансной томографии (МРТ) согласно критериям McDonalda 2010 диссеминации в пространстве.

Со времен публикации критериев IPMSSG 2013, повысился интерес к роли а/т к миелин-олигодендроцитарный гликопротеин (МОГ) при иммунно-опосредованных расстройствах ЦНС. Основываясь на последних публикациях ОРЭМ-ОН представляется, как новый рецидив клинического фенотипа ассоциированного с антителами к МОГ.

Следует отметить, что МРТ пациентов с ОРЭМ-ОН демонстрирует разрешения предыдущих очагов ОРЭМ, без появления новых очагов в Т2ВИ или воспринимающих контраст очагов (кроме зрительного нерва) во

время обострения ОН, тем самым не выполняются МРТ критерии РС-диссеминации очагов в пространстве.

Все эти исследования выявляют сходные клинические и радиологические признаки заболевания у серопозитивных МОГ IGG пациентов с ОРЭМ. По данным популяционных исследований ежегодная частота ОРЭМ составляет 0,3-0,6 на 100000 [7-8], заболевание чаще встречается у детей. Распространённость заболевания возрастает пропорционально расстоянию от экватора [6]. Средний возраст начала ОРЭМ 5-8 лет, с преобладанием у мужчин [9-11]. Риск возникновения поствакцинального ОРЭМ значительно ниже,чем постинфекционного [12].

В 50-75% случаев ОРЭМ развивается после предшествующей в основном неспецефической инфекции верхних дыхательных путей. Отличительной чертой патологии ОРЭМ является перивенальная демиелинизация, связанная с воспалительными инфильтратами миелиннагруженных макрофагов , Т и В лимфоцитов, редких плазматических клеток и гранулоцитов [13].

В очагах - выявляются острые аксональные повреждения. Большие очаги, возникают в результате слияния множества перивенозных демиелинизирующих очагов [13]. ОРЭМ единственное заболевание, кроме РС, в котором может быть идентифицирован полный спектр кортикальных повреждений, включая субпиальные и интракортикальные очаги [13].

При ОРЭМ отмечается мультифокальная активация кортикальной микроглии. Эти диффузные корковые микроглиальные изменения могут представлять патологический субстрат пониженного уровня сознания, обычно наблюдаемого у больных с ОРЭМ.

Является ли острый геморрагический лейкоэнцефалит (ОГЛ) отдельным заболеванием или гиперактивным тяжелым вариантом ОРЭМ остается противоречивым. Очаги при ОГЛ характеризирующиеся наличием кровоизлияний фибриноидным некрозом сосудов, периваскулярной экссудацией, отеком, гранулоцитарной инфильтрацией с периваскулярной демиелинизацией и реактивным астроцитозом после развития заболевания.

Периваскулярные астроциты демонстрируют дистрофические и отечные процессы.

Предполагается, что астроцитарное повреждение может быть ранним событием, предшествующим демиелинизации при ОГЛ.

Клиника. Заболевание начинается остро и развивается в течении нескольких дней, после продромального периода. Клиническая картина включает, прежде всего, такие неспецифические синдромы, как головная боль, лихорадка, рвота, сонливость, апатичность.

Так как при ОРЭМ может вовлекаться любой отдел нервной системы (НС), неврологические проявления чаще всего полисимптомны и разнообразны. Однако могут наблюдаться и локально ограниченные синдромы, острая церебеллярная атаксия, поперечный миелит, вовлечение периферической нервной системы (ПНС) и даже экстрапирамидные синдромы. Судорожные припадки не редки, могут быть как фокальными, так и генерализованными. При этом ОРЭМ может протекать и как псевдотуморозное демиелинизирующие заболевание.

На МРТ головного мозга в режимах Т2 и FLAIR визиализируются мультифокальные, гиперинтенсивные, ассиметричные, неоднородные очаги [11].

При этом ОРЭМ может протекать и как псевдотуморозные демиелинизирующие очаги.

Очаги в большинстве случаев располагаются в субкортикальном и центральном белом веществе на уровне кортикального серого и прилежащего белого вещества больших полушарий, полушарий мозжечка, в стволе мозга и спинном мозге, часто вовлекается глубокое серое вещество: таламус и базальные ганглии.

