

МУЛЬТИСИСТЕМНАЯ АТРОФИЯ: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ОЛИВОПОНТОЦЕРЕБЕЛЛЯРНОЙ АТРОФИИ НА ФОНЕ СТЕНОЗИРУЮЩЕГО АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ СОСУДОВ

MULTISEMIC ATROPHY: A DESCRIPTION OF THE CLINICAL CASE OF OLIVOPONTocerebellar ATROPHY AGAINST THE BACKGROUND OF STENOSING ATHEROSCLEROTIC VASCULAR LESIONS

Екатерина А. Таряник, Наталья В. Литвиненко, Татьяна И. Пурденко, Виктория М. Гладкая, Татьяна В. Плужникова, Елена Н. Зябленко

ВЫСШЕЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧЕБНОЕ ЗАВЕДЕНИЕ УКРАИНЫ «УКРАИНСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ СТОМАТОЛОГИЧЕСКАЯ АКАДЕМИЯ», ПОЛТАВА, УКРАИНА

Kateryna A. Taryanyk, Nataliya V. Lytvynenko, Tetiana I. Purdenko, Victoria M. Gladka, Tatyana V. Pluzhnikova, Elena N. Zyablenko

THE HIGHER STATE EDUCATIONAL INSTITUTION OF UKRAINE "UKRAINIAN MEDICAL STOMATOLOGICAL ACADEMY", POLTAVA, UKRAINA

РЕЗЮМЕ

Особенности начала, течения заболевания вызывает сложности в ранней диагностике и постановке правильного диагноза. Оливопонтоцереbellарные атрофии отличаются широким полиморфизмом клинических проявлений. Есть необходимость в разработке новых методов симптоматического и нейропротекторного лечения, а также оптимизацию немедикаментозной терапии.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: мультисистемная атрофия, оливопонтоцереbellарная атрофия, диагностика

ABSTRACT

Features of the onset, the course of the disease causes difficulties in the early diagnosis and formulation of the correct diagnosis. Olivopontocerebellar atrophy is characterized by a broad polymorphism of clinical manifestations. There is a need to develop new methods of symptomatic and neuroprotective treatment, as well as the optimization of non-drug therapy.

KEY WORDS: multisystem atrophy, olivopontocerebellar atrophy, diagnostics

Wiad Lek 2018, 71, 3 cz. I, 603-606

ВВЕДЕНИЕ

Мультисистемная атрофия отличается преимущественным поражением базальных ганглиев, ядер ствола головного мозга, мозжечковых структур, вегетативных нейронов ствола и спинного мозга [1-5].

Название «мультисистемная атрофия» предложено Graham и Oppenheimer в 1969 году. Это понятие включало в себя все заболевания, которые характеризуются сочетаниями паркинсонизма, мозжечковыми симптомами, пирамидными расстройствами и прогрессирующей вегетативной недостаточностью. Заболевание составляет 10—12% случаев синдрома Паркинсона.

Частота заболеваемости составляет 3 случая на 100 тыс. населения [4, 9]. Несколько лет назад в таких ситуациях выставлялся диагноз «стриатонигральная дегенерация», «синдром Шая-Дрейджера», «оливопонтоцереbellарная атрофия». На сегодня, все они рассматриваются как клинические варианты одного заболевания, имеющие единую этиологию, патогенез и морфологию, но различающиеся преимущественной локализацией поражения [6].

Клинически мультисистемные атрофии проявляется сочетанием симптомов паркинсонизма с мозжечковыми и пирамидными нарушениями, вегетативной дис-

функцией. Заболевание чаще всего возникает в 50—60 лет и характеризуется быстрым прогрессирующим течением с летальным исходом в течение 5—7 лет [3, 5].

Диагноз основан на данных анамнеза, неврологического и соматического обследования, результатов нейровизуализации. Согласно общепринятым рекомендациям, для постановки диагноза следует использовать дополнительные исследования вегетативной нервной системы (пробы на вегетативную реактивность), электронейромиографию сфинктеров, другие нейровизуализационные исследования [7,8, 12,13].

