

УДК 616.832-004.2-036.4-036.1

ЧИЖЕВСКАЯ О.И.², ЕВТУШЕНКО С.К.¹, СИМОНЯН В.А.², ИВАНОВА М.Ф.², МАРУСИЧЕНКО Е.А.²¹ Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького² ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака НАМН Украины», клиника ангионеврологии, г. Донецк

НЕТИПИЧНЫЙ ДЕБЮТ И ТЕЧЕНИЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

Резюме. В работе представлен подробный анализ клинического случая нетипичного дебюта рассеянного склероза с описанием полученных результатов лабораторного и инструментального дообследования, проведенной дифференциальной диагностики, отражены подходы к терапии.

Ключевые слова: нижний спастический парализ, рассеянный склероз, дебют, дифференциальная диагностика.

Нижний спастический парализ является одним из основных проявлений ряда неврологических заболеваний, что во врачебной практике вызывает необходимость проведения тщательной дифференциальной диагностики. Он развивается при двустороннем поражении верхних моторных нейронов, расположенных в области парацентральных долек полушарий головного мозга, или при поражении кортикоспинального (пирамидного) тракта на уровне подкорковых отделов, ствола головного мозга либо спинного мозга [5, 6, 9]. В данной работе мы хотим привести клинический случай, когда наличие у больной нижнего спастического парализа как ведущего клинического симптома на первых этапах обследования и наблюдения вызвало определенные трудности в установлении диагноза.

Больная П., 35 лет, обратилась с жалобами на слабость и скованность в руках и ногах, судороги в ногах, приступы потери сознания с судорогами. Болеет с 2002 г., когда, по данным медицинской документации, перенесла вирусный энцефалит (была фебрильная температура, сухой кашель, головная боль, общая слабость, подергивания в мышцах лица, «перекошенность» лица, психоорганический синдром, редкие генерализованные и малые судорожные пароксизмы). В неврологическом статусе определялся выраженный нистагм (врожденный), тетраректорно-пирамидная недостаточность, парез левого лицевого нерва, психоорганический синдром. На фоне лечения по месту жительства

(противовирусные и противосудорожные препараты, ноотропы, нейропротекторы) психоорганический синдром и парез лицевого нерва регрессировали, сохранялась пирамидная недостаточность. На КТ головного мозга в правой височной доле определялась зона пониженной плотности с нечеткими контурами 30 × 20 × 15 мм. С 2003 г. признана инвалидом III гр. В январе 2005 г. КТ головного мозга без очаговых изменений. В 2006 г. при амбулаторном обращении к неврологу описан нижний парализ, на СКТ головного мозга без очаговых изменений. Сама больная отмечает, что слабости в конечностях не было, ходила на каблуках, занималась аэробикой. С 2006 по 2011 г. стационарно не лечилась, постоянно принимала противосудорожные препараты (финлепсин 600 мг в сутки), были редкие малые бессудорожные пароксизмы. В январе 2011 г. развился единичный генерализованный судорожный пароксизм. С июля 2011 г. без видимой причины появилась и постепенно стала нарастать слабость и скованность в ногах, затем постепенно присоединилась слабость и скованность в руках, в сентябре 2011 г. перестала самостоятельно передвигаться, себя обслуживать. С этого времени неоднократно лечилась и обследовалась в неврологических отделениях.

В клинику ангионеврологии ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака НАМН Украины» поступила в первый раз 14.09.2011 г. В неврологическом статусе определялись выраженные дизграфические стигмы (врож-

денный нистагм, макропрогнатия, фридриховские стопы, короткие пальцы). Снижена критика к своему состоянию. Глазные щели $S > D$, асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Выраженный спастический паразетоз в ногах, умеренный — в правой руке. Рефлексы с рук, ног высокие, $D > S$, ахилловы с клонусом. Брюшные рефлексы живые, $D > S$. Нарушений чувствительности (в том числе вибрационной) нет. Передвигается с посторонней помощью. Атаксия сидя с закрытыми глазами. Координация удовлетворительная.

Из обследований: осмотр офтальмолога: на глазном дне ДЗН бледно-розовые, четкие, артерии сужены. Поля зрения на цвета — норма. Горизонтальный нистагм обоих глаз.

МРТ головного мозга с контрастированием 05.09.2011 г.: в проекции скорлупы слева отмечается линейный участок $1,3 \times 0,2$ см повышенного МР-сигнала в Т2-ВИ, изоинтенсивного в Т1-ВИ. Признаков патологического накопления контрастного вещества не выявлено (гадовист 7,5 мл). Заключение: в/о изменения в проекции скорлупы слева, вероятно, сосудистого генеза. Умеренное расширение субарахноидальных пространств.

