

С учетом опыта гематологов [7, 9, 11] использование в лечении острого врожденного лейкоза полихимиотерапевтических средств, лучевой терапии и трансплантации костного мозга неэффективно. Прогноз этого заболевания остается неблагоприятным.

# ЛИТЕРАТУРА

1. Балакирев С.А.//Вопр. гематол. — 1990. — № 4. — С. 6—8.
2. Ивановская Т.Е., Леонова Л.Б. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. — Руководство для врачей. — Том 1. — М., 1989. — С. 287.
3. Масчан А.А., Богачева Н.Ю., Литвинов Д.В. и др.//Росс. вестн. перинатол. и педиатр. — 1997. — № 2. — С. 12—15.
4. Махонова Л.А., Балакирев С.А., Маякова С.А. и др.//Вопр. гематол. — 1983. — № 2. — С. 3—8.
5. Румянцев А.Г., Владимирская Е.Б.//Педиатрия. — 1995. — № 2. — с. 5—9.
6. Bjonnessu A. Buhhev E.M.// Pediat. Akta. — 1976. — Bd. 29. — S. 457—470.
7. Chessells J.M., Eden O.B., Bailey C.C. et al.//Leukemia. — 1994. — Vol. 8. — P. 1275—1279.

8. Gurney J.G., Severson R.K., Davis S. et al.//Cancer. — 1995. — Vol. 75. — P. 2186—2195.
9. Reynolds T.//J. Natl. Cancer Inst. — 1998. — Vol. 90. — P. 8—10.
10. Ross J.A., Davies S.M., Potter J.D. et al.//Epidemiol. Rev. — 1994. — Vol. 16. — P. 243—270.
11. Ross J.A., Potter J.D., Shu X.O. et al.//Ann Epidemiol. — 1999. — Vol. 7. — P. 172—179.
12. Rubnitz J.E., Link M.P., Shuster J.J. et al.//Blood. — 1994. — Vol. 84. — P. 570—573.
13. Shu X.O., Ross J., Pendergrass T. et al.//J. Natl. Cancer Inst. — 1996. — Vol. 88. — P. 24—31.

Поступила 10.05.01.

## CONGENITAL LEUKOSIS IN CHILDREN

V.P. Bulatov, L.K. Fazleeva, I.N. Cherezova,  
I.Sh. Trofimova, R.N. Nazipov

### Summary

As many as seven cases of congenital leukosis in children are analysed. The peculiarities of the clinical symptomatology of these patients are established. The use of polychemotherapy, radiation therapy and transplantation of bone marrow in the treatment of acute congenital leukosis is not effective.

УДК 616.98:578.828—022.363:618.63—06:616.85—053.2

## НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ У ДЕТЕЙ ПАРЕНТЕРАЛЬНО ИНФИЦИРОВАННЫХ ВИЧ

Т.Ю. Бурдаева, Н.В. Бобрышева

Республиканский центр по профилактике и борьбе со СПИДом Министерства  
здравоохранения Республики Калмыкия, г. Элиста

По данным литературы, только 10% больных с синдромом приобретенного иммунодефицита (СПИД) обращаются к врачу по поводу неврологических расстройств. Вместе с тем на вскрытии признаки поражения ЦНС обнаруживаются по крайней мере в 75% случаев. Неврологические симптомы могут вызываться оппортунистическими инфекциями, опухолями и первичным действием вируса иммунодефицита. Индуцированные ВИЧ неврологические заболевания редко, но встречаются у больных с нормальной функцией иммунной системы. Поражения ЦНС при СПИДе в педиатрической практике в основном первичные, обусловленные репликацией и экспрессией генома вируса непосредственно в клетках мозга.

Вторичные инфекции ЦНС, часто обнаруживаемые у взрослых больных, у

детей встречаются реже — в 10—12% случаев. Основные неврологические проявления у детей, больных СПИДом, по данным литературы, многообразны: микроцефалия, отставание в психическом развитии, снижение познавательной функции, пара- и тетрапарезы, гипертонус, атаксия, тремор конечностей, патологические рефлексы, псевдобульбарные параличи, экстрапирамидная ригидность, реже судорожный синдром. Прогрессирующая энцефалопатия у детей морфологически сходна с подострым энцефалитом у взрослых с ВИЧ энцефалопатией. Возможно, больные СПИДом, страдающие различными неврологическими расстройствами, не выявляются, и частота этих расстройств значительно выше. Диагностика поражения ЦНС важна и для определения стадии и прогноза заболевания.