В настоящее время принято выделять две разновидности мультисистемной атрофии в зависимости от доминирования в клинической картине мозжечкового или акинетико-ригидного синдрома. При преобладании поражения мозжечка, мы имеем место с оливопонтocerebellарной атрофией. В тех случаях, когда преобладают симптомы паркинсонизма, выставляется диагноз стриатонигральной дегенерации. При обоих вариантах присутствуют проявления прогрессирующей вегетативной недостаточности. Синдром паркинсонизма возникает у 90% больных с мультисистемной атрофией, начинается симметрично, однако приём препаратов леводопы у этих пациентов не даёт ожидаемого эффекта. Заболевание неуклонно прогрессирует, очень рано появляется постуральная неустойчивость. Кроме того, наблюдаются мозжечковые и вегетативные нарушения. [3, 4, 5, 8, 11, 12, 13].

В большинстве случаев мозжечковые расстройства развиваются параллельно с паркинсонизмом, но они часто скрываются за выраженной ригидностью и акинезией, что затрудняет их диагностику. Самым частым признаком считается атаксия ходьбы, у большей части больных наблюдается постуральный тремор, интенционный тремор. В некоторых случаях в начале заболевания признаки поражения мозжечка достаточно четко выражены, а затем угасают по мере нарастания паркинсонизма. У пациентов нарушается речь, часто имеет скандированный и смазанный характер, часто присоединяется монотонность, замедленность и приглушенность голоса [3, 5, 9, 12, 13].

На развернутых стадиях мультисистемной атрофии у пациентов выявляют симптомы поражения пирамидной системы: оживление рефлексов, наличие патологических стопных знаков.

Поражение передних рогов спинного мозга встречается редко, но это может вызывать слабость межреберных мышц и диафрагмы [9, 13,14].

При мультисистемной атрофии часто развивается бульбарный синдром за счёт вовлечения черепно-мозговых нервов. Особо опасным осложнением при заболевании есть паралич абдукторов голосовых связок, который выступает одним из патогномичных признаков патологии и может быть причиной смерти от асфиксии. Для своевременной диагностики этого расстройства необходима ларингоскопия [1, 3, 5, 12,13].

Оливопонтocerebellарная атрофия — заболевание, в основе которого лежат дегенеративные изменения определённых структур мозга — олив, вентральных

ядер и волокон моста, белого вещества мозжечка и его ножек, проявляющееся прогрессирующей мозжечковой атаксией [1, 3, 9, 16, 17].

Заболевание является гетерогенным, поскольку встречаются как спорадические, так и наследственно-семейные формы [10, 19, 20]. Оливопонтocerebellарная атрофия, наследуется как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу.

Начальные симптомы могут быть невыраженными, что часто нельзя заподозрить точное время начала процесса. Иногда даже сам пациент и его родственники не могут указать причину появления симптомов.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Вашему вниманию представлен случай мультисистемной атрофии у пациента Б., 60 лет, которая длительное время оставалась нераспознанной.

Пациент Б., житель сельской местности, частный предприниматель, без вредных привычек, обратился за медицинской помощью к неврологу областной больницы в связи с нарастанием жалоб на нарушение речи, изменение походки, точных движений.

Из анамнеза известно, что пациент болеет в течении 5 лет, когда постепенно появилась нечёткость (смазанность) речи, шаткость при ходьбе. Обращался за помощью к докторам по месту жительства, лечился в течении нескольких лет по поводу сосудистой энцефалопатии на фоне распространённого остеохондроза позвоночника. С каждым годом отмечал нарастание симптомов, появилась повышенная утомляемость, слабость, сложности в выполнении точных движений.

При осмотре неврологом областной больницы выявлено, что объективно: общее состояние больного удовлетворительное. В соматическом статусе патологии не выявлено. Артериальное давление 100/60 мм рт. ст. Кожные покровы бледные, дермографизм красный стойкий. Кожа конечностей сухая, шелушится. Данные лабораторных исследований (общий анализ крови, мочи, биохимический анализ крови) в пределах нормы, выявлено только повышение уровня общего холестерина до 7,5 ммоль/л.

