

# Атипичный рассеянный склероз: особенности дифференциальной диагностики. Клинический случай концентрического склероза Бало

Е.В. Блохина<sup>✉1</sup>, Е.В. Искандер<sup>2</sup>, Э.Ю. Соловьева<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ «Городская клиническая больница №13» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

<sup>✉</sup>koshak005@gmail.com

## Аннотация

В статье приведено описание клинического случая пациентки с концентрическим склерозом Бало (КСБ). КСБ характеризуется поражением белого вещества головного мозга, имеющим концентрическую, слоистую структуру, в которой воспаление распространяется из центра и чередуется с визуально неизменными участками белого вещества. Произведен анализ научной литературы, и представлен краткий обзор об этиологии данного заболевания, терапии. МРТ-картина, данные катамнеза (исход заболевания и результаты повторной магнитно-резонансной томографии головного мозга) позволили нам обосновать наличие истинного КСБ с доброкачественным течением. Сложность диагностики заключалась в дифференциальном диагнозе между КСБ, инфекционным поражением головного мозга, а также другими атипичными формами рассеянного склероза из-за отсутствия четких диагностических критериев данного заболевания. Рандомизированных клинических исследований терапии КСБ ввиду неоднородного течения и редкости самого заболевания на данный момент немного. Консенсус среди большинства ученых и клиницистов, основанный на описанных клинических случаях, заключается в том, что кортикостероиды являются рекомендуемой терапией 1-й линии. В ситуациях, когда ответ на кортикостероиды оказывается недостаточным, вопрос остается открытым. Альтернативные варианты, такие как плазмаферез, циклофосфамид и внутривенный иммуноглобулин, могут применяться у отдельных пациентов. Однако данных все еще недостаточно, чтобы делать выводы о преимуществе одного из этих методов лечения.

**Ключевые слова:** концентрический склероз Бало, атипичный рассеянный склероз.

**Для цитирования:** Блохина Е.В., Искандер Е.В., Соловьева Э.Ю. Атипичный рассеянный склероз: особенности дифференциальной диагностики. Клинический случай концентрического склероза Бало. Consilium Medicum. 2019; 21 (9): 100–102. DOI: 10.26442/20751753.2019.9.190427

Clinical Case

## Atypical multiple sclerosis: special aspects of differential diagnosis. A clinical case of Balo concentric sclerosis

Ekaterina V. Blokhina<sup>✉1</sup>, Evgeny V. Iskander<sup>2</sup>, Ella Yu. Solovyova<sup>2</sup>

<sup>1</sup>City Clinical Hospital №13, Moscow, Russia;

<sup>2</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

<sup>✉</sup>koshak005@gmail.com

## Abstract

The article presents a clinical case of a patient with Balo concentric sclerosis (BCS). BCS is characterized with brain white matter lesions with concentric layer structure where inflammation process goes from the center and interchanges with non-affected white matter. Literature analysis was performed and a short review of the disorder etiology and treatment is presented. MRI data, catamnesis (disorder outcome and results of repeated brain magnetic resonance imaging) allowed to prove a benign BCS. Differential diagnosis between CBS, infectious brain disorders and other atypical multiple sclerosis forms was a diagnostics challenge because of the absence of established diagnostic criteria for the disorder. Very few randomized clinical studies of CBS treatment exist at present because of the disorder heterogenic course and rareness. According to the consensus of scientists and clinical practitioners based on the presented clinical cases, corticosteroids are considered a recommended first line therapy. In cases of insufficient corticosteroids effectiveness the issue remains open. Alternative treatment methods such as plasma exchange, cyclophosphamide, and intravenous immunoglobulin can be used in some patients. Although there are still not enough data available to conclude on the advantages of one of the treatment methods.

**Key words:** Balo concentric sclerosis, atypical multiple sclerosis.

**For citation:** Blokhina E.V., Iskander E.V., Solovyova E.Yu. Atypical multiple sclerosis: special aspects of differential diagnosis. A clinical case of Balo concentric sclerosis. Consilium Medicum. 2019; 21 (9): 100–102. DOI: 10.26442/20751753.2019.9.190427

Концентрический склероз Бало (КСБ) был впервые описан Отто Марбургом в 1906 г., однако широко известен он стал после того, как в 1928 г. венгерский невролог Джозеф Бало описал студента с правосторонним гемипарезом и оптиконеврозом, у которого на аутопсии были выявлены очаги демиелинизации, описанные как концентрический периаксиальный энцефалит. КСБ принято относить к атипичным формам рассеянного склероза (РС) наряду с болезнью Марбурга, тумерозоподобным РС, болезнью Шильдера и острой геморрагической лейкоэнцефалопатией, хотя практическая значимость такой классификации на сегодняшний день представляется сомнительной. Долгое время КСБ был посмертным диагнозом, однако распространение магнитно-резонансной томографии (МРТ) привело к лучшей прижизненной диагностике и более высокой выживаемости [1].