МРТ шейного отдела позвоночника 10.09.2011 г.: на серии МР-томограмм шейного отдела позвоночника до уровня Th4 в аксиальной и сагиттальной проекциях в стандартных режимах в спинном мозге на уровне С5 позвонка определяется участок пониженного МР-сигнала в ИП Т2-ВИ и FLAIR изоинтенсивного в режиме Т1-ВИ, с нечеткими контурами, размером $4 \times 3 \times 10$ мм. На уровне С4-С5 спинной мозг утолщен до 8 мм в поперечнике, переднее эпидуральное пространство компримировано. Выводы: МР-признаки миелита на уровне С5 позвонка. Остеохондроз шейного отдела позвоночника с протрузией дисков С4-С5, С5-С6.

МРТ шейного отдела позвоночника (с в/в введением контрастного вещества гадовист 7,6 мл) 21.10.2011 г.: остеохондроз шейного отдела позвоночника с протрузиями межпозвоночных дисков С2-С3, С3-С4, С4-С5, С5-С6, С6-С7, с выраженной дорсальной протрузией межпозвоночного диска С6-С7, с дорсальной грыжей диска С5-С6, относительным стенозом позвоночного канала и косвенными признаками компрессии корешков с обеих сторон на уровне С5-С6. Деформирующий спондилез, спондилоартроз. МР-признаки ишемического инсульта спинного мозга на уровне С5 позвонка, с отеком спинного мозга. Учитывая наличие грыжи и стеноза позвоночного канала, изменения, наиболее вероятно, компрессионного генеза.

МРТ шейного отдела позвоночника 27.10.2011 г.: обширное поражение шейного отдела спинного мозга на уровне С5-С7 с увеличением объема и очаговым

изменением, генез которого полностью не ясен, возможен воспалительный демиелинизирующий процесс. Остеохондроз шейного отдела позвоночника с вышеописанной протрузией дисков С3-С4, С4-С5 и грыжами дисков С5-С6, С6-С7. Деформирующий спондилез, спондилоартроз. Относительное дискогенное сужение позвоночного канала на уровне С5-С7.

Анализ спинномозговой жидкости (СМЖ): слабо-розовая, слабо-мутная, белок до центрифугирования — 0,47 г/л, после — 0,3 г/л. Хлориды — 107,0 ммоль/л, глюкоза — 2,65 ммоль/л. Панди +, цитоз — 1 в 1 мкл, эритроциты — 20, до 1/3 п/зр. Иммуноглобулин G в ликворе — 18,01 (N 6,30–33,50), альбумин — 180,94 (N), показатель интратекального синтеза — 0,10 (N). В ликворе ДНК к цитомегаловирусу, *Herpes simplex virus*, Эпштейна — Барр вирусу отрицательны.

В крови: альбумин — 48,54 г/л, иммуноглобулин G — 10,12 г/л, альбуминовый индекс — 3, иммуноглобулин G/альбуминовый индекс — 0,47 (N), антитела (иммуноглобулин G) к цитомегаловирусу, *Herpes simplex virus* положительные в сыворотке крови, к вирусу Эпштейна — Барр — отрицательные.

ЭНМГ: на момент осмотра данных в пользу первично-мышечного заболевания, миотонии не выявлено. Нарушение проводимости не выявлено.

Нейрохирург (22.09.2011 г.) по данным медицинской документации. Диагноз: миелит с наличием очага на уровне С5 позвонка с тетрапарезом. На момент осмотра в нейрохирургическом лечении не нуждается, продолжать лечение у невропатолога.

Нейрохирург ГУ «Институт нейрохирургии им. А.П. Ромоданова НАМНУ» по данным медицинской документации (04.10.2011 г.): консультирована по поводу энцефаломиелитического и демиелинизирующего процесса. По данным МРТ шейного отдела позвоночника имеются явления стеноза позвоночного канала (стеноз дистрафический, врожденный — низкий рост, множественные уродства развития и т.д.), а также грыжа С5-С6, которые вместе создают картину компрессионной миелопатии. Однако по описанию и со слов родственников в данное время доминирует картина обострения энцефаломиелита. Исходя из этого, выраженный отек и миеломалация в шейном отделе обусловлены сочетанием двух факторов — миелитического поражения спинного мозга на фоне врожденного стеноза и грыжи С5-С6. Учитывая обострение энцефаломиелитического процесса, какое-либо нейрохирургическое вмешательство для декомпрессии шейного отдела позвоночного канала противопоказано. Необходимо провести неврологическое лечение, стабилизировать воспалительный процесс, повторить МРТ через 4–6 мес. При наличии компрессионной миелопатии после

снятия явлений отека необходимо решение вопроса об оперативном лечении.

