

Направи се и невропсихологично изследване с оглед основните оплаквания. MMSE – 26 т. с данни за пред-дементно състояние с водещи нарушения в паметовите процеси и в компонентите на влианието.

Проведе се лечение с острата болка с НСПВС за 5 дни и се започна профилактично лечение с pregabalin по схема до 150 mg дневно с ефект.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нумуларното главоболие е бенигнено заболяване с хроничен характер. Често се придружава с друг вид главоболие или може да е израз на подлежащо заболяване. Поради това е важно да се проведат необходимите изследвания за отхвърляне на друга, освен първична причина.

ЛИТЕРАТУРА

1. Международна класификация на главоболията. Варна. 2019, 3, 97-98. [Mezhdunarodna klasifikatsiya na glavoboliyata. Varna. 2019, 3, 97-98.]
2. Barón, J., Rodríguez, C., Ruiz, M., Pedraza, M.I., Guerrero, Á.L., Madeleine, P., Cuadrado, M.L., Fernández-de-Las-Peñas, C. Atypical nummular headache or circumscribed migraine: the utility of pressure algometry. Pain Res. Manag. 2015, 20, 2, 60-62.
3. Clar-de-Alba, B., Barriga, F.J., Rodríguez-Caravaca, G. Clinical and pathophysiological description of nummular headaches: a case series. Rev. Neurol. 2020, 70, 5, 171-178.
4. Cuadrado, M. L., López-Ruiz, P., Guerrero, Á. L. Nummular headache: an update and future prospects nummular headache: an update and future prospects. Expert Rev Neurother. 2017, 18, 9-19.
5. Cuadrado, M.L., López-Ruiz, P., Guerrero, Ángel, L. Nummular headache: an update and future prospects. Expert Rev Neurother. 2018, 18, 9-19.
6. Dai, W., Yu, S., Liang, J., Zhang, M. Nummular headache: peripheral or central? One case with reappearance of nummular headache after focal scalp was removed, and literature review. Cephalalgia. 2013, 33, 6, 390-397.
7. Dusanond, P., Young, W. Botulinum toxin type A's efficacy in nummular headache. Headache. 2008 Oct, 48, 9, 1379.
8. Evans, R.W., Pareja, J.A. Nummular headache. Headache. 2005, 45, 2, 164-165.
9. Fernández-de-Las-Peñas, C., Peñacoba-Puente, C., López-López, A., Valle, B., Cuadrado, M.L., Barriga, F.J., et al. Depression and anxiety are not related to nummular headache. J Headache Pain. 2009, 10, 441-445.
10. Grosberg, B.M., Solomon, S., Lipton, R.B. Nummular headache. Curr Pain Headache Rep. 2007, 11, 4, 310-312.
11. Guerrero, A.L., Cortijo, E., Herrero-Velazquez, S., Mulero, P., Miranda, S., Penas, M.L., et al. Nummular headache with and without exacerbations: comparative characteristics in a series of 72 patients. Cephalalgia. 2012, 32, 8, 6, 49-53.
12. Headache classification Committee of the International Headache Society (IHS). The international classification of headache disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2013, 33, 629-808.
13. Jiang, L., Li, M., Liu, Q., Liu, C., Zhou, J. Nummular headache: 2 cases with good beta blocker responses and a narrative review. Headache. 2019, 59, 4, 593-602.
14. Lopez-Ruiz, P., Cuadrado, M.L., Aledo-Serrano, A., Alonso-Ovies, A., Porta-Etessam, J., Ganado, T. Superficial artery aneurysms underlying nummular headache – 2 cases and proposed diagnostic work-up. Headache. 2014, 54, 7, 12, 17-21.
15. Martins, I.P., Abreu, L. Nummular headache: clinical features and treatment response in 24 new cases. Cephalalgia Reports. 2018, 1, 1-8.
16. Moon, J., Ahmed, K., Garza, I. Case series of sixteen patients with nummular headache. Cephalalgia. 2010, 30, 15, 27-30.
17. Ninan, T., Mathew, Jayasree, Kailasam, Lori, Meadors. Botulinum Toxin Type A for the Treatment of Nummular Headache: Four Case Studies. 2008, 48, 3, 442-447.
18. Pareja, J.A., Caminero, A.B.S.J. Nummular headache: a coin-shaped cephalalgia. Neurology. First description of nummular headache. 2002, 58, 167, 8-9.
19. Schwartz, D.P., Robbins, M.S., Grosberg, B.M. Nummular headache update. Curr. Pain Headache Rep. 2013, 17, 6, 340.
20. Schwartz, D.P., Robbins, M.S., Grosberg, B.M. Nummular headache update topical collection on uncommon headache syndromes. Curr. Pain Headache Rep. 2013, 17.
21. Tayeb, Z., Hafeez, F., Shafiq, Q. Successful treatment of nummular Headache with TENS. Cephalalgia. 2008, 28, 8, 897-898.
22. Thomas, D.C., Heir, G.M., Patil, A.G., & Soni, P.K. Nummular Headache – a Case Report of a Rare Entity. Current Pain and Headache Reports. 2020, 24, 11.
23. Trigo, J., García-Azorin, D., Martinez, Pias, E., Sierra, Á., Chavarria, A., Guerrero, A.L. Clinical characteristics of nummular headache and differentiation between spontaneous and posttraumatic variant: an observational study. The journal of headache and pain. 2019, 20, 1, 34.
24. Wilhour, D., Ceriani, C.E.J., & Nahas, S.J. Nummular Headache. Current Neurology and Neuroscience Reports. 2019, 19, 6.
25. Zhu, K., Huang, Y., Zhong, S., Bao, Z., Tian, X. Nummular headache: 21 new cases and therapeutic results. Zhonghua Yi Xue Za Zhi. 2008, 88, 1, 86-90.

