

DOI: <https://doi.org/10.17650/2073-8803-2024-19-3-33-37>



Концентрический склероз Бало: нозологическая принадлежность, критерии диагностики и подходы к лечению. Лекция с описанием клинического случая

А.А.Бенидзе¹, А.С. Котов²

¹Лечебно-реабилитационный центр «Дубна» ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр медицинской реабилитации и курортологии Федерального медико-биологического агентства России»; Россия, 141981 Дубна, ул. Правды, 5;

²ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; Россия, 129110 Москва, ул. Щепкина, 61/2

Контакты: Анна Алексеевна Бенидзе anna.yer.96@mail.ru

Концентрический склероз Бало, представляющий собой редкое демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы с формированием концентрических областей демиелинизации в белом веществе головного мозга, ранее относили к атипичным формам рассеянного склероза с молниеносным течением и неблагоприятным прогнозом. Однако в последнее время полученные клинические данные ставят под сомнение данное утверждение. На сегодняшний день установлено, что исходы заболевания могут варьировать от полного выздоровления до значительной инвалидизации или летального исхода. Классификация концентрического склероза Бало как отдельного заболевания или формы рассеянного склероза остается предметом дискуссий. В статье приведено описание клинического случая пациентки 29 лет с концентрическим склерозом Бало. Представлены нозологические данные, критерии диагностики, подходы к терапии.

Ключевые слова: концентрический склероз Бало, клинические критерии, диагностика, терапия

Для цитирования: Бенидзе А.А., Котов А.С. Концентрический склероз Бало: нозологическая принадлежность, критерии диагностики и подходы к лечению. Лекция с описанием клинического случая. Русский журнал детской неврологии 2024;19(3):33–7.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2073-8803-2024-19-3-33-37>

Balo's concentric sclerosis: nosological affiliation, diagnostic criteria and treatment approaches Lecture with a description of a clinical case

A.A. Benidze¹, A.S. Kotov²

¹Medical and Rehabilitation Center "Dubna", Federal Scientific and Clinical Center for Medical Rehabilitation and Balneology of the Federal Medical and Biological Agency of Russia; 5 Pravdy St., Dubna 141981, Russia;

²M.F. Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute; 61/2 Shchepkina St., Moscow 129110, Russia

Contacts: Anna Alekseevna Benidze anna.yer.96@mail.ru

Balo's concentric sclerosis, a rare demyelinating disease of the central nervous system with the formation of concentric areas of demyelination in the white matter of the brain, was previously classified as an atypical form of multiple sclerosis with a fulminant course and a poor prognosis. However, recent clinical observations have cast doubt on this statement. To date, it has been established that the outcomes of the disease can vary from complete recovery to significant disability or death. The classification of Balo's concentric sclerosis as a distinct disease or form of multiple sclerosis remains a matter of debate. The article describes a clinical case of a 29-year-old female patient with Balo's concentric sclerosis. A description of nosological data, diagnostic criteria, and approaches to therapy is provided.

Keywords: Balo's concentric sclerosis, clinical criteria, diagnosis, therapy

For citation: Benidze A.A., Kotov A.S. Balo's concentric sclerosis: nosological affiliation, diagnostic criteria and treatment approaches. Lecture with a description of a clinical case. *Russkiy zhurnal detskoy nevrologii* = Russian Journal of Child Neurology 2024;19(3):33–7. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2073-8803-2024-19-3-33-37>

Концентрический склероз Бало (КСБ) был впервые описан венгерским невропатологом J. Balo в 1928 г. Он относится к редким, остро дебютирующим демиелинизирующим заболеваниям центральной нервной системы и характеризуется образованием концентрических кольцевых областей демиелинизации в белом веществе головного мозга по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ). Ранее считалось, что клиническое течение КСБ напоминает другие варианты рассеянного склероза (РС), такие как синдром Шильдера или синдром Марбурга, которые имеют молниеносное течение с неблагоприятным исходом. Более поздние исследования показывают, что КСБ в ряде случаев может протекать более благоприятно при своевременном выявлении и лечении [4].

Также сообщается о бессимптомном варианте, выявленном при нейровизуализации [5], что позволяет предположить, что существуют асимптомные формы изолированного радиологического поражения. Патофизиология, лежащая в основе концентричности поражений при КСБ, остается неизученной. Одна из гипотез заключается в том, что гипоксическая реакция на демиелинизацию вызывает ишемическое прекодиционирование на переднем крае демиелинизации, которое защищает кольцо ткани, что приводит к чередованию миелинизированных и демиелинизированных областей [6]. Однако, несмотря на большое количество исследований, КСБ до сих пор не может быть окончательно унифицирован как отдельная нозологическая единица или же вариант РС.