КСБ характеризуется поражением белого вещества головного мозга (ГМ), имеющим концентрическую, слоистую структуру, в которой воспаление распространяется

из центра и чередуется с визуально неизменными участками белого вещества.

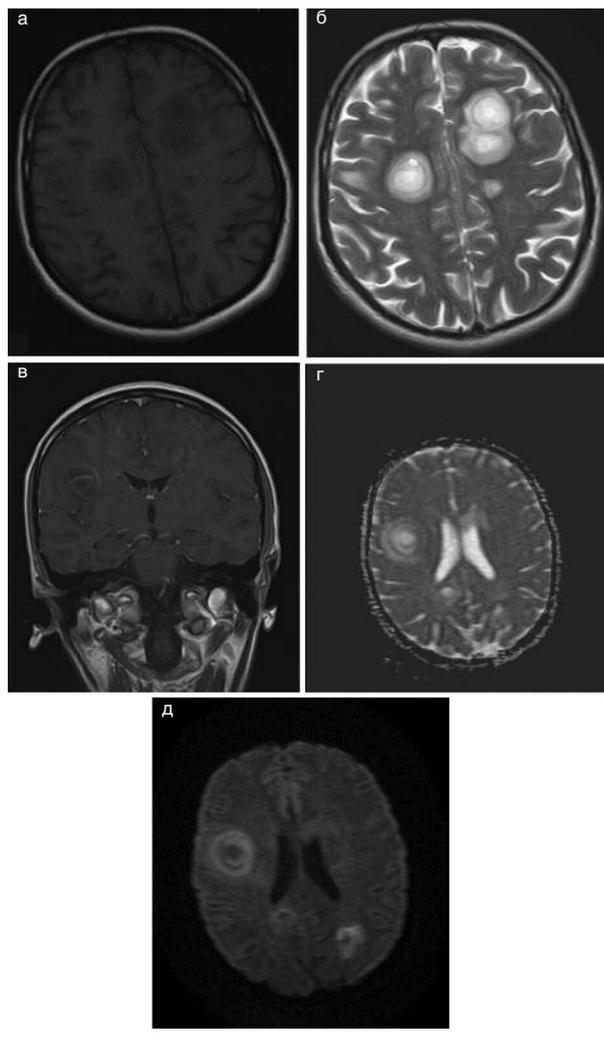
В связи с редкостью данного заболевания затруднительно дать точную оценку эпидемиологическим данным. Средний возраст манифестации болезни 34 года при разбросе от 3 до 62 лет. Женщины болеют в 2 раза чаще, чем мужчины. Ранее считалось, что данное заболевание распространено в основном среди азиатов, однако появляется все больше данных, говорящих о достаточно высокой распространенности КСБ среди европейцев. Таким образом, вопрос о влиянии факторов окружающей среды и популяционно-генетической предрасположенности остается дискуссионным [1, 2].

Приводим клинический случай пациентки, находившейся на лечении в городской клинической больнице №13 г. Москвы.

Больная П., 47 лет, поступила в стационар в сопровождении мужа. Сама больная жалоб не предъявляла из-за сниженной критики к своему состоянию. Из анамнеза извест-

**Рис. 1. МРТ ГМ пациентки при поступлении.** На серии снимков в разных последовательностях определяются множественные образования, имеющие слоистую, кольцевидную структуру, с минимальным перифокальным отеком, а также с истинным ограничением диффузии. На T1-ВИ (а) определяется феномен «черных дыр». Гиперинтенсивный сигнал от образований на T2-ВИ (б) имеет несколько меньшие размеры, чем на диффузно взвешенном изображении (г) и ИКД-карте (д). На постконтрастных T1-ВИ (в) определяется слабое накопление контраста, имеющего кольцевидный и облаковидный (изображение не представлено) паттерны.