Важным отличием ОРЭМ от РС является отсутствие очагов в виде "пальцев Доусона", очагов в мозолистом теле и расположенных преимущественно перивентрикулярно (Таб. 2).

Таблица 2

МРТ изменения при ОРЭМ и РС

МРТ изменения	Типично при ОРЭМ	Типично при РС
Очаги располагаются в коре и глубоком сером веществе	да	нет
Двусторонние диффузные очаги	да	нет
Плохо очерченные очаги	да	нет
Большие очаги	да	нет
Перивентрикулярное расположение очагов	нет	да
Очаги располагаются перпендикулярно к мозолистому телу	нет	да
Очаги овоидной формы	нет	да
Очаги в мозолистом теле	нет	да
«Чёрные дыры» (Т1ВИ).	нет	да

У 1/3 пациентов с ОРЭМ отмечается вовлечение спинного мозга. Очаги обычно распространяются на несколько сегментов , сопровождаются отеком СМ. У 30% пациентов очаги воспринимают контраст.

Для подтверждения диагноза ОРЭМ, необходимо повторные проведения МРТ для исключения текущей активности болезни. При ОРЭМ МРТ не выявляет новых очагов спустя 3 месяца от начала заболевания.

Использование современных МРТ методик, таких как диффузная тензорная магнитно-резонансная томография и МР-спектроскопия, а также режима с использованием феномена переноса на магниченности (MTI-magnetiration transfer imaging) выявило, что ткани головного мозга больных ОРЭМ не отличались от здорового контроля, что возможно указывает, что при ОРЭМ, патологический процесс не поражает ткань мозга.

Учитывая, что заболевание начинается с неспецифических симптомов, как правило, показано проведение люмбальной пункции для исключения острого вирусного бактериального или паразитарного менингоэнцефалита.

У 42-72% детей ОРЭМ число лейкоцитов в пределах нормы [7,11,15-17], отмечается невыраженный плеоцитоз, в основном лимфоцитарный [17,18].

У 23-62% детей с ОРЭМ имеет место повышение уровня белка до 1,1г/л. Индекс JgG повышается в редких случаях в цереброспинальной жидкости выявляются олигоклональные цепи JgG (ЦСЖ) - очень редкий феномен у детей с ОРЭМ [11,14]. В случаях, где олигоклональные цепи JgG, были выявлены в ЦСЖ у больных с ОРЭМ, они были выявлены и в сыворотке, и поэтому не могли рассматриваться как истинные олигоклональные цепи JgG, продуцирующиеся только интратекально [19].

Дифференциальный диагноз, анализы и обработка исследования. В настоящее время диагноз ОРЭМ ставится на основании клинической картины заболевания и данных МРТ. Широкий спектр начальных клинических проявлений заболевания, отсутствие специфических биологических маркеров, требует проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, имеющими сходную картину.

Для подтверждения диагноза, рекомендуется проведение МРТ головного и спинного мозга с контрастным усилением и исследования ЦСЖ, включающее подсчет клеток, количество белка, лактата, JgG индекса и олигоклональных JgG в ЦСЖ и сыворотке, определение наличия вируса простого герпеса, Эпштейн-Барра, микоплазмы; проведение анализа крови: полный подсчет клеток, определение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), С-реактивного белка, антинуклеарных а/т; NMO-JgG и МОГ а/т (таб. 3).