Мы представляем случай внезапного появления неврологических симптомов, связанных с одиночным округлым поражением белого вещества, характерным для КСБ, у 29-летней женщины.

Клинический случай

Пациентка А., 29 лет. По ее словам, она росла и развивалась по возрасту, отмечались кратковременные обморочные состояния в детском и подростковом возрасте, провоцируемые чувством страха, духотой, медицинскими манипуляциями, однократно с подергиванием мышц.

Первое обострение началось 10.07.2023, когда после пробуждения пациентка почувствовала слабость в правых конечностях, не смогла почистить зубы, застегнуть пуговицы, начала хромать, не могла пройти более 500 м. В течение 3 ч от начала симптомов почувствовала резкое улучшение, была вызвана скорая медицинская помощь, однако женщина не была госпитализирована.

Утром 11.07.2023 пациентка проснулась со слабостью в правых конечностях, которая сохранялась в течение недели; затем отметила нарастание симптоматики. Была вызвана бригада скорой медицинской помощи, выполнена компьютерная томография головного мозга в приемном отделении; патологии по данным нейровизуализации не выявлено, и больная не была госпитализирована.

Обратилась к неврологу в коммерческий центр, где было рекомендовано выполнить МРТ (рис. 1).

После проведения МРТ пациентка была госпитализирована в неврологическое отделение Московского

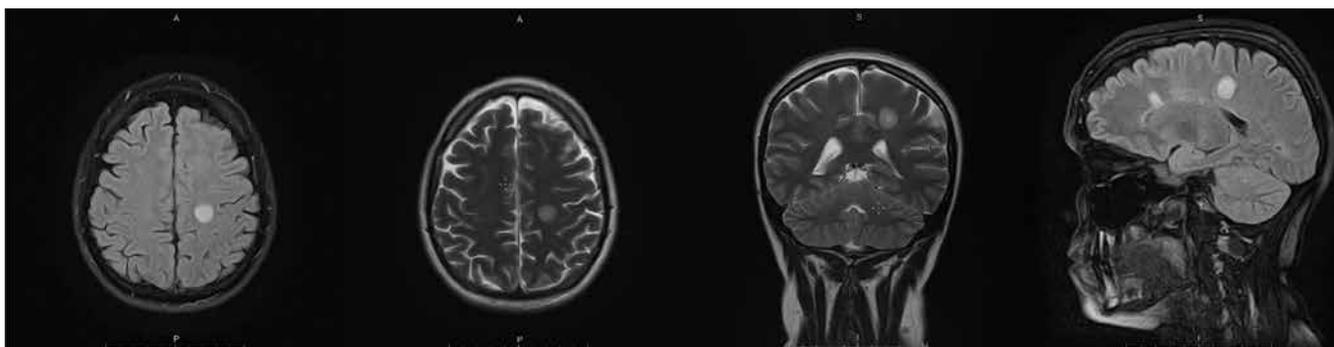


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография головного мозга от 19.07.2023. Участков ограничения диффузии нет. В левом полушарии выявляют перивентрикулярные очаги демиелинизации 11 и 6 мм, а также в теменной части семиовального центра — округлый концентрический очаг, характерный для склероза Бало, до 15 мм, имеет четкие границы

Fig. 1. Magnetic resonance imaging of the brain (19 July, 2023). There are no areas of diffusion restriction. In the left hemisphere, periventricular foci of demyelination of 11 mm and 6 mm are detected, as well as in the parietal part of the semioval center — a rounded concentric lesion characteristic of Balo's sclerosis, up to 15 mm, has clear boundaries

областного научно-исследовательского клинического института им. М.Ф. Владимирского (МОНИКИ), получила пульс-терапию метилпреднизолоном с положительным эффектом. Результаты анализа ликвора представлены в табл. 1.

Практически полный регресс симптомов произошел в течение 1 мес; пациентка отмечала увеличение силы в конечностях, но сохранялась повышенная утомляемость.

В середине сентября 2023 г. пациентка перенесла ротавирусную инфекцию.