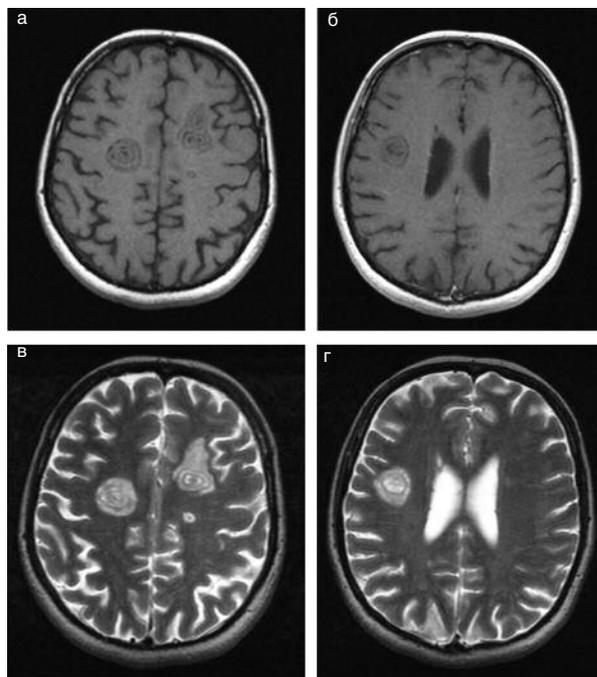
**Fig. 1. Brain MRI at admission.** MRI series in different sequences show multiple lesions with alternating layers, concentric structure and minimal perifocal edema as well as restricted diffusion. T1-weighted image (a) shows "black holes" phenomena. Area of hyperintensive signal from lesions is smaller on T2-weighted scan (b) than on diffusion weighted imaging (d) and ADC (e). On post-contrast T1-weighted images (c) weak contrast enhancement with concentric and cloud-like (no images presented) patterns is seen.



но, что неделю назад отмечала катаральные явления, подъем температуры до 37,5°C. Участковым терапевтом был выставлен диагноз «острый бронхит», в связи с чем назначена антибактериальная терапия. Через два дня состояние больной ухудшилось. Больная стала заторможенной, не критичной, дурашливой. Со слов мужа, ранее тяжелыми соматическими и психическими заболеваниями не страдала, однако у больной в анамнезе имело место наличие высокого титра антител к токсоплазме (в быту имела частый контакт с сельскохозяйственными животными). Объективно состояние средней степени тяжести. В неврологическом статусе: сознание ясное, в месте, времени и собственной личности ориентирована. Отмечается идеокинетическая апраксия, речевая продукция сохранена, речь не нарушена. Парез взора по вертикали, влево, центральный парез лицевого нерва слева, центральный левосторонний гемипарез до 4 баллов. Сухожильные рефлексы на верхних и нижних

**Рис. 2. МРТ ГМ пациентки спустя 3 мес.** На серии снимков определяется положительная динамика в виде отсутствия перифокального отека и накопления контрастного вещества. На T1-ВИ (а, б) стали определяться перемежающиеся гипо- и изотенсивные кольца. На T2-ВИ (в, г) размеры образований уменьшились в диаметре.

**Fig. 2. Brain MRI of the patient after 3 months.** MRI series show positive dynamics presented by absence of perifocal edema and contrast enhancement. T1-weighted images (a, b) show alternating hypo- and hyperintense concentric rings. T2-weighted images (c, d) show decrease of the lesion size.



конечностях D<S, высокие, с расширением рефлексогенных зон и клонусами стоп. Патологический рефлекс Бабинского, Россолимо слева. Брюшные рефлексы отсутствуют. Координаторные пробы выполняет с динамической атаксией слева. Чувствительная сфера интактна. Обращал на себя внимание насильственный плач.

По результатам МРТ ГМ определяются множественные гипointенсивные образования ГМ, имеющие неоднородную концентрическую структуру и накапливающие по периферии контрастное вещество. Помимо этого определяются значительные изменения слизистой оболочки верхнечелюстных, основной пазух, ячеек решетчатого лабиринта воспалительного характера с признаками обострения процесса (рис. 1).

Выявленные изменения вещества ГМ дифференцировали между множественными абсцессами, в частности паразитарной этиологии, паранеопластическим процессом и атипичными формами РС (КСБ). Серологические маркеры токсоплазмоза, трихинеллеза, описторхоза, эхинококкоза, аспергиллеза, токсокароза и ВИЧ-инфекции выявлены не были, что позволило с высокой долей вероятности исключить инфекционный характер образований. Кроме того, был обнаружен патологический тип синтеза иммуноглобулина G: олигоклональный иммуноглобулин G в ликворе и поликлональный иммуноглобулин G в сыворотке крови (2-й тип синтеза), что позволило начать пульс-терапию метилпреднизолоном 1000 мг, внутривенно в течение 7 дней с последующим переходом на пероральный прием преднизолона в дозе 60 мг каждый день в течение месяца с последующим снижением дозы на 5 мг каждую неделю до полной отмены.

На фоне терапии у пациентки постепенно регрессировала неврологическая симптоматика. Спустя 3 мес больной выполнена повторная МРТ ГМ, по результатам которой отмечалась положительная динамика (рис. 2).

Учитывая отсутствие в данном клиническом случае каких-либо специфических лабораторных исследований и отличительных клинических симптомов, уточнить диагноз помогают методы нейровизуализации и данные катамнеза.