В неврологическом статусе: сознание ясное, ориентирован, адекватен. Зрачки одинаковой величины, фотореакция и корнеальные рефлексы живые. Движения глазных яблок не ограничены. Выявлен хоботковый, ладонно-подбородочный рефлексы с двух сторон. Отмечается наличие мелкоразмашистого горизонтального нистагма с двух сторон. Речь дизартричная. Снижен рефлекс с задней стенки глотки и языка. Элементы дисфагии. Слух в норме. Лицо симметрично, язык по средней линии. Парезы отсутствуют. Отмечается повышение мышечного тонуса в правых конечностях по пластическому типу, гипотония – в левой нижней конечности. Рефлексы сухожильные и периостальные с верхних и нижних конечностей – повышены, D>S. Положительный симптом Бехтерева, Россолимо на нижних конечностях. Выражена атаксия в позе Ромберга с открытыми

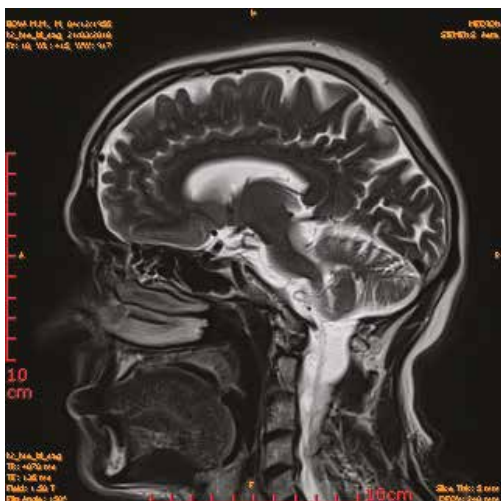


Рис. 1. МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника пациента Б., 60 лет.

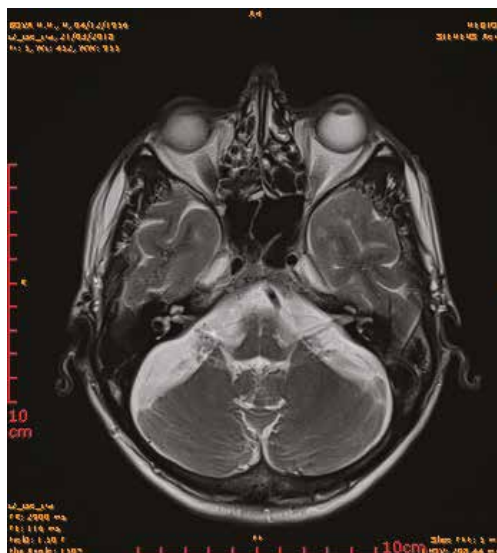


Рис. 2. МРТ головного мозга пациента Б., 60 лет.

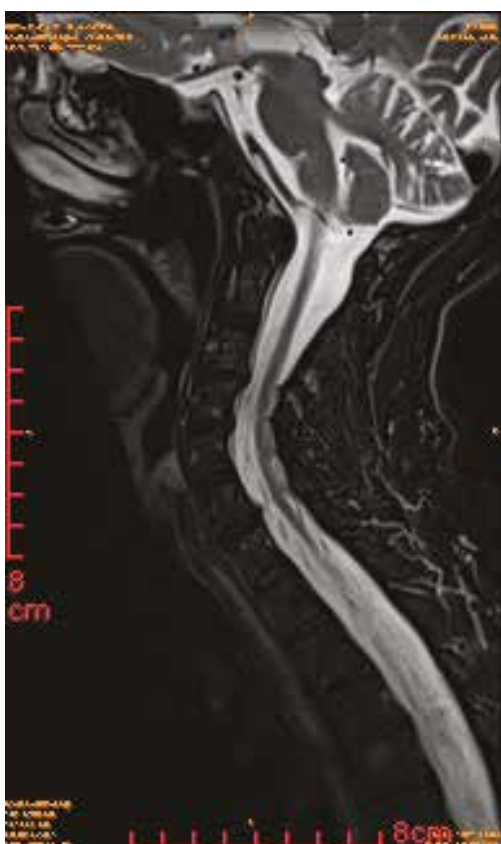


Рис. 3. МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника пациента Б., 60 лет.