Адрес за кореспонденция:

д-р Калина Пекова

Клиника за невродегенеративни и периферно-нервни заболявания, УМБАЛНП „Св. Наум“, ул. „Любен Русев“ 1, София
email: kalina.pkv@gmail.com

Address for correspondence:

Kalina Pekova, MD

Clinic for neurodegenerative and PNS disorders, UMHATNP „St. Naum“, 1 Ljuben Roussev Str, Sofia, email: kalina.pkv@gmail.com

АТИПИЧНА ОБРАЗНА НАХОДКА ПРИ ДЕЦА С МНОЖЕСТВЕНА СКЛЕРОЗА – ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ

И. Александрова^{1,2}, Н. Топалов^{2,3}, Е. Славкова¹, А. Асенова^{1,2}, Д. Денева¹, Е. Родопска¹, В. Томов¹, В. Божинова¹

¹ Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум“

² Катедра по неврология, МУ-София

³ Отделение по образна диагностика

ATYPICAL IMAGING IN CHILDREN WITH MULTIPLE SCLEROSIS – CASE PRESENTATION

I. Aleksandrova^{1,2}, N. Topalov^{2,3}, E. Slavkova¹, A. Asenova^{1,2}, D. Deneva¹, E. Rodopska¹, V. Tomov¹, V. Bojinova¹

¹ Clinic of Child Neurology, UMHATNP „St. Naum“

² Department of Neurology, MU-Sofia

³ Imaging Diagnostics Department

ABSTRACT

Atypical demyelinating lesions in multiple sclerosis (MS) (tumefactive demyelinating lesions, lesions with white matter cavitation, leukodystrophy-like lesions), although rare, pose serious differential diagnostic and therapeutic problems.

We present 3 clinical cases of children, one with Balo concentric sclerosis and two with multiple sclerosis (MS), who had atypical magnetic resonance findings during the course of the disease or dur-

ing the initial clinical manifestation. The first patient presented with an acute hemiparesis and hemihypesthesia with MRI evidence of a rounded tumor-like periventricular lesion in the white matter with an alternating layers of high and low signal intensity, no mass effect and no perifocal edema. Given the imaging findings, a diagnosis of Balo concentric sclerosis was made. The second patient is a girl with MS in whom a tumor-like lesion was visualized on MRI during the second relapse. The third case is of a boy with a severe course of MS, with frequent relapses, in whom extensive leukodystrophy-like lesions with cavitation of the white matter were noted about 3 years after the disease onset.

The development of magnetic resonance imaging allows early and correct diagnosis of atypical imaging findings in MS. The presence of other lesions typical of MS as well as evidence of oligoclonal bands are risk factors for subsequent relapses. In cases in which the diagnostic criteria for MS are met, initiation of disease-modifying therapy is recommended.

KEY WORDS: tumefactive demyelinating lesions, Balo concentric sclerosis, multiple sclerosis

РЕЗЮМЕ

Атипичните демиелинизиращи лезии при пациенти с множествена склероза (МС) (тумороподобни демиелинизиращи лезии, лезии с кавитация на бялото мозъчно вещество, лезии, подобно на тези при левкодистрофия), макар и редки, създават сериозни диференциално-диагностични и терапевтични проблеми.

Представени са 3 клинични случая на деца – едно с концентрична склероза на Balo и две с доказана диагноза МС, при които се наблюдават атипични магнитно-резонансни находки (МРТ) в хода на заболяването или при първоначалната клинична изява. Първият пациент е с остра изява на хемипареза и хемипарестезия при МРТ данни за окръглена тумороподобна перивентрикулна лезия в бялото вещество със слоеста структура, без мас-ефект и без перифокален едем. Предвид образната находка е поставена диагнозата концентрична склероза на Balo. Вторият пациент е момиче с множествена склероза, при което в МРТ при втори пристъп на заболяването се визуализира тумороподобна лезия. Третият случай е на момче с тежко протичане на МС, с чести пристъпи и тежка инвалидизация в хода на проследяване, при което около 3 години след началото на заболяването се регистрират обширни, подобни на левкодистрофия лезии, съпроводени с кавитация на бялото мозъчно вещество.

Развитието на магнитно-резонансната томография позволява ранна и правилна диагностика на атипичните образни находки при МС. Наличието и на други типични за МС лезии, както и данните за олигоклоналност са рискови фактори за по-

следващи рецидиви. В случаите, при които са покрити диагностичните критерии за МС, се препоръчва започване на модифицираща хода на заболяването терапия.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: тумороподобни демиелинизиращи лезии, концентрична склероза на Balo, множествена склероза

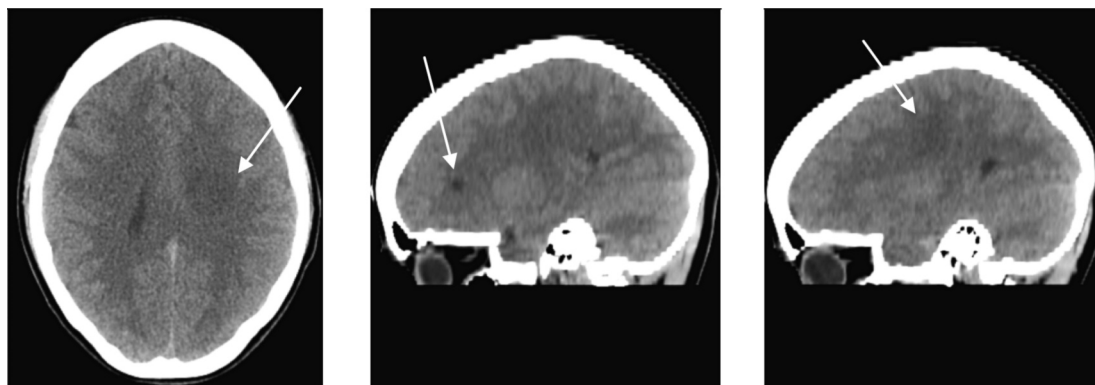
ВЪВЕДЕНИЕ

Множествената склероза (МС) е автоимунно заболяване, характеризиращо се с възпалителна демиелинизация на бялото мозъчно вещество в централната нервна система (ЦНС) с участието на Т- и В-лимфоцити и макрофаги (1). Магнитно-резонансната томография (МРТ) е основен метод за диагностика, а типичните за МС лезии са с овоидна форма, с малки размери (обикновено под 2 cm), като се разполагат най-често перивентрикулно, юкстакортикално, инфратенториално и в шийния отдел на гръбначния мозък. Описани са обаче и атипични магнитно-резонансни находки, които макар и редки, създават значителни диференциално-диагностични затруднения – тумороподобни демиелинизиращи лезии, лезии с кавитация на бялото мозъчно вещество, както и лезии, подобни на тези при левкодистрофия и на тези при остър дисеминиран енцефаломиелит (4, 7). Тумороподобните демиелинизиращи лезии са с размер над 2 cm, те могат да бъдат единични или асоциирани с други тумороподобни лезии и/или с типични за МС лезии. Тумороподобни лезии са описани при голяма група от идиопатични демиелинизиращи заболявания на ЦНС – МС, клинично изолиран синдром (CIS), редки варианти на МС (болест на Schilder, остра форма на Марбург и концентрична склероза на Balo), остър дисеминиран енцефаломиелит, остър хеморагичен левкоенцефалит, оптичен невромиелит (4, 5, 7).