Анализ крови на ВИЧ-инфекцию — отрицательный.

Анализ крови на РВ — отрицательный.

Общеклинические и биохимические анализы крови без патологии.

Вызванные зрительные потенциалы: увеличение латентности N75, P100, N145, со снижением амплитуды.

Вызванные когнитивные потенциалы: снижение амплитуды, удлинение P300 и N400, свидетельствующие о височно-лобно-гиппокампальной дисфункции.

На фоне проводимой противовоспалительной, противовирусной, противоспастической, противотеменной терапии эффекта не отмечалось. После проведения в январе 2012 г. пульс-терапии солумедролом (5000 мг на курс) и противоспастической терапии (баклофен 30 мг в сутки в сочетании с левакомом 1/4 2 р.) значительно снизился тонус в конечностях, практически регрессировали судороги в ногах, уменьшился парез до умеренного в руках, больная с поддержкой (держась за окружающие предметы) стала передвигаться по палате. В дальнейшем назначена терапия синактенон депо.

Наличие нижней спастической параплегии как одного из основных неврологических симптомов вызвало необходимость дифференциальной диагностики между рядом заболеваний, таких как: семейная спастическая параплегия Штрюмпеля, параплегия «плюс», рассеянный склероз (РС), миелит шейной локализации (в том числе острый демиелинизирующий), опухоль шейного отдела спинного мозга, грыжа дисков шейного отдела позвоночника с компрессией спинного мозга, мальформация Арнольда — Киари, первичный боковой склероз, синдром Шая — Дрейджера, адренолейкодистрофия, ишемический инсульт шейной локализации, спиноцеребеллярные дегенерации, нейросифилис, вакуольная миелопатия (при СПИДе) [5, 6].

Наследственная спастическая параплегия представляет собой генетически гетерогенную группу заболеваний, передающихся по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному и X-сцепленному типам, ядром клинической картины которых является прогрессирующий спастический нижний парапарез. Выделяют две основные группы наследственных спастических параплегий: изолированная и параплегия «плюс», т.е. форма, осложненная развитием признаков мультисистемного поражения мозга и других органов. Изолированная наследственная спастическая параплегия наблюдается значительно чаще, чем осложненные формы болезни. Заболевание может начинаться в любом возрасте. Более ран-

нее начало (до 10–15 лет) характерно для аутосомно-рецессивных и X-сцепленных форм [6, 7]. При аутосомно-доминантном наследовании заболевание начинается в возрасте 20–40 лет. Особенностью пирамидного синдрома при данном заболевании является преобладание спастичности над парезом. В ряде случаев в процесс вовлекаются руки: чаще всего наблюдается гиперрефлексия, но может развиваться и спастический парапарез. В отсутствие семейного анамнеза диагностика проводится путем исключения других возможных заболеваний. Наиболее характерным параклиническим признаком наследственной спастической параплегии является картина атрофии спинного мозга на всем его протяжении (особенно в каудальных отделах), выявляемой при проведении МР-томографии. В ряде случаев к синдрому спастической параплегии присоединяются признаки поражения других систем: атаксии, эпилептические припадки, амиотрофии, дегенерация сетчатки, глазодвигательные нарушения, нарушения психики. Тогда речь идет о параплегии «плюс».

Следующее заболевание, с которым проводилась дифдиагностика в данном случае, — рассеянный склероз.

РС — заболевание, характеризующееся многоочаговостью поражения нервной системы. Этиология заболевания окончательно не установлена. Различают несколько типов РС. Наиболее частым является рецидивирующе-ремиттирующее течение (с обострениями и ремиссиями). Приблизительно в 2/3 случаев РС трансформируется в неуклонно прогрессирующий, в этой ситуации речь идет о вторично-прогрессирующем РС. Другим вариантом РС является заболевание, неуклонно прогрессирующее с самого начала, без четко очерченных обострений или ремиссий, — первично-прогрессирующий РС. Одно из наиболее часто встречающихся клинических проявлений РС — поражение пирамидных путей, в частности спастический парапарез [1, 3, 9].

Современные критерии диагностики РС включают в себя [3, 4, 8]: 1) клинические симптомы и знаки, указывающие более чем на 1 очаг в ЦНС; 2) наличие более чем 1 периода появления знаков и симптомов или их прогрессирования более 6 месяцев; 3) изменения вызванных потенциалов; 4) очаговые изменения на МРТ; 5) выявление олигоклональных антител в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ); 6) увеличение синтеза иммуноглобулина G в цереброспинальной жидкости.