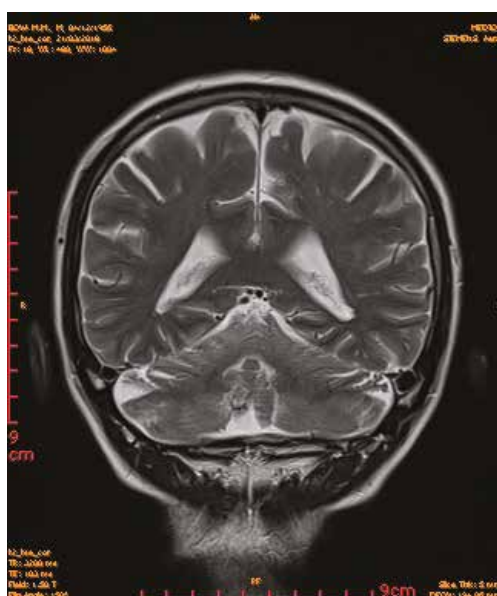


Рис. 4. МРТ головного мозга пациента Б., 60 лет.

глазами, падает – при закрытых. Координаторные пробы выполняет с интенцией с двух сторон, с акцентом справа. Поверхностная и глубокая чувствительность не нарушены. Походка с широко расставленными ногами, покачивание. Выраженная постуральная неустойчивость. Менингеальных знаков не выявлено. MMSE – 27б.

Пациенту назначены дополнительные методы обследования, проведён дифференциальный диагноз со сле-

дующими заболеваниями: оливопонтocerebellарная дегенерация, поздняя мозжечковая атаксия, опухоль мозжечка, болезнь мотонейрона, миастенический синдром.

На глазном дне у больного выявлена ангиопатия сетчатки обоих глаз.

ЭКГ (20.03.2018г.) — синусовый ритм, ЧСС 68 уд в 1 минуту, признаки нагрузки на левый желудочек.

УЗДГ экстракраниальных сосудов на аппарате Siemens Acuson X300 (21.03.2018г.): УЗ признаки стенозирующего атеросклеротического поражения брахиоцефальных артерий с гемодинамически незначимым стенозом в области бифуркации внутренних сонных артерий, S-образной извитости правой позвоночной артерии. Экстравазальной компрессии левой позвоночной артерии.

ЭМГ конечностей, мышц лица (22.03.2018г.): данных за нарушение нервно-мышечной передачи, поражение периферического мотонейрона не выявлено.

Пациенту проведено МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника на аппарате Siemens Magnetom Aera (Германия) мощностью магнитного поля 1,5 Т.

МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника (21.03.2018г.): МР признаки церебральной микроангиопатии (Fazekas 2) с выраженными атрофическими изменениями и смешанной гидроцефалией; признаки «пустого» турецкого седла, остеохондроза и протрузий межпозвоночных дисков шейного отдела позвоночника, асимметрии позвоночных артерий (Рис. 1-4).

На основании жалоб, анамнеза болезни, жизни, результатов неврологического осмотра – мозжечковая атаксия, пирамидный синдром, акинетико-ригидный синдром, глазодвигательные нарушения, начинающееся когнитивное снижение, вегетативные расстройства; результатов параклинических методов обследования, пациенту выставлен клинический диагноз: Оливопонтоцеребеллярная дегенерация с выраженной мозжечковой атаксией, двусторонней рефлекторно-пирамидной недостаточностью, акинетико-ригидным синдромом, элементами дизартрии, дисфагии, когнитивным снижением. Стенозирующее атеросклеротическое поражение брахиоцефальных артерий (по данным УЗДГ).

Пациенту проведено обследование и лечение в условиях неврологического отделения областной больницы: нейрометаболическая, общеукрепляющая терапия, амантадины, статины, массаж, ЛФК. Пациент выписан из отделения под наблюдения невролога по месту жительства.

ВЫВОДЫ

Таким образом, для постановки точного варианта мультисистемной атрофии необходимо строго учитывать особенности начала, течения заболевания, тщательно проводить неврологическое обследование с консультацией смежных специалистов, а также анализировать данных нейровизуализационных обследований.