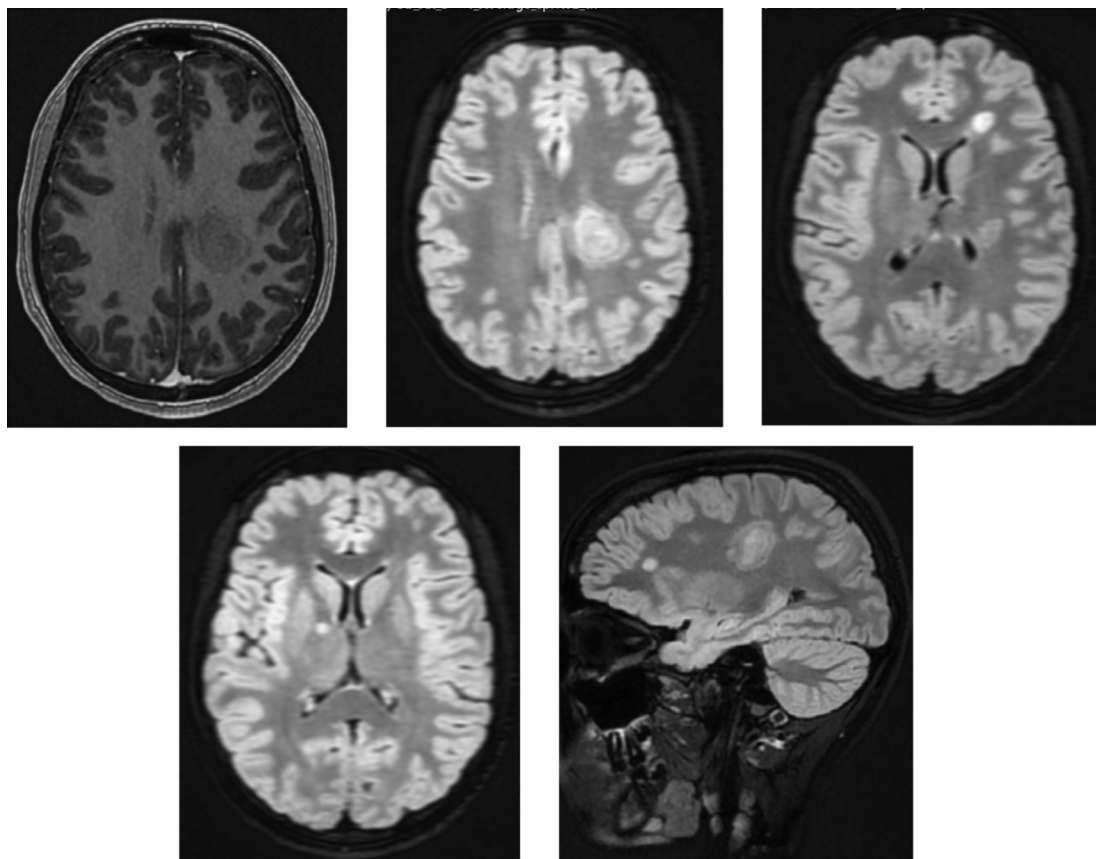
В статията са представени 3 клинични случая на деца – едно с концентрична склероза на Balo и две с диагностицирана множествена склероза, при които се наблюдават атипични магнитно-резонансни находки в хода на заболяването или като първоначална клинична проява.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ 1

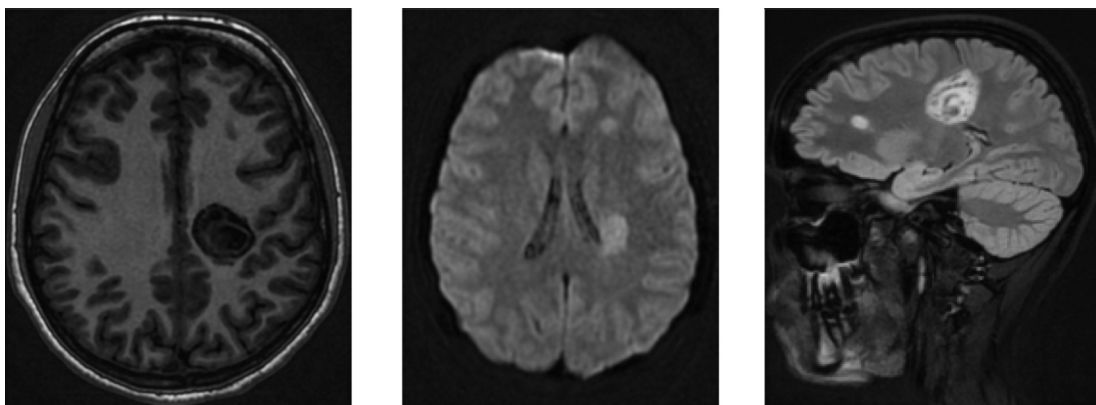
Пациентката е момиче на 17 години, което е с нормално двигателно и невро-психично развитие. При момичето се описва главоболие с давност от около една година. Болката обхваща различни части на главата – двустранно слепоочно, теменно, много рядко тилно, като не е съпроводена с гадене и повръщания, със зрителни нарушения, световъртеж, дразнене от шум и светлина, липсва усилване от движения. Повод за хоспитализация в Клиниката по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум“ са остро възникнала мускулна слабост и изтръпване на десните крайници, с флукутация по отношение на сетивната