Второй эпизод ухудшения состояния отмечен в начале октября 2023 г., когда возникло онемение правой половины тела; терапию пациентка не получала. Амбулаторно проведена МРТ головного мозга с контрастным усилением (рис. 2).

Пациентка обратилась на консультацию в МОНИКИ 30.10.2023; на момент обращения отмечала частичный регресс симптоматики в виде некоторого уменьшения

онемения. Была направлена на госпитализацию для дальнейшего обследования и лечения.

Госпитализирована в неврологическое отделение МОНИКИ 06.11.2023 с жалобами на чувство онемения в правой стопе, более выраженное в пальцах, особенно в III пальце; скованность, чувство напряжения, неловкость в правых конечностях, утомляемость. Оценка по шкале инвалидизации EDSS (Expanded Disability Status Scale) – 2 балла. Проведена медикаментозная терапия метилпреднизолоном 1000 мг № 5, с улучшением.

Состояние при выписке 10.11.2023 с положительной динамикой: в клинической картине отмечается уменьшение слабости в правых конечностях.

В неврологическом статусе: объем активных и пассивных движений не ограничен. Прыжки справа 5, слева 10. Верхняя и нижняя пробы Барре положительные справа. Сила мышц рук – 5 баллов (слева и справа), сила мышц ног, в мышцах бедер справа – 4 балла, слева – 5 баллов. Постуральный тремор правой верхней конечности.

Таблица 1. Анализ ликвора от 09.08.2023

Table 1. Analysis of liquor from 9 August, 2023

Показатель Parameter	Значение Value	Норма Normal
Глюкоза, ммоль/л Glucose, mmol/l	4,1	2,75–3,75
Хлор ионизированный, ммоль/л Chloride, mmol/l	123	113–125
Белок, г/л Protein, g/l	0,26	0,15–0,45
Цвет до центрифугирования Color before centrifugation	Бесцветный Colorless	Бесцветный Colorless
Цвет после центрифугирования Color after centrifugation	Бесцветный Colorless	Бесцветный Colorless
Прозрачность до центрифугирования Transparency before centrifugation	Полная Total	Полная Total
Прозрачность после центрифугирования Transparency after centrifugation	Полная Total	Полная Total
Реакция Панди Pandey reaction	Отрицательная Negative	Отрицательная Negative
Цитоз, клеток/мл Cytosis, cells/ml	1	0–1
Лимфоциты, % Lymphocytes, %	50	40–80
Моноциты, % Monocytes, %	50	20–40

Примечание. Олигоклональные антитела от 11.08.2023: тип синтеза 1 (нормальный).

Note. Oligoclonal antibodies from 11 August, 2023: synthesis type 1 (normal).

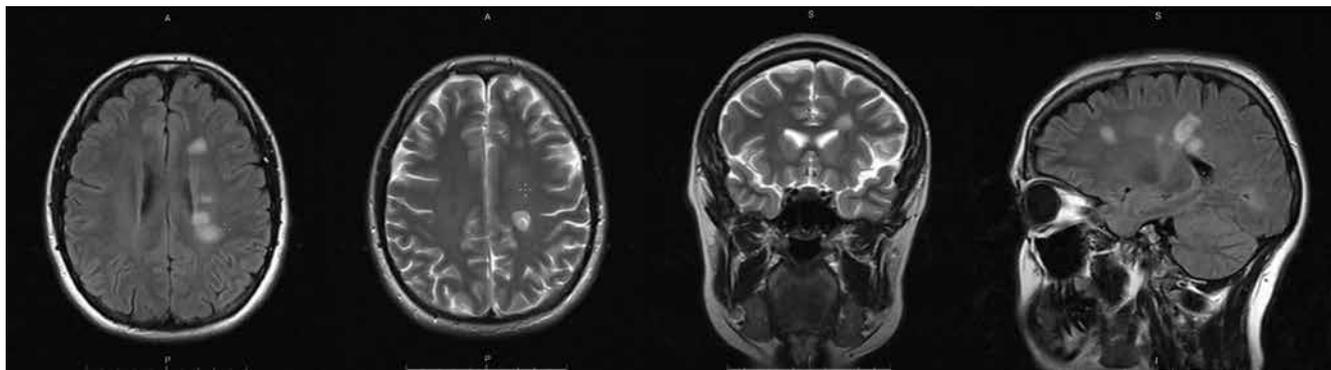


Рис. 2. Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастным усилением от 05.10.2023. Картина больше соответствует единичным очагам концентрического склероза Бало в семиовальном центре слева на фоне очагов демиелинизации, активная стадия. Киста кармана Ратке. Латероventрикулоасимметрия