Поперечный миелит вызывается вирусами, бактериями, грибами, паразитами, а также неинфекционными воспалительными процессами (постинфекционный и поствакцинальный, подострый некротизирующий, идиопатический). Начало этих заболеваний обычно острое, с лихорадкой и при-

знаками менингомиелита [5, 6]. Характерны парестезии или боли в спине на уровне миелитического процесса, слабость в ногах и нарушения сфинктеров. В начале парез чаще бывает вялым, спастичность развивается позже. По достижении пика болезни типично последующее восстановление. Характерны воспалительные изменения в ЦСЖ. У нашей больной против миелита свидетельствовали наличие нескольких периодов проявления неврологических симптомов до появления нижнего парапареза, отсутствие острого инфекционного начала, отсутствие изменений в анализах ЦСЖ.

Наличие большого очага в шейном отделе спинного мозга с его утолщением вызвало необходимость дифференциальной диагностики с опухолью спинного мозга. При поражении шейного отдела спинного мозга опухолью на уровне утолщения симптомы включают в себя боль, двусторонние корешковые нарушения, спастический тетрапарез, расстройство мочеиспускания, чувствительные нарушения на уровне поражения. У данной больной отсутствовали чувствительные, корешковые нарушения и нарушения функции тазовых органов, изменения в анализах ЦСЖ, имелись очаговые изменения в головном мозге при МРТ-исследовании, многоочаговость поражения ЦНС.

Также исключалось компрессионное поражение шейного отдела спинного мозга с развитием ишемической миелопатии, которая подтверждалась МРТ-исследованием от 21.10.2011 г. Однако последующее МРТ 27.10.2011 г., наличие очагов в головном мозге, несколько эпизодов развития болезни позволили исключить данную патологию.

Мальформация Арнольда — Киари подразделяется на 4 типа [5, 6]: тип 1 — грыжевое выпячивание в большое затылочное отверстие только миндалин мозжечка, тип 2 — мозжечка и нижних отделов ствола мозга, тип 3 — мозгового ствола в сочетании с цервикальным или окципитальным энцефалоцеле, тип 4 — выраженная cerebellarная гипоплазия и каудальное смещение задней черепной ямки. Проявляется в виде симптомов мозжечковой дисфункции, симптомов вовлечения шейных отделов спинного мозга, бульбарного паралича, пароксизмальной внутренней гипертензии, спастичности. У данной больной при МРТ-исследовании данная патология выявлена не была.

Первичный боковой склероз является редким вариантом болезни моторного нейрона, которая характеризуется преимущественным поражением верхнего мотонейрона при отсутствии клинических признаков поражения нижнего мотонейрона и проявляется сначала нижним спастическим парапарезом, а затем тетрапарезом с гиперрефлексией и далее — с вовлечением орофарингеальных мышц [5, 6]. Сенсорные нарушения отсутствуют.

У нашей больной на ЭНМГ данных, свидетельствующих о поражении мотонейронов, выявлено не было.

При синдроме Шая — Дрейджера пирамидные знаки иногда приобретают вид достаточно выраженного, преимущественно нижнего спастического парапареза. Сопутствующие симптомы — паркинсонизм, мозжечковая атаксия и прогрессирующая вегетативная недостаточность. У нашей больной отсутствовали вегетативные нарушения, паркинсонические симптомы.

Взрослая («спинонейропатическая») форма аденолейкодистрофии проявляется в возрасте между 20 и 30 годами и называется аденомиелонейропатией. У больных надпочечниковая недостаточность представлена с раннего детства (может быть субклинической), и лишь в третьей декаде развивается прогрессирующий спастический парапарез и относительно слабо выраженная полинейропатия. У представленной больной отсутствовала почечная недостаточность и полинейропатия.

Ишемический инсульт шейной локализации наблюдается относительно редко и проявляется по-разному в зависимости от величины инфаркта. Симптомы развиваются мгновенно или в течение 1–2 часов. Типичны боли в шее и спине, слабость в ногах, чувствительные тазовые нарушения. У данной больной симптоматика развивалась и нарастала на протяжении нескольких недель.