Фиг. 1 КТ на пациент 1 – неясно отграничена зона с нископлътностни характеристики вляво фронтално в семиовалния център и корона радиата; допълнителен глиозен фокус вляво фронтално



Фиг. 2 Първоначална МРТ на пациент 1 – окръглена тумороподобна перивентрикулна лезия вляво фронтно-париетално в бялото вещество със слоеста структура, без мас-ефект и без перифокален едем, с аксиални размери 26,2/30,1 mm; две хиперинтензни лезии в T2 и FLAIR в бялото вещество, вляво фронтално и в коляното на дясна capsula interna



Фиг. 3 МРТ на пациент 1 пет месеца след клиничната изява – без съществена динамика в наводката

симптоматика в рамките на един ден, но с последващо влошаване на мускулната слабост. Неврологичният статус при момичето в деня на хоспитализацията показва хиперрефлексия в десните крайници, положителен рефлекс на Бабински вдясно и двустранна липса на коремни рефлексии. Момичето е с десностранна централна хемипареза, която през първите 2-3 дни от престоя се влошава до степен на плегия на пръстите на дясната ръка. Походката е от хемипаретичен тип, като се влошава в рамките на първите няколко дни до много нестабилна и затруднена самостоятелно. Налице са парестизии в дясната ръка от средата на мишницата до върховете на пръстите и в десния крак от горната част на бедрото до върховете на пръстите, със засилване в дистална посока. Пробата на Ромберг е положителна, с изразена нестабилност при затворени очи и залитане на моменти надясно. Проведена е компютърна томография (КТ), в която се визуализира неясно отграничена зона с нископлътностни харак-

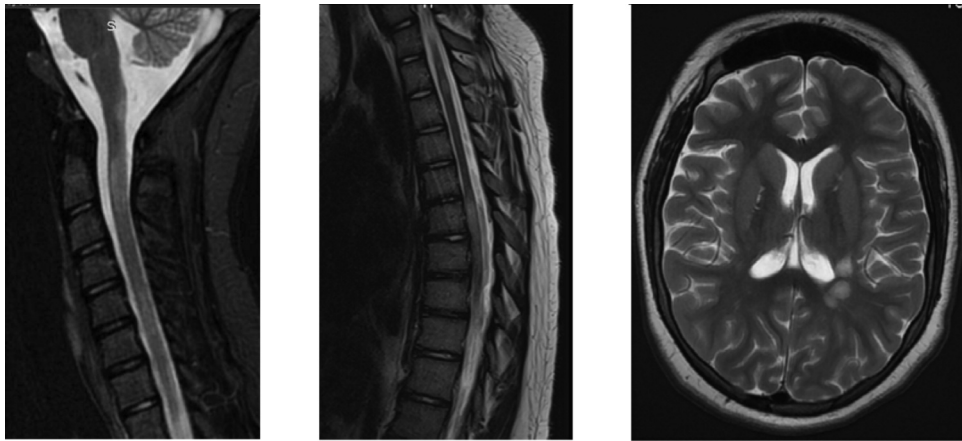
теристики вляво фронтално в семиовалния център и корона радиата, като на по-ниски срезове вляво фронтално се вижда глиозен фокус (Фиг. 1). В диференциално-диагностичен план са обсъдени неоплазма, възпалителни промени или демиелинизиращ процес, поради което е проведена МРТ. В нея се визуализира окръглена тумороподобна перивентрикулна лезия вляво фронтно-париетално в бялото вещество със слоеста структура, без мас-ефект и без перифокален едем, с аксиални размери 26,2/30,1 mm. Не се наблюдава контрастно усилване на лезията с гадолиниев контраст, като изследването е проведено след инфузия с метилпреднизолон в предходния ден. В лезията се вижда лекостепенна рестрикция на дифузията в DWI/ADC. Описаната находка съответства в най-голяма степен на тумороподобна плака на първична демиелинизация с характеристики на концентрична склероза на Baló. Визуализират се и две хиперинтензни лезии в T2 и FLAIR в бялото вещество, раз-

положени съответно вляво фронтално и в коляното на дясна *capsula interna* (Фиг. 2). Проведена е кортикостероидна терапия с метилпреднизолон, с първоначална доза 500 mg/дневно за първите 5 дни, с последващо постепенно намаляване на дозата. Отчетено е първоначално стабилизиране, а впоследствие и подобрене по отношение на мускулната сила и сетивните нарушения. След 5 месеца е с остатъчни пирамидни рефлексни промени в десните крайници, а в контролна МРТ 5 месеца по-късно не е отчетена динамика в находката (Фиг. 3).

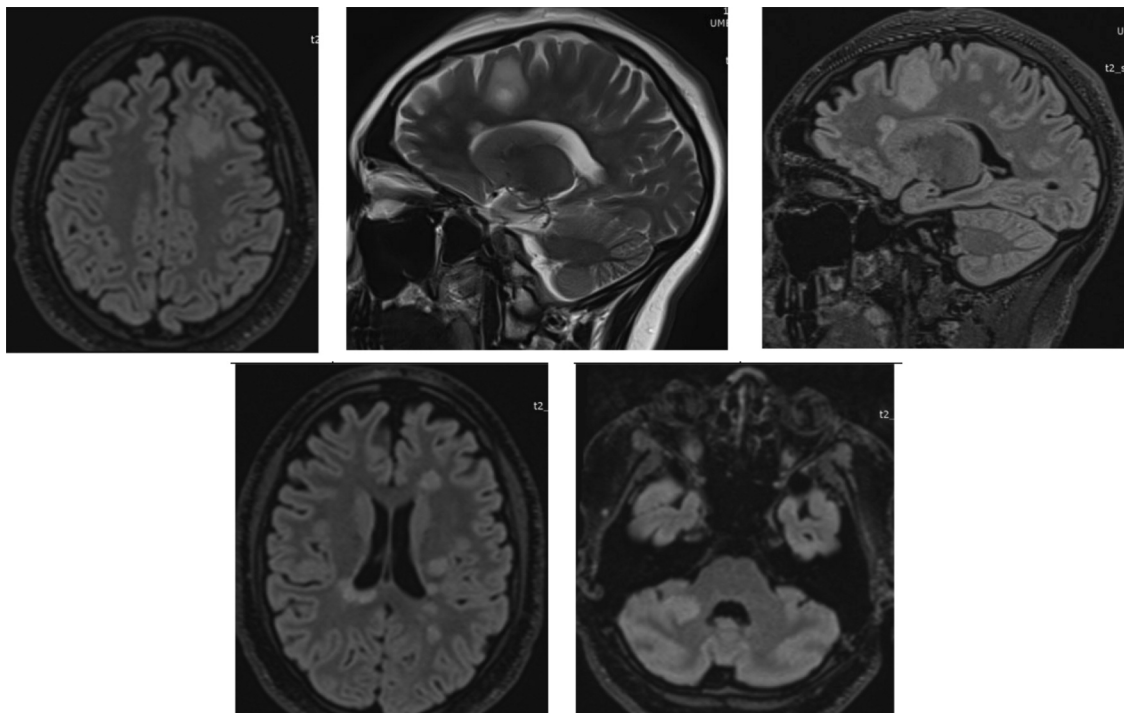
КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ 2