ЛИТЕРАТУРА

1. Valikova T.A., Pugachenko N.V., Koroleva E.S. Multisistemnaya atrofiya: klinicheskiye proyavleniya. voprosy etiopatogeneza. Byulleten sibirsoy meditsiny. 2010;4:100-106.
2. Simanov R.V., Evtushenko S.K., Simonyan V.A., Savchenko E.A., Voropayeva T.Yu. Multisistemnaya atrofiya mozga kak naiboleye veroyatnyy diagnoz u bolnogo shesti desyati let s parkinsonicheskim sindromom desyatiletney davnosti. Mizhnarodnyi nevrolohichnyi zhurnal. 2012; 5(51):86-90.
3. Elkin M.N. Mnozhestvennaya sistemnaya atrofiya. Nevrologicheskiy zhurnal. 1997; 6: 46—51.
4. Levin O.S. Progressiruyushchiy nadyadernyy paralich (bolezn Stala—Richardsona—Olshevskogo). Ekstrapiramidnyye rasstroystva: rukovodstvo po diagnostike i lecheniyu / pod red. V.N. Shtoka. I.A. Ivanovoy-Smolenskoj. O.S. Levina. Moskva: Medpress-inform; 2002; 176-195.

5. Levin O.S., Amosov N.A. Sovremennyye predstavleniya o mekhanizmax neyrodegeneratsii pri progressiruyushchem nadyadernom paraliche i multisistemnoy atrofii. Nevrologicheskiy zhurnal. 2003;4:50-57.
6. Quinn N. Multiple system atrophy. In: Marsden C.D., Fahn S. (Eds) Movement Disorders 3. Cambridge: Butterworth Heinemann; 1994; 262-282.
7. Levin O.S., Dokadina L.V. Epidemiologiya parkinsonizma i bolezn Parkinsona. Nevrologicheskiy zhurnal. 2005;5: 41-49.
8. Levin O.S., Fedorova N.V. Bolezn Parkinsona. Moskva: 2006. 256 p.
9. Casteiiani R. Multiple system atrophy: clues from inclusions. Am. J. Pathol. 1998. V. 153 (7). P. 671-676.
10. Dickson D.W., Lin W., Liu W. K. et al. Multiple system atrophy: a sporadic synucleinopathy. Brain Pathol. 1999; 9: 721-732.
11. Graham, JG and Oppenheimer, DR. Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in a case of multiple system atrophy. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1969; 32: 28-343.
12. Trufanov E.A. Differentsialnaya diagnostika bolezn Parkinsona i multisistemnoy atrofii. Mizhnarodnyi nevrolohichnyi zhurnal. 2013;3(57):28-34.
13. Moskovko S. P. Multisistemna atrofiya: opysanniya hrupy 16 khvorykh. Medychni perspektyvy. 2005; 5 (1):65-69.
14. Doronina O.B., Aftanas L.I., Doronina K.S. Geterogennost klinicheskikh proyavleniy i biomarkery atipichnogo parkinsonizma. Nervnyye bolezn. 2017;2:35- 39.
15. Magzhanov R.V., Davletova A.I., Ibatullin R.A., Tunik V.F., Idrisova R.F., Bakhtiyarova K.Z. Trudnosti differentsialnoy diagnostiki progressiruyushchego nadyadernogo paralicha i bolezn Parkinsona. Annaly klinicheskoy i eksperimentalnoy nevrologii. 2016;10.4:58-61.16. Wenning, GK, Stefanova, N, Jellinger, KA, Poewe, W, and Schlossmacher, MG. Multiple system atrophy: a primary oligodendroglipathy. Ann Neurol. 2008; 64: 239–246.
17. Gilman, S, Low, P, Quinn, N et al. Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. American Autonomic Society and American Academy of Neurology. Clin Auton Res. 1998; 8:359–362.
18. Brooks, DJ and Seppi, K. Proposed neuroimaging criteria for the diagnosis of multiple system atrophy. Mov Disord. 2009; 24: 949–964
19. Yoshida, M. Multiple system atrophy: alpha-synuclein and neuronal degeneration. Neuropathology. 2007; 27: 484–493.
20. Vidal, JS, Vidailhet, M, Elbaz, A et al. Risk factors of multiple system atrophy: a case-control study in French patients. Mov Disord. 2008; 23: 797–803.

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Екатерина А. Таряник

Кафедра нервных болезней с нейрохирургией и медицинской генетикой ВГУЗУ

«Украинская медицинская стоматологическая академия»

ул. Петра Ротача, 15 кв. 65, 36022, Полтава, Украина

тел: +380669226575

e-mail: tkapolt@gmail.com

Прислана: 26.03.2018

Утверждена: 11.05.2018