Спиноцеребеллярные дегенерации — большая и чрезвычайно гетерогенная группа наследственных и sporadических заболеваний. В дегенеративном процессе участвуют нейроны и проводники мозжечка и спинного мозга. Основные проявления — инкоординация движений, мозжечковые расстройства. Также присоединяются нижний парапарез, спастичность, часто — задержка психического развития. У нашей больной атаксия не была ведущим симптомом и на фоне длительного течения заболевания отсутствовали нарушения психического развития.

При спинальном нейросифилисе иногда идет речь о сифилитическом менингомиелите и спинальном менингovasкулярном сифилисе. У нашей больной анализ крови на РВ был отрицательный, отсутствовали другие проявления сифилиса в анамнезе.

Вакуольная миелопатия при СПИДе характеризуется поражением задних и боковых столбов спинного мозга на уровне верхнегрудного отдела и проявляется нижним спастическим парапарезом и сенситивной атаксией. Для диагностики этой формы важны серологические исследования на ВИЧ-инфекцию, которые у представленной больной были отрицательные.

Учитывая наличие у данной больной многоочагового поражения ЦНС по данным МРТ, наличие

нескольких периодов появления неврологических симптомов и в последующем их прогрессирование, наличие клинических симптомов многоочагового поражения нервной системы, изменения вызванных потенциалов, отсутствие семейного анамнеза, данной больной был установлен диагноз: рассеянный склероз.

Список литературы

1. Волошина Н.П., Егоркина О.В., Черненко М.Е. Современные аспекты рассеянного склероза // *Терапия*. — 2010. — № 2. — С. 12-17.
2. Гусев Е.И., Бойко А.Н. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы // *Consilium medicum*. — 2002. — № 2. — С. 12-18.
3. Евтушенко С.К., Деревянко И.Н. Современные критерии ранней диагностики достоверного рассеянного склероза (1-е сообщение) // *Международный неврологический журнал*. — 2005. — № 1. — С. 70-85.

4. Завалишин И.А., Переседова А.В. Рассеянный склероз: патогенез и лечение // *Международный неврологический журнал*. — 2005. — № 1. — С. 12-19.

5. *Неврологические синдромы: руководство для врачей* / В.Л. Голубев, А.М. Вейн. — 4-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2012. — 736 с.

6. Яхно Н.Н., Штутьман Д.Р. *Болезни нервной системы. Руководство для врачей*. — М.: Медицина, 2001. — 443 с.

7. DeLuca G.C., Ramagopalan S.V., Cader M.Z. et al. The role of hereditary spastic paraplegia related genes in multiple sclerosis. A study of disease susceptibility and clinical outcome // *J. Neurol.* — 2007 Sep. — 254(9). — P. 1221-1226.

8. Freedman M.S., Thompson E.J., Deisenhammer F. et al. Recommended standard of cerebrospinal fluid analysis in the diagnosis of multiple sclerosis: a consensus statement // *Arch. Neurol.* — 2005. — V. 62. — P. 865-870.

9. Montalban X., Tintoré M., Swanton J. et al. MRI criteria for MS in patients with clinically isolated syndromes // *Neurology*. — 2010. — 74. — P. 427-434.

Получено 13.07.12 □

Чижевська О.І.², Євтушенко С.К.¹, Симонян В.А.²,
Іванова М.Ф.², Марусиченко Е.А.²

¹Донецький національний медичний університет
ім. М. Горького

²ДУ «Інститут невідкладної та відновної хірургії
ім. В.К. Гусака НАМН України», клініка ангіоневрології,
м. Донецьк

НЕТИПОВИЙ ДЕБЮТ І ПЕРЕБІГ РОЗСІЯНОГО СКЛЕРОЗУ

Резюме. У роботі наведено докладний аналіз клінічного випадку нетипового дебюту розсіяного склерозу з описом отриманих результатів лабораторного й інструментального дообстеження, проведеної диференціальної діагностики, відображені підходи до терапії.

Ключові слова: нижній спастичний парепарез, розсіяний склероз, дебют, диференціальна діагностика.

Chizhevskaya O.I.², Yevtushenko S.K.¹, Simonyan V.A.²,
Ivanova M.F.², Marusichenko Ye.A.²

¹Donetsk National Medical University named after M. Gorky

²State Institution «Institute of Urgent and Reconstructive Surgery named after V.K. Gusak of National Academy of Medical Sciences of Ukraine»,
Ukraine

ATYPICAL ONSET AND COURSE OF MULTIPLE SCLEROSIS

Summary. The article deals with detailed analysis of a clinical case of atypical onset of multiple sclerosis with the description of findings of laboratory and instrumental additional examination, differential diagnosis; therapeutic approaches are reflected.

Key words: lower spastic paraparesis, multiple sclerosis, onset, differential diagnosis.