Пациентката е момиче на 15 години, с първи пристъп на множествена склероза на 12-годишна възраст. Пристъпът протича с парестезии в двата крака и с поява на мускулна слабост в четирите крайника, която се засилва в рамките на 1 седмица до степен на плегия за двата крака и лека към умерена пареза за двете ръце. При хоспитализацията в Клиниката по нервни болести за деца неврологичният статус е с данни за тежка квадрипареза до степен на плегия в двата крака, арефлексия в четирите крайника, липсващи коремни рефлексии, наличие на двустранно

положителни рефлексии на Бабински, Чадок, Опенхайм и Хофман и мускулна хипотония. Оценката на сетивността показва силно смутен вибрационен усет до степен на липсващ в краката, смутен двумерно-пространствен и ставно-мускулен усет в краката и парестезии с хиперпатия дистално в четирите крайника. Отчетени са тазово-резервоарни нарушения – ретенция и интермитентна инконтиненция, които налагат поставяне на временен катетър. EDSS е оценен на 7,0. Проведена е МРТ на главен мозък, шиен и торакален отдел на гръбначен мозък, като се визуализират множествени хиперинтензни в T2 и FLAIR и хипоинтензни в T1 лезии супратенториално, двустранно фронтопариетално юкстакортикално и в перивентрикулното бяло вещество с ангажиране на *corpus callosum*, инфратенториално в *pons* и *medulla oblongata* и на ниво на шиен миелон C3, C4, C5, C6. След въвеждане на контраст част от лезиите юкстакортикално и на ниво C5 и C6 се контрастират нехомогенно. На ниво Th6-Th7-Th8 в миелона е установена лонгитудинална хиперинтензна в T2 лезия с хомогенна структура, ангажираща централно почти целия напречник на гръбначния мозък с дискретен мас-ефект, като лезия със същите характеристики, но с по-малки



Фиг. 4 МРТ на пациент 2 при първия пристъп – множествени хиперинтензни в T2 и FLAIR лезии супратенториално и в шиен и торакален отдел на гръбначен мозък

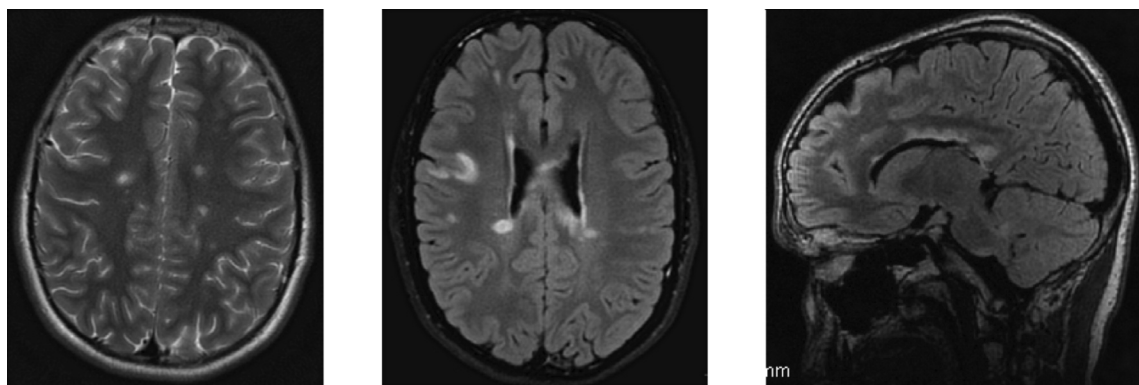


Фиг. 5 МРТ на пациент 2 при втория пристъп – нови лезии спрямо първата МРТ, вкл. една тумороподобна лезия вляво фронтално субкортикално и една голяма лезия в дясно средно малкомозъчно краче