Fig. 2. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging of the brain (5 October, 2023). The picture is more consistent with single foci of concentric Balo's sclerosis in the semioval center on the left against the background of demyelination foci, active stage. Rathke's pouch cyst. Lateroventriculoasymmetry

Сухожильные и надкостничные рефлексы: с рук — равномерные, живые; коленные — равномерные, оживлены с расширением рефлексогенных зон; ахилловы — равномерные с двух сторон, живые. Патологических рефлексов нет. Брюшные рефлексы справа снижены, быстро угасают. Снижение поверхностной чувствительности на уровне правой голени. Пальценосовую пробу выполняет с мимопаданием справа, пяточно-коленную — с дисметрией справа. В позе Ромберга неустойчива. Чувствительные нарушения: вибрационная чувствительность с рук 8 градуированных единиц, с ног $D = 6$ градуированных единиц, $S = 8$ градуированных единиц.

Оценка по шкалам от 09.11.2023: EDSS — 1 балл; SCRIPPS (шкала оценки неврологического статуса) — 89 баллов; Arm Index (оценка функции рук) — 1 балл справа.

Диагноз при выписке: «РС. Быстропрогрессирующее ремиттирующее течение (по типу КСБ). Обострение. EDSS — 2,0 балла».

В дальнейшем пациентка была направлена для подбора препарата, изменяющего течение РС, и продолжения амбулаторного наблюдения.

Для верификации диагноза КСБ важно провести МРТ головного мозга, которая позволяет выявить характерные очаги демиелинизации в виде концентрических слоистых участков повышенного T2-сигнала [3]. В сомнительных случаях наиболее достоверным исследованием является биопсия головного мозга. При гистопатологическом исследовании должно быть проведено специальное окрашивание миелина для выявления картины чередующихся концентрических колец демиелинизации. При иммунологическом исследовании спинномозговой жидкости КСБ отличается от РС более низкой частотой выявления патологического синтеза олигоклональных антител в ликворе. При про-

ведении иммунопатологического фенотипирования все поражения демонстрируют характер олигодендроцитопатии [1].

Терапия обострений КСБ аналогична лечению обострений РС, используются высокие дозы глюкокортикостероидов (ГКС), плазмаферез, в литературе описаны случаи лечения циклоспорином или комбинацией пульс-терапии и плазмафереза. Считается, что плазмаферез эффективен у пациентов с разрушением тканей, опосредованным антителами и комплементом, и менее эффективен при других типах повреждений [2]. Учитывая принадлежность КСБ к олигодендроцитопатии, можно сделать вывод о том, что эффективность применения ГКС при Бало-подобном поражении выше, чем эффективность плазмафереза. Однако плазмаферез эффективен у пациентов с тяжелыми демиелинизирующими заболеваниями, которые не реагируют на ГКС [9]. Заметное клиническое улучшение после первоначального приступа отмечается у большинства пациентов в случае раннего старта терапии, однако КСБ может протекать и как ремиттирующий синдром, требующий дальнейших вмешательств [8]. ГКС представляют собой терапию первой линии, однако число пациентов с рецидивирующим КСБ количественно не определено, и в настоящее время не существует стандартных рекомендаций относительно поддерживающей терапии [7]. Нет упоминаний о более выраженном клиническом ответе при назначении того или иного препарата, изменяющего течение РС.

Пациентам с формой заболевания, соответствующей диагностическим критериям ремиттирующего РС, может назначаться терапия первой линии, модифицирующая течение РС, такая как интерферон бета-1b. Вероятно, следует избегать применения финголимода, поскольку во время его приема или после отмены сообщалось о Бало-подобных поражениях. Препараты

моноклональных антител, такие как натализумаб и ритуксимаб, потенциально эффективны для снижения частоты рецидивов КСБ, но алемтузумаб может быть относительно неэффективен, поскольку гуморальный иммунитет не играет центральной роли в патогенезе КСБ [10].

В ретроспективном исследовании, проведенном специалистами США и Австралии, на основании полученных данных о 40 случаях КСБ не отмечено значительной разницы в частоте лечения препаратами, модифицирующими заболевание, между пациентами, у которых были выявлены множественные дополнительные гиперинтенсивные поражения на T2-изображениях МРТ, и пациентами с изолированными поражениями, соответствующими КСБ [1].