Таблица 3

Красные флаги при ОРЕМ и дифференциальная диагностика

Клинически атипичные симптомы	
Персистирующая менингиальная симптоматика или головная боль	Инфекционные энцефалиты, системные аутоиммунные заболевания
Инсультоподобные эпизоды	Васкулиты ЦНС, антифосфолипидный синдром, митохондриальные заболевания
Повторяющиеся судороги	Инфекционный или аутоиммунный энцефалит
Дистония или паркинсонизм	Инфекционный или аутоиммунный энцефалит
Нейропсихологические расстройства	Системная красная волчанка,аутоиммунный энцефалит Генетические/метаболические расстройства, церебральный глиоматоз, нейросаркоидоз.
Рецедивирующие эпизоды энцефалопатии	Генетические/метаболические расстройства,системные аутоиммунные заболевания, аутоиммунный энцефалит
Изменения ЦСЖ атипичны при ОРЭМ Число клеток >50/mm³ Белок >100 mg/dl	Инфекции ЦНС (EBV,HSV, SLE)
Изменения на МРТ не характерные для ОРЭМ	
Диффузные, симметричные церебральные очаги	Генетические/метаболические расстройства, лейкодистрофии,интоксикации
Ишемические очаги	Инсульты, метаболические расстройства, инфекции ЦНС, антифосфолипидный синдром, васкулиты ЦНС
Очаг в височной доле мозга	Аутоиммунный энцефалит

Примечание: SLA (systemic lupus erythematosis) - системная красная волчанка, EBV (Epstein-Barr virus) - Вирус Эпштейна-Барр, HSV (Herpes simplex virus) - Вирус простого герпеса.

ОРЭМ является в основном заболеванием детского возраста. Клиническая картина заболевания включает такие неспецифические симптомы, как головная боль, лихорадка, рвота, сонливость, апатичность и т.д., нехарактерные для РС.

Изменения ЦСЖ при ОРЭМ характеризуются умеренным плеоцитозом (лимфоцитарным и повышением уровня белка). В ЦСЖ олигоклональные цепи JgG в большинстве случаев отсутствуют.

Лечение. В настоящее время нет рандомизированных исследований по лечению ОРЭМ. Руководство основано на данных мнений экспертов и результатах исследований. Несмотря на отсутствие окончательных доказательств, высокие дозы кортикостероидов являются препаратами I-ой линии, широко используемые в настоящее время. Метилпреднизалон назначается в дозе 30мг/кг/день (max 1000 мг/день) в течении 5 дней, с последующим переходом на перооральный преднизалон в течении 4-6 недель. Начальная доза 1-2мг/кг/день. Повышенный риск рецидива наблюдался при снижении дозы препарата раньше 3х недель [10].

ВВИГ применяются в случаях резистентности к стероидам или как препараты второй линии [21,22]. ВВИГ используется в дозировке 2г/кг 2-5 дней.

Очень важна дифференциальная диагностика ОРЭМ и РС (таб. 4).

Таблица 4

МРТ дифференциальная диагностика ОРЭМ

МРТ изменения	Заболевания
Множественные очаги в белом веществе	РС Первичные васкулиты ЦНС Вторичные васкулиты ЦНС Нейросаркоидоз Энцефалопатия Хашимото
Очаги в таламусах	Острая некротическая энцефалопатия Тромбоз глубоких вен мозга Японский энцефалит Лихорадка западного Нила Энцефалит вызванный вирусом Эпштейн-Барра Понтинный миелинолиз Глиома таламусов
Обширные билатеральные поражения белого вещества	Лейкодистрофии Токсические лейкоэнцефалопатии Церебральный глиаматоз
Псевдотуморозные очаги	Астроцитома Лимфома Абсцесс/инфекция

Плазмаферез проводят до 7 раз через день, больным с тяжелым течением заболевания [20]. В единичных случаях больным с фульминатным ОРЭМ и отеком мозга проводят гипотермию или декомпрессивную краниотомию.

