



М.В. Баєва¹, Д.В. Лебединець², В.В. Лебединець²,
Л.О. Мартим'янова¹, М.І. Яблунчанський¹

Клінічний випадок синдрому Шая — Дрейджера

¹ Харківський національний університет імені В.Н. Каразіна
² ДЛПЗ «Центральна клінічна лікарня «Укрзалізниці», м. Харків

Розглянуто клінічний випадок синдрому Шая — Дрейджера — спорадичного нейродегенеративного захворювання невідомої етіології, яке характеризується втратою нейронів у різних ділянках головного і спинного мозку із синдромами паркінсонізму, ортостатичної гіпотензії і тазових розладів. На момент надходження в клініку пацієнт у віці 52 років скаржився на напади запаморочення, втрати свідомості через кілька хвилин після вертикалізації, тремор нижніх кінцівок, порушення почерку, імперативні позиви до сечовипускання з періодичним нетриманням сечі. Діагноз встановлено на підставі анамнезу, результатів ортостатичних проб і даних МРТ. Зважаючи на відсутність етіотропної терапії, проведено симптоматичне лікування.

Ключові слова: мультисистемна атрофія, синдром Шая — Дрейджера, паркінсонізм, ортостатична гіпотензія, синкопе.

Мультисистемна атрофія — спорадичне нейродегенеративне захворювання невідомої етіології, що характеризується втратою нейронів у різних ділянках головного та спинного мозку і клінічно виявляється поєднанням паркінсонізму, мозочкового синдрому, вегетативної недостатності [3].

Синдром Шая — Дрейджера — варіант мультисистемної атрофії з переважанням вегетативної недостатності, а саме: ортостатичної гіпотензії, тазових розладів [3]. Поширеність — 4,6 випадку на 100 000 населення. Хворіють переважно чоловіки віку 50—60 років [5].

Достовірний діагноз може бути встановлений лише після патологоанатомічного дослідження в разі виявлення в головному мозку великої кількості альфа-синуклеїну позитивних гліальних цитоплазматичних вкраплень (вкраплення Рар-р-Lantos) і нейродегенеративних змін стріато-нігральної та оливо-пonto-церебелярних структур [4]. Для встановлення діагнозу використовують критерії імовірного діагнозу Другої конференції з мультисистемної атрофії 2007 року.

У пацієнтів із синдромом Шая — Дрейджера спостерігається ортостатична гіпотензія — різке зниження систолічного артеріального тиску більш ніж на 20 мм рт. ст., діастолічного артеріального тиску — більш ніж на 10 мм рт. ст. при переході з горизонтального положення в положення сидячи або вертикальне. Для діагностики

ортостатичної гіпотензії використовують ортостатичні проби — функціональні діагностичні тести, розроблені для виявлення й характеристики патології регуляції ортостатичних гемодинамічних реакцій [2].

Ускладненням ортостатичної гіпотензії може стати синкопе. Синкопе (непритомність) — це мінуща втрата свідомості внаслідок загальної гіперперфузії мозку, що характеризується швидким розвитком, короткою тривалістю і спонтанним закінченням [1].

Клінічний випадок

Чоловік 52 років, електромонтер вагонного депо, скаржився на слабкість, напади запаморочення, втрати свідомості через кілька хвилин після вертикалізації, сповільненість рухів, тремор правих кінцівок, порушення почерку, імперативні позиви до сечовипускання з періодичним нетриманням сечі.

Анамнез захворювання

Вважає себе хворим протягом року. У 2011 р. уперше відзначив слабкість правої нижньої кінцівки, через 6 міс — слабкість правої верхньої кінцівки, порушення почерку, сповільненість рухів. Після нападу втрати свідомості був госпіталізований у Вузлову лікарню м. Кривий Ріг з діагнозом «цереброваскулярна хвороба з транзиторно-ішемічною атакою в лівій мозковій артерії?». На КТ головного мозку (17.08.2012 р.) ознаки судинної енцефалопатії. Отримував лікування метаболічними препаратами без позитивного ефекту, під час лікування двічі спостерігалися напади втрати свідомості. Пацієнта направлено в перше неврологічне відділення ЦКЛ

Стаття надійшла до редакції 29 серпня 2013 р.