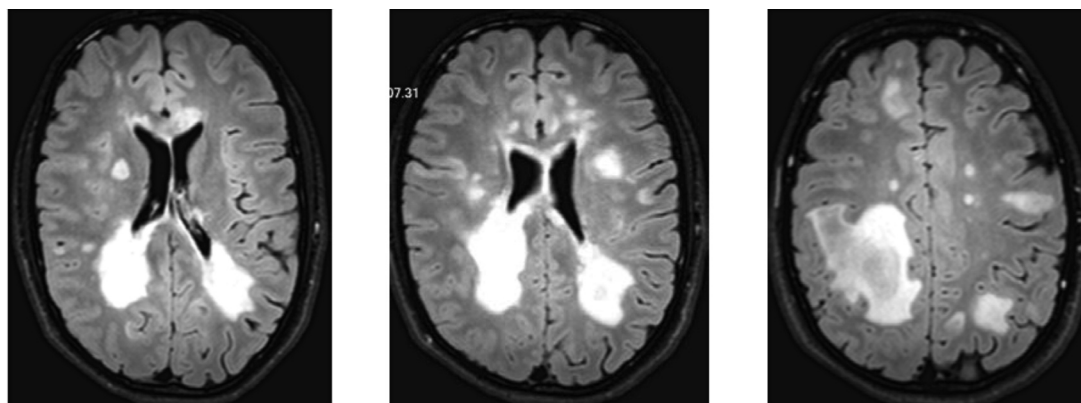
размери се визуализира на ниво Th2-Th3, без данни за контрастно усилване (Фиг. 4). Ликворното изследване показва увеличени IgG – 12,41 mg/dl (норма до 3,5 mg/dl), общ белтък – 0,53 g/l и олигоклоналност. Проведен е кортикостероиден курс, като е отчетено значително подобрение на неврологичния статус при проследяване на момичето. След около 4 месеца се наблюдава втори пристъп, протичащ със сетивна симптоматика – парестезии в четирите крайника и засилване на слабостта в двата крака на фона на непълно възстановена мускулна сила от предходния пристъп. Неврологичният статус показва хиперрефлексия в четирите крайника, липсващи коремни рефлексии двустранно, положителни рефлексии на Бабински и Росоломо. При пробата за латентни парези е налице долна латентна парализа, а при пробите за координация – лек координационен синдром. Изследването на сетивността показва парестезии дистално в четирите крайника при съхранени ставно-мускулен и двумерно-пространствен усет и снижен вибрационен усет за четирите крайника. EDSS е оценен на 3,5. Проведена е нова МРТ на главен мозък, в която се визуализират 11 нови лезии предимно със среден и по-голям калибър, повечето разположени перивентрикулно, включително една тумороподобна лезия вляво фронтално субкортикално. Налице са нови лезии в понс и една в дясното средно малкомозъчно краче, която също е с относително големи размери (14,8/17,8 mm) (Фиг. 5). След този пристъп е започната модифицираща хода на заболяването терапия с интерферон бета-1a, като в рамките на 2 години при момичето са налице 3 пристъпа. След третия пристъп е осъществена промяна на терапията с друг медикамент от групата на интерферон бета-1a.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ 3

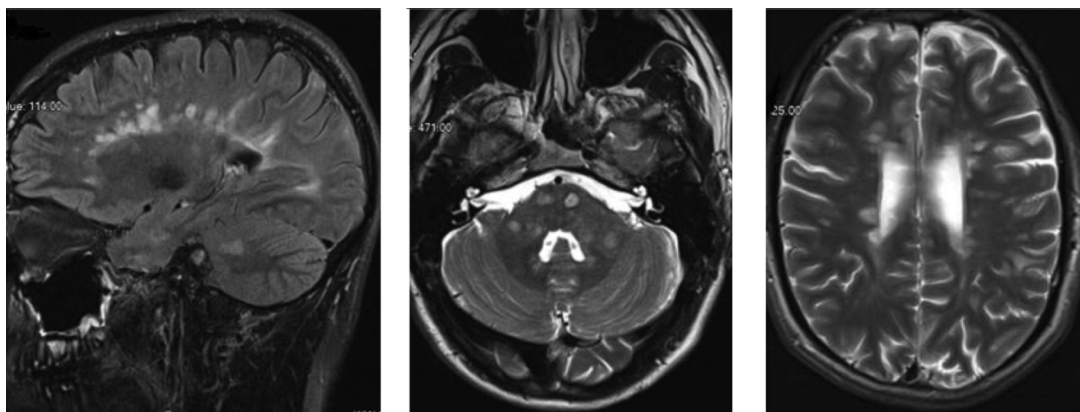
Дебютът на заболяването при пациента е на 13-годишна възраст, като първите два пристъпа са с клиника на увреда п. facialis, а третият – с клиника на ретробулбарен неврит. Проведена е МРТ, в която се визуализират множествени хиперинтензни лезии в T2 и FLAIR супратенториално подкорково и в дълбокото бяло мозъчно вещество перивентрикулно и в corpus callosum, както и инфратенториално в малкия мозък и в шийния миелон, находка, която покрива критериите на McDonald 2017 за МС (фиг. 6). Започната е модифицираща хода на заболяването терапия с интерферон бета-1a, на чийто фон момчето е без пристъпи в рамките на 9 месеца. Поради изявата на нов пристъп и предвид терапевтичните алгоритми за лечение на МС в детска възраст към този момент лечението с интерферон е спряно и са проведени 2 курса на лечение с имуноглобулини, които са преустановени поради изява на някои странични реакции. В рамките на 1 година следват 3 нови пристъпа със сетивна и двигателна симптоматика, за които е провеждано лечение с кортикостероиди. Възстановено е лечението с интерферон бета-1a, като на този фон се изявяват следващи 2 пристъпа през около 2 месеца. При втория пристъп, протичащ със сетивни и координационни нарушения, в МРТ се установяват множествени полиморфни, хиперинтензни в T2 и FLAIR и хипоинтензни в T1 лезии, локализирани в субкортикалното, перивентрикулното и в дълбокото бяло мозъчно вещество двустранно фронтално, париеално, темпорално, окципитално, в corpus callosum, в мозъчния ствол, в малкомозъчните крачета и церебеларните хемисфери. На този фон се визуализират обширни хетерогенно хиперинтензни в T2 и FLAIR и хетерогенно хипоинтензни в T1 лезии, ло-



Фиг. 6 МРТ при пациент 3 към момента на поставяне на диагнозата – множествени хиперинтензни в T2 и FLAIR лезии супратенториално юкстакортикално, перивентрикулно и в corpus callosum



Фиг. 7 МРТ при пациент 3 три години след първия пристъп – на фона на множество лезии се визуализират обширни хетерогенно хиперинтензни в T2 и FLAIR лезии, локализирани двустранно окципитално и ангажиращи изцяло бялата мозъчна субстанция при относително запазена сива мозъчна субстанция, с кавитация в средата на описаните зони



Фиг. 8 МРТ при пациент 3 осем години след начало на заболяването – значителна прогресия в броя на лезиите супра- и инфратенториално

кализирани двустранно окципитално и ангажиращи изцяло бялата мозъчна субстанция при относително запазена сива мозъчна субстанция, с кавитация в средата на описаните зони. (Фиг 7). Ходът на множествената склероза при момчето показва усложнено протичане, с чести пристъпи, прогресия в броя на лезиите (Фиг. 8) и тежка инвалидизация във времето.