ЛИТЕРАТУРА - REFERENCES - ƏDƏBİYYAT

1. Krupp LB, Banwell B, Tenembaum S. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders // Neurology 2007 :68 (suppl 2) : S7-S12.
2. Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, et al. ?nternational Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions // Mult Scler 2013:19:1261-1267.
3. Huppke P, Rostasy, Karenfort M, et al. Acute disseminate encephalomyelitis followed by recurrent or monophasic optic neuritis in pediatricpatients // Mult Scler 2013;19:941-946.
4. Mikaeloff Y, Caridade G, Husson B, Siissa S, Tardieu M. Acute disseminated encephalomyelitis cohort study: prognostic factors for relapse // Eur J Paediatr Neurol 2007: 11: 90-95.
5. Banwell B, Tenembaum S, Lennon VA, et al. Neuromyeliticoptica - IgG in childhood inflammatory demyelinating CNS disorders // Neurology 2008: 70:344-352.
6. Baumann M, Sahin K, Lechner C, et al. Clinical and neuroradiological differences of paediatric acute disseminating encephalomyelitis with and without antibodies to the myelin oligodendrocyte glycoprotein // J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015: 86:265-272.
7. Torisu H, Kira R, Ishizaki Y. et al. Clinical study of childhood acute disseminated encephalomyelitis, multiple sclerosis, and acute transverse myelitis in Fukuoka Prefecture, Japan // Brain Dev. 2010;32(6):454-462.
8. Xiong CH, Yan Y, Liao Z et al. Epidemiological characteristics of acute disseminated encephalomyelitis in Nanchang, China: a retrospective study //BMC Public Health 2014 Feb 4;14:111.
9. Pohl D,Hennemuth I,von Kries R, Hanefeld F, Pediatric multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis in Germany: results of a natinwide survey // Eur J Pediatr 2007: 166: 405-412
10. Pellegrino P, Radice S, Clementi F, Geoepidemiology of acute disseminated encephalomyelitis // Epidemiology 2014:25-928-929.
11. Tenembaum S, Charnoles N, Fejerman N, Acute Disseminated encephalomyelitics a long-term follow-up study of 84 pediatric patients // Neurology 2002: 59: 1224-1231

12. Karussis D, Petrou P. The spectrum of post-vaccination inflammatory CNS demyelinating syndromes // Autoimmun Rev 2014:13:215-224.
13. Young NP, Weinshenker BG, parisi JE, et al. Perivenous demyelination: association with clinically defined acute disseminated encephalomyelitics and comparison with pathologically confirmed multiple sclerosis // Brain 2010: 133:333-348.
14. Alpen G, heyman R, Warg L. Multiple sclerosis and acute disseminated ensephalomyelitic diagnosed in children with long-term follow-up comparition of presening …. // Dev Med Child Neurol 2009: 51:480-486.
15. Pavone P, Pettoello-Mantovano M, le PA, et al. acute disseminated encephalomyelitis: a long-term prospective study and meta-analysis // Neuropediatrics 2010: 41: 246-255.
16. Erol I, Oskale Y, Alkan O, Alchan F, Acute dissiminated encephalomyelitis in children and adolescents a single center experience // Pediatr Neurol 2013:49:266-273.
17. Hung PC, Wang HS, Chou ML, Lin KL, Hsieh MY, Wong AM. Acute disseminated encephalomyelitis in children: a single institution experience of 28 patients // Neuropediatrics 2012:43:64-71.
18. Leake JA, Albani S, Kao AS, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: epidemiologic, clinical and laboratory features // Pediatr Infect Dis J 2004: 23: 756-764.
19. Franciotta D, Columba-Cabezas S, Andreoni L, et al. Oligoclonal IgG band patterns in inglammatory demyelinating human and mouse diseases // J Neuroimmunol 2008: 200: 125-128.
20. Pohl D., Tenembaum S. Treatment of acute dissiminated encephalomyelitis // Curr Treat Options Neurol 2012; 14:264-275.
21. Pradhan S, Gupta RP, Shashank S, Pandey N. Intravenous immunoglobulin therapy in acute disseminated encephalomyelitis // J Neurol Sci 1999;165:56-61
22. Nishikawa M, Ichiyama T, Hayashi T, Ouchi K, Furukawa S. Intravenous immunoglobulin therapy in acute disseminated encephalomyelitis // Pediatr Neurol 1999;21:583-586.
23. Tenembaum SN. Acute dissiminated encephalomyelitis // Handb Clin Neurol 2013;112:1253-1262
24. Jacobs RK, Anderson VA, Neale JL, Shield LK, Kornberg AJ. Neuropsychological outcome after acute dissiminated encephalomyelitis:impact of age at illness onset // Pediatr Neurol 2004:31:191-197.
25. Suppiej A, Cainelli E, Casara G, Capellari A, Nosadini M, Sartori S. Long-term neurocognitive outcome and quality of life in pediatric acute dissiminated encephalomyelitis // Pediatr Neurol 2014;50:363-367.