Баєва Марина Володимирівна, студентка медичного факультету
E-mail: baevamarina2@rambler.ru

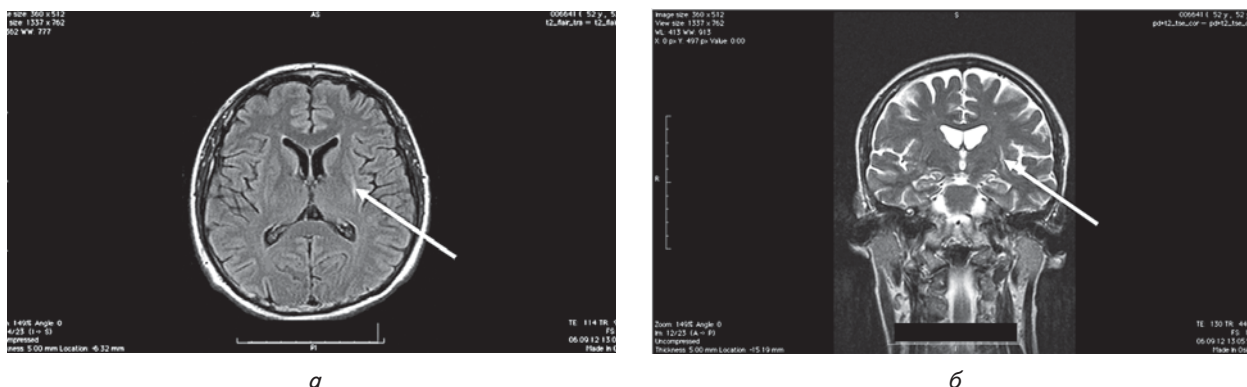


Рисунок. МРТ головного мозку: а — аксіальна проекція, б — коронарна проекція. Стрілками вказані ділянки атрофії головного мозку

«Укрзалізниця» для встановлення діагнозу й подальшого лікування.

Анамнез життя

Зі слів пацієнта, хворів на ГРЗ, грип. Туберкульоз, малярію, черевний тиф, вірусний гепатит, венеричні захворювання заперечує. Переніс операцію з приводу гіперметропії обох очей. Спадкових захворювань не встановлено. Алергічний анамнез не обтяжений.

Дані об'єктивного дослідження

Загальний стан задовільний. Нормостенік, достатнього харчування. Легені — дихання везикулярне, хрипів немає. Діяльність серця — тони ясні, ритмічні. ЧСС — 70 уд./хв, АТ — 120/80 мм рт. ст. на обох верхніх кінцівках у положенні лежачи. Живіт м'який, безболісний. Симптом Пастернацького негативний з обох боків. Часті позиви до сечовипускання.

Неврологічний статус

Менінгеальних знаків немає. Очні щілини D = S. Обсяг рухів очних яблук повний. Конвергенція обмежена за рахунок OU. Ністагм горизонтальний при погляді вправо, настановний. Диплопії немає. Центральний парез мимічної мускулатури праворуч легкого ступеня. Тонус м'язів правих кінцівок та лівої нижньої кінцівки підвищено за пластичним типом. Сила м'язів правих кінцівок знижена до 4 балів. Дрібний тремор правих кінцівок. Глибокі сухожильні й періостальні рефлекси з рук: D > S, живі; з ніг: D > S, живі, полікінетичні, з розширеною рефлексогенною зоною. У позі Ромберга атаксія в обидва боки. Виконання пальценосової проби задовільно зліва, з інтенціальним тремором і потраплянням мимо справа.

Дані лабораторних та інструментальних методів дослідження

Клінічний аналіз крові: підвищена швидкість осідання еритроцитів.

Клінічний аналіз сечі: показники в межах норми.

Біохімічний аналіз крові: показники в межах норми.

Коагулограма: підвищений вміст розчинного фібринмономерного комплексу.

Аналіз ліпідного спектра: дисліпідемія, тип Па за Фредеріксоном.

Ортостатична проба: ортостатична відстрочена змішана артеріальна гіпотензія.

УЗДГ сонних артерій: склеротичні зміни стінок загальної сонної артерії. Гемодинамічно значущих порушень кровотока не виявлено.

На МРТ головного мозку визначається гіпотрофія, склерозування зовнішнього контуру кори зліва. Аналогічні, але набагато менш виражені зміни визначаються праворуч (рисунок).

Остаточний діагноз

Основне захворювання: мультисистемна атрофія (синдром Шая — Дрейджера). Підкорковий синдром, ортостатична гіпотензія, сфінктерне порушення, легкий правобічний геміпарез. Супутнє захворювання: дисліпідемія, тип Па за Фредеріксоном.