ОБСЪЖДАНЕ И ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР

Развитието и достъпността на магнитно-резонансната томография позволява своевременно диагностициране на атипичните форми на множествена склероза, които предвид атипичното си клинично протичане създават значителни диагностични и терапевтични предизвикателства. Атипичните форми често протичат и с клиника на увеличен вътречерепен натиск или енцефалопатия, включително с изява на епилептични пристъпи, което затруднява диференциалната диагноза с обем заемащ процес на ЦНС (2).

При описания от нас първи случай е налице клиника на остро възникнала мускулна слабост и сетивни нарушения, която, на фона на анамнеза за главоболие и предвид находката в КТ, насочва първоначално към диагнозата мозъчен тумор. МРТ позволява поставяне на правилната диагноза, като наличието на тумороподобна лезия с характеристиките на демиелинизираща със слоеста структура, без мас-ефект и без перифокален едем е типично за концентричната склероза на Balo. При момчето не са покрити критериите за множествена склероза, няма доказателства за дисеминация на процеса във времето, поради което на този етап не е започната модифицираща хода на заболяването терапия, а пациентката ще се проследява периодически клинично и с МРТ. При втория случай, след поставяне на диагнозата множествена склероза, в хода на проследяване се наблюдават тумороподобни лезии. Ходът на заболяването при пациентката е усложнен, с тежки първоначални пристъпи, включително с изява на пристъпи, макар и по-редки и с по-лека клиника, на фона на започнатата модифицираща хода на заболяването терапия. При третия случай на МС в хода на проследяване се регистрират обширни, подобни на левкодистрофия лезии, които създават диагностични и терапевтични предизвикателства. Протичането при пациента е тежко, с чести пристъпи и прогресия на заболяването до вторично-прогресираща форма и тежка инвалидизация.

Връзката между концентричната склероза на Balo, тумороподобните лезии и МС е комплексна (2, 9, 14). Съществуват както припокриващи се характеристики между заболяванията, така и отделни типични патологични и рентгенологични характеристики, които ги отличават, което според някои автори предполага съществуването на спектър, включващ МС, тумороподобните демиелинизации и концентричната склероза

на Balo (5, 9, 14). Лезиите на Balo и тумороподобните лезии могат да се развият по време на естественото протичане на МС, а типични за МС лезии се наблюдават при поне половината от случаите на концентрична склероза на Balo и тумороподобни демиелинизации (2, 9, 14). „Частични“ лезии на Balo, включващи малки ивици от запазена/демиелинизирана тъкан, са често срещани при острите лезии на МС (2, 9). Хистопатологични проучвания при типични МС лезии показват, че иначе типични демиелинизиращи лезии могат да имат лентовидна структура в периферията си (5, 9, 14). Някои пациенти с лезии на Balo и олигоклонален ликвор развиват МС, поради което наличието на олигоклоналност може да се използва за прогнозиране на риска за преход към МС (5, 9, 14). Пациентите само с изолирани Balo лезии имат по-добра прогноза, с относително нисък риск за рецидив, в сравнение с тези, при които са налице и типични за МС лезии (2, 5).

Концентричната склероза на Balo се характеризира с атипични лезии от алтерниращи ивици от демиелинизация и непроменено бяло мозъчно вещество (3, 4, 8). Въпреки че лезиите най-често засягат бялото мозъчно вещество на двете голямо-мозъчни хемисфери без U-влакната, подобни лезии могат да се визуализират в гръбначния мозък, мозъчния ствол, малкия мозък и в оптичните нерви. Описани са 3 клинични форми на заболяването – остра и самоограничаваща се, пристъпно-ремитентна и бързо първично прогресираща (2). Клиничните симптоми включват фокални сетивни и двигателни нарушения, често са налице симптоми на повишен вътречерепен натиск, афазия, когнитивни и поведенчески нарушения, гърчове (4, 8, 12). Възможно е и остро протичане с клиника, като при мозъчен инсулт. Лезиите на Balo могат да наподобяват тези при глиобластом или лимфом на централната нервна система, мозъчен инфаркт, абсцес, тумороподобна лезия при други демиелинизиращи заболяване, саркоидоза и туберкулом (8, 14). Описани са при пациенти с оптичен невромиеелит, остър дисеминиран енцефаломиеелит, прогресивна мултифокална левкоенцефалопатия, церебрална автозомно-доминантна артериопатия с подковови инфаркти и левкоенцефалопатия (CADASIL), както и вследствие на интравенозна употреба на наркотици и хепатит С (4). МРТ е основен диагностичен метод, като лезиите на Balo се характеризират с алтерниращи изоинтензни и хипоинтензни концентрични кръгове на T1 и с хиперинтензни и хипоинтензни кръгове, заграждащи T2-хиперинтензен център на T2 (2, 4, 8, 14). Този типичен, „подобен на лък“ изглед в МРТ, отразява класическата хистопатологична находка на концентрични рингове на демиелинизация, алтерниращи с кръгове на относително запазен миелин. Концентричните пръстени са най-лесно разпознаваеми след приложение на gadolinium – най-често се визуализира контрастно усилване по периферията на лезията, но е възможно контрастно усилване на няколко слоя, кореспондиращо на хи-

перинтензните T2 слоеве.