Цель работы: установить частоту встречаемости и спектр поражения ЦНС при ВИЧ-инфекции у детей с парентеральным путем инфицирования, частоту клинических проявлений поражений нервной системы, продолжительность жизни детей с манифестацией ВИЧ с поражением нервной системы, изучить проблемы диагностики.

Все пациенты проходили клиническое, неврологическое обследование, тестирование на оппортунистические инфекции. При ретроспективном анализе 24 историй болезни умерших от СПИДа детей из нозокомиального очага ВИЧ в период с 1990 по 1994 г. поражение нервной системы отмечено у 22 (92%) детей.

По частоте встречаемости поражения ЦНС у умерших детей занимали второе место. Наиболее частым симптомом СПИД-ассоциируемых поражений ЦНС была ее дисфункция. Частота клинических проявлений поражений нервной системы у умерших детей была представлена следующим образом: головная боль — у 18 (82%) детей, нарушение умственной деятельности — у 14 (63%), афазия — у 3 (14%), расстройство чувствительности — у 3 (14%), расстройство зрения — у 8 (36%), очаговая симптоматика — у 11 (50%), гемипарез — у 10 (45%), ослабление познавательных процессов — у 16 (72%), судороги — у 17 (73%), прогрессирующая мышечная слабость — у 20 (91%), боли — у 19 (86%). Многообразие этих проявлений, их сочетаемость у одного и того же больного, подтвержденные на аутопсиях, затрудняли дифференциальную диагностику. Заболевания ЦНС у этих детей носили двоякий характер: поражения, вызванные собственно ВИЧ, и таковые, обусловленные возбудителями СПИД-ассоциируемых инфекций. ВИЧ энцефалопатия, диагностированная у 11 (45%) детей (у 4 из них она была подтверждена на аутопсии), сопровождалась болезненной парастезией, слабостью, реже атрофией мышц конечностей (у 7), менингоэнцефалитом (у 2), энцефалополирадикулоневритом, не уточненным по этиологии (у 4), лептоменингитом (у одного), неоплазмами (у 2), в частности лимфомой Беркита (у одного) и лимфомой головного мозга (у одного), установленными клинически.

Первоначальные признаки дисфункции ЦНС у детей, умерших от СПИДа, были представлены синдромом, описанным как астеноневротический (у 8); по мере течения ВИЧ-инфекции у 6 из них развилась прогрессирующая энцефалопатия. У 14 (64%) детей была диагностирована энцефалопатия как результат хронических заболеваний, не связанных с ВИЧ (метаболические и эндокринные нарушения, хроническая гипоксия, частые и длительные нахождения в стационарах), у 6 из них развились симптомы прогрессирующей энцефалопатии на разных стадиях течения ВИЧ-инфекции и при различных уровнях иммуносупрессии. У 9 детей симптомы прогрессирующей энцефалопатии возникли уже при тяжелой иммуносупрессии.

Прогрессирующая энцефалопатия как первая манифестация симптомной ВИЧ-инфекции была у 3 (14%) детей с парентеральным путем инфицирования. Прогрессирующая энцефалопатия при ретроспективном анализе историй болезни 24 умерших и 35 оставшихся в живых к 1999 г. проявлялась постепенным ухудшением двигательной, языковой, адаптивной функций, первоначально едва уловимым. У 10 детей с прогрессирующей энцефалопатией было отмечено характерное настороженное выражение лица с широко открытыми глазами. Имели место ухудшение и недостаточность внимания, повышенная эмоциональная лабильность; очень часто первой манифестацией была потеря интереса к школьным занятиям (у 6). У 7 детей после угнетения развития констатировано "улучшение". Ранним чувствительным индикатором ВИЧ-ассоциированной патологии ЦНС, как известно, являются нарушения умственных способностей, памяти, внимания, психомоторной деятельности. Наблюдая детей с ВИЧ в течение 10 лет, мы пришли к выводу, что с целью наиболее ранней диагностики прогрессирующей энцефалопатии у детей с ВИЧ-инфекцией необходимо проводить динамическое психологическое тестирование для оценки сохранности познавательной способности и памяти.