Рандомизированных клинических исследований терапии КСБ ввиду неоднородного течения и редкости самого заболевания на данный момент немного. Консенсус среди большинства ученых и клиницистов, основанный на описанных клинических случаях, заключается в том, что кортикостероиды являются рекомендуемой терапией 1-й линии. В ситуациях, когда ответ на кортикостероиды оказывается недостаточным, вопрос остается открытым. Альтернативные варианты, такие как плазмаферез, циклофосфамид и внутривенный иммуноглобулин, могут применяться у отдельных пациентов. Однако данных все еще недостаточно, чтобы делать выводы о преимуществе одного из этих методов лечения [1].

Для МРТ-картины КСБ характерно наличие чередующихся изоинтенсивных и гипоинтенсивных колец на T1-взвешенном изображении (T1-ВИ) и гиперинтенсивных на T2-взвешенном изображении (T2-ВИ). Контрастное усиление в основном наблюдается по периферии очага поражения, но может быть и диффузным, что заставляет задуматься, появляются ли данные кольца одновременно или постепенно, со временем. При КСБ может отмечаться истинное ограничение диффузии с наибольшим измеряемым коэффициентом диффузии (ИКД) в центре очага, уменьшающегося по направлению к периферии [3].

На сегодняшний день обзоры клинических случаев наглядно иллюстрируют, что поражения ГМ с данным паттерном встречается не только у больных КСБ, но также и у больных типичным РС, тумерозоподобным РС, острым рассеянным энцефаломиелитом, оптикомиелит-ассоциированными расстройствами, CADASIL. В таких ситуациях при достоверно установленном диагнозе данные очаги принято называть Бало-подобными. Для точной верификации диагноза необходимо динамическое наблюдение в специализированных центрах, занимающихся демиелини-

зирующими заболеваниями центральной нервной системы [1, 4].

В связи с отсутствием четких магнитно-резонансных критериев КСБ, а именно размера очага, количества колец демиелинизации, характера ограничения диффузии и накопления контрастного вещества, бывает сложно провести дифференциальную диагностику. Так, в одних случаях при прогрессировании заболевания возможно слияние колец демиелинизации, что делает его неотличимым от тумерозоподобного РС, в других случаях на фоне наличия концентрических очагов поражения вещества ГМ одновременно могут выявляться очаги демиелинизации менее 2 см, отвечающие критериям типичного РС [4].

Таким образом, концентрический паттерн демиелинизации могут опосредовать разные патогенетические механизмы повреждения ГМ, таким образом, решающее значение имеет биопсия. В нашем случае данные катамнеза (исход заболевания и результаты повторного МРТ ГМ) не дают оснований считать такую картину заболевания Бало-подобной, а позволяют утверждать о наличии истинного КСБ с доброкачественным течением.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare that there is not conflict of interests.

#### Литература/References

- Hardy TA, Miller DH. Baló's concentric sclerosis. *Lancet Neurol* 2014; 13 (7): 740–6.
- Попова Е.В. и др. Атипичный рассеянный склероз – концентрический склероз Бало: два клинических наблюдения и обзор. *Журн. неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова*. 2017; 117 (2): 50–3.  
[Popova E.V. et al. Atipichnyi rasseiannyi skleroz – kongsentricheskii skleroz Balo: dva klinicheskikh nabludeniia i obzor. *Zhurn. nevrologii i psikhiiatrii im. S.S.Korsakova*. 2017; 117 (2): 50–3 (in Russian).]
- Ripellino P et al. Clues on Baló's concentric sclerosis evolution from serial analysis of ADC values. *Int J Neurosci* 2016; 126 (1): 88–95.
- Hardy TA, Tobin WO, Lucchinetti CF. Exploring the overlap between multiple sclerosis, tumefactive demyelination and Baló's concentric sclerosis. *Multiple Sclerosis J* 2016; 22 (8): 986–92.

#### ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

**Блохина Екатерина Валерьевна** – врач-невролог ГБУЗ ГКБ №13. E-mail: koshak005@gmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1974-5638>

**Искандер Евгений Владимирович** – студент 6-го курса ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова». E-mail: local93@yandex.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5629-1850>

**Соловьева Элла Юрьевна** – д-р мед. наук, проф. каф. неврологии ФДПО ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова». E-mail: ellasolovieva@yandex.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1256-2695>

**Ekaterina V. Blokhina** – doctor-neurologist, City Clinical Hospital №13. E-mail: koshak005@gmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1974-5638>

**Evgeny V. Iskander** – 6th year Student, Pirogov Russian National Research Medical University. E-mail: local93@yandex.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5629-1850>

**Ella Yu. Solovyova** – D. Sci. (Med.), Prof., Pirogov Russian National Research Medical University. E-mail: ellasolovieva@yandex.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1256-2695>

Статья поступила в редакцию / The article received: 13.06.2019

Статья принята к печати / The article approved for publication: 31.10.2019