Тумороподобните демиелинизиращи лезии са с размер над 2 cm, често имат мас-ефект (45%) и/или перифокален оток (77%). Разположени са предимно супратенториално, фронтално или париеално, но могат да се появят и в други области на мозъчните хемисфери, както и в дълбокото сиво вещество, мозъчния ствол, малкия мозък и гръбначния мозък (3, 4). Описани са и мултифокални туморовидни лезии, особено при пациенти с остър дисеминиран енцефаломиелит. Клиничната картина на тумороподобните демиелинизиращи лезии може също така да е нетипична за демиелинизиращо заболяване поради размера, местоположението и възможността за мас-ефект (4). Най-честите симптоми са двигателни, сетивни и церебеларни, възможни са нарушения на паметта, афазия, апраксия и синдром на Gerstmann, описани са случаи на енцефалопатия (7, 12). Няма патогномонични МРТ белези за туморовидните демиелинизиращи лезии. Въпреки това някои характеристики насочват към диагнозата, като помагат диференцирането им от други пространство-заемащи процеси. Такива са T2-хипоинтензен пръстен около лезията, наличие на други лезии в бялото вещество, типични за МС и постконтрастно усилване тип „отворен пръстен“ (4, 7). Наличието на постконтрастно усилване тип „отворен пръстен“ е свързано и с по-голям риск от рецидив. Ликворното изследване може да покаже нормална находка, но и плеоцитоза, увеличени белтък и имуноглобулини и олигоклоналност (4, 7). При изследване на 62 пациенти с тумороподобни лезии олигоклоналност е описана при 33%, а увеличени IgG – при 35% (7). В друго изследване олигоклоналност е отчетена при 63% от случаите (при 33 от 54 пациенти), като процентът е значително по-висок при пациентите с вече поставена диагноза МС (90 %) в сравнение с тези, които не са имали такава диагноза (52 %) (7).

Лечението в острия етап в случаите на тумороподобни лезии, включително при концентричната склероза на Baló, включва кортикостероиди във високи дози за поне 5-7 дни, с последващо постепенно намаляване на дозата в зависимост от клиничния ход (2, 3, 7, 13, 14). При липса на ефект се използват имуноглобулини, плазмафереза, циклофосфамид (3, 7, 13). След острия епизод, когато са покрити диагностичните критерии за МС, се препоръчва започване на модифицираща хода на заболяването терапия. Ефективност е отчетена при приложение на интерферон бета-1а, глатирамер ацетат, натализумаб, окрелизумаб, а липса на ефект – при приложение на алемтузумаб (2, 7, 14). Има описани случаи на поява на туморовидни лезии при лечение с финголимод, натализумаб и с диметил фумарат (6, 10, 11).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Атипичните демиелинизиращи лезии, макар и редки, създават сериозни диференциално-диагностични и терапевтични проблеми. Развитието на магнитно-резонансната томография позволява ранна и правилна диагностика. Наличието и на типични за МС лезии, както и данните за олигоклоналност са рискови фактори за последващи рецидиви. В случаите, при които са покрити диагностичните критерии за МС, се препоръчва започване на модифицираща хода на заболяването терапия.

ЛИТЕРАТУРА

1. Национален консенсус за диагностика и лечение на множествена склероза. Двигателни нарушения, 2023, 20, S1. [Nationalen konsensus za diagnostika i lechenie na mnozhestvenata skleroza. Dvigatelni narusheniya, 2023, 20, S1.]
2. Amini Harandi, A., Esfandani, A., Pakdaman, H., Abbasi, M., Sahraian, M.A. Baló's concentric sclerosis: an update and comprehensive literature review. Rev Neurosci, 2018, 29, 8, 873-882.
3. Arenas Vargas, L.E., Bedoya Morales, A.M., Rincón Carreño, C., Espitia Segura, O.M., Penagos, N. Baló's concentric sclerosis: An atypical demyelinating disease in pediatrics. Mult Scler Relat Disord, 2020, 44, 102198.
4. Aygnac, X., Carra-Dallière, C., Labauge, P. Atypical inflammatory demyelinating lesions and atypical multiple sclerosis. Rev Neurol, 2018, 174, 6, 408-418.
5. Aygnac, X., Letourneau-Guillon, L., Carra-Dallière, C., Duquette, P., Girard, M., Poirier, J., Lahav, B., Larochelle, C., Prat, A. From Baló's concentric sclerosis to multiple sclerosis: a series of 6 patients. Mult Scler Relat Disord, 2020, 42, 102078.
6. Croteau, D., Tobenkin, A., Brinker, A., Kortepeter, C.M. Tumefactive multiple sclerosis in association with fingolimod initiation and discontinuation. Mult Scler, 2021, 27, 6, 903-912.
7. Frederick, M.C., Cameron, M.H. Tumefactive Demyelinating Lesions in Multiple Sclerosis and Associated Disorders. Curr Neurol Neurosci Rep, 2016, 16, 3, 26.
8. Hardy, T.A., Miller, D.H. Baló's concentric sclerosis. Lancet Neurol, 2014, 13, 7, 740-746.
9. Hardy, T.A., Tobin, W.O., Lucchinetti, C.F. Exploring the overlap between multiple sclerosis, tumefactive demyelination and Baló's concentric sclerosis. Mult Scler, 2016, 22, 8, 986-992.
10. Kania, K., Ambrosius, W., Kozubski, W., Kalinowska, A. Case Report: Baló's Concentric Sclerosis-Like Lesion in a Patient With Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis Treated With Dimethyl Fumarate. Front Neurol, 2022, 13, 891113.
11. Moghadasi, A.N., Baghbanian, S.M. Tumefactive demyelinating lesions in a patient with multiple sclerosis receiving natalizumab. Acta Neurol Belg, 2019, 119, 1, 137-139.
12. Rovira, A., Auger, C., Rovira, A. Other noninfectious inflammatory disorders. Handb Clin Neurol, 2016, 135, 425-446.
13. Tzanetakis, D., Vakrakou, A., Tzartos, J.S., Velonakis, G., Evangelopoulos, M.E., Anagnostouli, M., Koutsis, G., Dardiotis, E., Karavasilis, E., Toulas, P., Stefanis, L., Kilidireas, C. Heterogeneity of Baló's concentric sclerosis: a study of eight cases with different therapeutic concepts. BMC Neurol, 2020, 20, 1, 400.
14. Xie, J.S., Jeeva-Patel, T., Margolin, E. Baló's concentric sclerosis - A rare entity within the spectrum of demyelinating diseases. J Neurol Sci, 2021, 428, 117570.

Адрес за кореспонденция:

д-р Илияна Александрова, дм

Клиника по нервни болести за деца, УМБАЛНП „Св. Наум“

ул. „Любен Русев“ 1, София

email: iliyana_@abv.bg

Address for correspondence:

Iliyana Aleksandrova, MD, PhD

Clinic of Child Neurology, UMHATNP „St. Naum“,

1 Ljuben Roussev Str, Sofia,

email: iliyana_@abv.bg