С декабря 1998 г. психотерапевтом стал применяться тест Векслера, который позволяет оценить уровень позна-

вательной деятельности в зависимости от возраста. В наших наблюдениях на развитие 8 детей негативное влияние оказывали неблагоприятный психологический климат в семье, неудовлетворительные жилищно-бытовые условия (в 3 случаях — бытовое пьянство и алкоголизм).

По результатам наших наблюдений, при ВИЧ у детей с парентеральным путем заражения инфицированность цитомегаловирусом составила 62% (32 ребенка из 52 протестированных детей), токсоплазмой — 29% (15 детей из 52), ВПГ — 90%. Манифестация латентно протекавшей инфекции с поражением ЦНС, подтвержденной на аутопсии, была у одного ребенка (генерализованная ЦМВИ). Имели место и другие случаи поражения нервной системы, связанные с оппортунистическими инфекциями, но так как верификация этиологии в условиях нашего центра невозможна, а доля патологоанатомического вскрытия умерших детей составила лишь 21%, достоверными данными о причинах поражения нервной системы мы не располагаем.

Для диагностики поражения ЦНС у ВИЧ-инфицированных детей применялась компьютерная томография (КТ) головного мозга. Исследование проводилось на томографе по стандартной программе шагом 5 и 10 мм без контрастного усиления. КТ использовали у пациентов в стадии вторичных клинических проявлений и СПИДа, когда имели место нейропсихологические и неврологические симптомы. Исследования выполнены 15 больным: обнаружены изменения в виде расширения субарахноидального пространства и желудочков мозга как косвенные признаки диффузной атрофии. У 2 детей выявлены кисты, из них у одного ребенка — киста перегородки и у другого — киста в правом полушарии головного мозга (субарахноидальная). У 4 детей с симптомами поражения ЦНС изменений на КТ не определялось. Исследования спинномозговой жидкости были проведены только 2 больным.

Детей с прогрессирующей энцефалопатией лечили антиретровирусным препаратом (АЗТ) в качестве мототерапии: эффекта не прослежено. Были назначе-

ны также обычные схемы лекарственных препаратов, применяемые при энцефалопатиях.

Предпринимались психосоциальные вмешательства для улучшения окружающей среды пациента, оказывалась консультативная психологическая помощь как ребенку, так и родителям.

Этиотропную терапию вторичных неврологических поражений при ВИЧ-инфекции, развивающихся на фоне прогрессирующего иммунодефицита и связанных с активацией различных возбудителей, назначали после диагностических процедур и выделения превалирующей оппортунистической инфекции. Зачастую это была терапия *ex juvantibus*.

Поражение ЦНС значительно ухудшало качество жизни детей с ВИЧ-инфекцией и уменьшало продолжительность их жизни. Мы сравнили продолжительность жизни детей, у которых на момент взятия на учет первоначально манифестация ВИЧ проявилась поражением ЦНС (она составила 4 года), и продолжительность жизни детей с отсутствием симптомов поражения (в среднем 8 лет). Продолжительность жизни больных после выявления у них ВИЧ-энцефалопатии была около 4 лет, вторичного вирусного энцефалита — около 2 месяцев, неоплазмы (без лечения) — от одного года до 3 месяцев.

Поступила 25.10.00.

## NEUROLOGIC MANIFESTATION IN CHILDREN PARENTERALLY INFECTED BY AIDS

*T.Yu. Burdaeva, N.V. Bobrysheva*

### Summary

The rate and spectrum of central nervous system lesion in children parenterally infected by AIDS the rate of clinical manifestations of lesions, life duration of such children are established. The differential diagnosis of nervous system lesion is made difficult due to the high rate of combining various symptoms in one patient, hence there are the complications of selecting the treatment tactics. Tomography, nuclear magnet resonance, brain biopsy should be used, neuropsychologic testing with standard tests should be performed to reveal the early signs of progressive encephalopathy.