Лікування

Медикаментозна терапія:

- пірацетам — 20 % 15 мл — в/в крап.;
- іпідакрин 1,5 % — 1,0 мл в/м;
- «Нейровітан» — 1 таблетка 3 рази на день;
- бетагістин — 24 мг 2 рази на день;
- мідодрин — 2,5 мг 3 рази на день.

Модифікація способу життя. Повільна зміна положення тіла. Уникнення тривалого перебування в положенні лежачи. Ізотонічні фізичні вправи. Підйом головного кінця ліжка на 10—20°. Еластичне бинтування нижніх кінцівок.

Дієта. Збільшити споживання солі та рідини; випивати каву після їжі; їсти маленькими частими порціями; вживати м'які продукти, які легше ковтати; вживати продукти, що містять рослинні

волокна; уникати алкоголю. Прогноз для одужання і для життя несприятливий.

Висновки

1. Унаслідок рідкісної зустрічальності синдром Шая — Дрейджера залишається маловивченим захворюванням.

2. Лікування симптоматичне (через відсутність етіотропної терапії), комплексне, що передбачає як медикаментозну терапію, так і модифікацію способу життя.

3. Пацієнтам із синдромом Шая — Дрейджера рекомендується постійний прийом мідодрину по 2,5 мг 3 рази на день.

Література

1. Рекомендации по диагностике и лечению синкопальных состояний (редакция 2009 г.) // Медицина неотложных состояний. — 2010. — 2 (27). — с. 5.
2. Черная Ю.А. Типы ортостатических реакций артериального давления и их клиническое значение // The Journal of Kharkiv V.N. Karazin National University, Series «Medicine». — 2011. — Is. 21, N 938. — p. 3
3. Diedrich A. Multiple System Atrophy // eMedicine. — 2010. — Mar. <http://emedicine.medscape.com/article/1154583-overview>.
4. Gilman S., Wenning G.K., Low P.A. et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy // Neurology. — Aug. 26. — 2008. — 71. — P. 670—676.
5. Prevalence of rare diseases: Bibliographic data. — 2008. — Nov. — 21 p.

М.В. Баева¹, Д.В. Лебединец², В.В. Лебединец², Л.А. Мартимьянова¹, Н.И. Яблчанский¹

Клинический случай синдрома Шая — Дрейджера

¹ Харьковський національний університет імені В.Н. Каразіна

² ГЛПУ «Центральна клінічна лікарня «Укрзалізнична», г. Харків

Рассмотрен клинический случай синдрома Шая — Дрейджера — спорадического нейродегенеративного заболевания неизвестной этиологии, которое характеризуется утратой нейронов в разных областях головного и спинного мозга с синдромами паркинсонизма, ортостатической артериальной гипотензии и тазовых расстройств. На момент поступления в клинику пациент в возрасте 52 лет предъявлял жалобы на приступы головокружения, потери сознания через несколько минут после вертикализации, тремор нижних конечностей, нарушение почерка, императивные позывы к мочеиспусканию с периодическим недержанием мочи. Диагноз установлен на основании анамнеза, результатов ортостатических проб и данных МРТ. Ввиду отсутствия этиотропной терапии проведено симптоматическое лечение.

Ключевые слова: мультисистемная атрофия, синдром Шая — Дрейджера, паркинсонизм, ортостатическая гипотензия, синкопе.

M.V. Baieva¹, D.V. Lebedinets², V.V. Lebedinets², L.O. Martymianova¹, M.I. Iabluchanskyi¹

Clinical case of Shy — Drager-syndrome

¹ V.N. Karazin Kharkiv National University, Ukraine

² Central Clinical Hospital of the «Ukrzaliznytsia», Kharkiv, Ukraine

The authors examined a clinical case of Shy—Drager-syndrome, neurodegenerative sporadic disease of unknown etiology that is characterized by a loss of neurons in different areas of the brain and spinal cord with syndromes with parkinsonism, orthostatic arterial hypotension, and pelvic disorders. At the time of hospitalization, the patient of 52 years old, complained of dizziness spells, loss of consciousness in several minutes after erecting, tremor of the lower limbs, impaired handwriting, compelling urge to urinate with occasional incontinence. The diagnosis was based on history, the results of tilt-table testing and MRI. With account of the the absence of a causal treatment, the symptomatic treatment has been conducted.

Key words: multisystem atrophy, Shy—Drager-syndrome, parkinsonism, orthostatic hypotension, syncope.