XÜLASƏ

KƏSKİN DAĞINIQ ENSEFALOMİELİT

[1]Şirəliyeva R.K., [2]Məmmədbəyli A.K.
[1]Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu, sinir xəstəlikləri kafedrası, Bakı, Azərbaycan;
[2]Azərbaycan Tibb Universiteti, nevrologiya və tibbi genetika kafedrası, Bakı, Azərbaycan

Kəskin dağınıq ensefalomielit (KDEM) keçirən uşaqların çoxu sağalır. Ümumi durumun düzəlməsi müalicə başlayandan sonra bir neçə gün ərzində yaranır. KDEM səbəbli ölüm 1-3% təşkil edir. Yaddaş, diqqət, davranış pozuntusu kimi koqnitiv defisit KDEM olan 5 yaşına qədər uşaqlarda əsas yeri tutur. Residivverən KDEM - multifazalı disseminəolunmuş ensefalomielit aşağı tezlikdə rast gəlinir (<10%). Residivverən KDEM olan pasiyentlər optikomielit və ya mielin-oliqodentrositar qlikoprotein antitellərinin olması ilə assosiasiyalı xəstəliklər kimi digər neyroimmun xəstəliklərlə olan ayrı qrup uşaqları təmsil etməsi sualı hələ də diskutabel olaraq qalır. KDEM-in dağınıq skleroza (DS) keçməsi tezliyi uşaqlarda <10% hadisə təşkil edir. KDEM-in DS-in başlanğıc əlaməti olması sualı da hələ də müzakirə edilir. KDEM-in xəstələnmə göstəricisinin aşağı olmasını nəzərə alaraq, xəstəliyin patogenezi, spesifik biomarkerləri haqda ətraflı informasiyanın əldə edilməsi üçün çoxmərkəzli tədqiqatların aparılması, mərkəzi sinir sisteminin demielinizasiyaedici xəstəlikləri olan uşaqların müalicəsinin uzaq nəticələrinin optimizasiyası məqsədi ilə diferensial diaqnostikanın, müalicəyə effektiv yanaşmanın aparılması, vacibdir.
Açar sözlər: kəskin dağınıq ensefalomielit, dağınıq skleroz, diferensial diaqnostika.

SUMMARY

ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS

[1]Shiraliyeva R.K., [2]Mammadbayli A.K.
[1]Azerbaijan State Advanced Training Institute for Doctors named after A.Aliyev, department of neurological diseases, Baku, Azerbaijan;
[2]Azerbaijan Medical University department of neurology and medical genetics, Baku, Azerbaijan

Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) is an immune-mediated demyelinating central nervous system (CNS) disorder with predilection to early childhood. ADEM is generally considered a monophasic disease. ADEM often occurs postinfectiously despite the fact that a casual relationship has never been established. ADEM is clinically defined by acute polyfocal neurologic deficits including encephalopathy. MRI typically demonstrates reversible, ill-defined white matter lesions of the brain and often also the spinal cord, along with frequent involvement of thalamy and basal ganglia. CSF analysis may reveal a mild pleocytosis and elevated protein, but is generally negative for intrathecal oligoclonal immunoglobulin G synthesis. In the absence of a specific diagnostic test, ADEM is considered a diagnosis of exclusion. The role of biomarkers, including autoantibodies like antimyelinoligodendrocyte glycoprotein, in the pathogenesis and diagnosis of ADEM is currently under debate. Based on the presumed autoimmune etiology of ADEM, the current treatment approach consists of early immunotherapy. Outcome of ADEM in pediatric patients is generally favorable, but cognitive deficits have been reported even in the absence of other neurologic sequelae. This review summarizes the current knowledge on epidemiology, pathology, clinical presentation, neuroimaging features CFS findings, differential diagnosis, therapy, and outcome, with focus on recent advances and controversies.
Keywords: acute disseminated encephalomyelitis, multiple sclerosis, differential diagnosis.

Redaksiyaya daxil olub: 03.04.2017
Çapa tövsiyə olunub: 24.04.2017
Rəyçi: t.ü.e.d. Həsənov R.L.