Концентрический склероз Бало ранее считался атипичной формой РС с неизбежно летальным исходом. Однако полученные за последние несколько лет данные опровергают эту гипотезу. Встречаются описания как бессимптомного, так и монофазного течения с благоприятным исходом. Тем не менее наличие ремиттирующих форм с переходом в РС оставляет вопрос

о необходимости продолженной терапии, направленной на предотвращение рецидивов заболевания.

Для определения прогноза заболевания могут использоваться современные методы, такие как трактография белого вещества — с целью установления степени повреждения трактов, магнитно-резонансная перфузия — с целью оценки кровотока в зоне очага, магнитно-резонансная спектроскопия — для выявления отклонения в метаболических процессах.

Только при отсутствии отклонений на основании данных исследований, регрессе клинической симптоматики, с применением для оценки прогноза критериев Баркхофта и при отсутствии поддерживающих диагноз РС критериев можно установить наличие изолированной формы КСБ.

В представленном клиническом случае имеются признаки, указывающие как на изолированную форму КСБ, так и на Бало-подобную форму РС. Для уточнения диагноза требуется катamnестическое наблюдение за пациенткой с проведением МРТ головного мозга с контрастным усилением 1 раз в 6 мес, а также повторное определение типа синтеза олигоклональных антител.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Jolliffe E.A., Guo Y., Hardy T.A. et al. Clinical and radiologic features, pathology, and treatment of Balo concentric sclerosis. *Neurology* 2021;97(4):e414–22. DOI: 10.1212/WNL.0000000000012230.
- Keegan M., König F., McClelland R. et al. Relation between humoral pathological changes in multiple sclerosis and response to therapeutic plasma exchange. *Lancet* 2005;366(9485):579–82. DOI: 10.1016/S0140-6736(05)67102-4
- Lukies M. Balo concentric sclerosis. Case study. *Radiopaedia.org*. DOI: 10.53347/rID-53875
- Purohit B., Ganewatte E., Schreiner B., Kollias S. Balo's concentric sclerosis with acute presentation and co-existing multiple sclerosis-typical lesions on MRI. *Case Rep Neurol* 2015;7(1):44–50. DOI: 10.1159/000380813
- Southin J.C., Avula S., du Plessis D. et al. Balo's concentric sclerosis presenting asymptotically in a child: clinico-radiological-pathological correlation. *BMJ Case Rep* 2023;16(11):e256185. DOI: 10.1136/bcr-2023-256185
- Stadelmann C., Ludwin S., Tabira T. et al. Tissue preconditioning may explain concentric lesions in Balo's type of multiple sclerosis. *Brain* 2005;128(Pt 5):979–87. DOI: 10.1093/brain/awh457
- Vickaryous K., Poli De Frias F., Gonzalez G.A. A rare case of a Balo's concentric sclerosis-like lesion in a young adult woman. *Cureus* 2023;15(10):e46803. DOI: 10.7759/cureus.46803
- Wallner-Blazek M., Rovira A., Fillipp M. et al. Atypical idiopathic inflammatory demyelinating lesions: prognostic implications and relation to multiple sclerosis. *J Neurol* 2013;260(8):2016–22. DOI: 10.1007/s00415-013-6918-y
- Weinshenker B.G., O'Brien P.C., Petterson T.M. et al. A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease. *Ann Neurol* 1999;46(6):878–86. DOI: 10.1002/1531-8249(199912)46:6<878::aid-ana10>3.0.co;2-q
- Xie J.S., Jeeva-Patel T., Margolin E. Balo's concentric sclerosis — a rare entity within the spectrum of demyelinating diseases. *J Neurol Sci* 2021;428:117570. DOI: 10.1016/j.jns.2021.117570

ORCID авторов / ORCID of authors

A.C. Котов / A.S. Kotov: <https://orcid.org/0000-0003-2988-5706>
 A.A. Бенидзе / A.A. Benidze: <https://orcid.org/0000-0002-6846-7876>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.
Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Пациентка подписала информированное согласие на исследование и публикацию данных.
Compliance with patient rights and bioethics rules. The patient signed informed consent for the study and publication of the data.

Статья поступила: 02.02.2024. **Принята к публикации:** 10.07.2024. **Опубликована онлайн:** 13.11.2024.
Article submitted: 02.02.2024. **Accepted for publication:** 10.07.2024. **Published online:** 13.11.2024.