

О.И. Никулина

Е.И. Зайцева

О.А. Орлова

В.А. Иванова

А.П. Скоромец,
доктор медицинских наукМУЗ Детская городская больница, г. Череповец
Медицинская академия последипломного образования, Санкт-Петербург, Россия

Клинический случай подострого склерозирующего панэнцефалита у подростка

Пациент В., 16 лет, поступил с жалобами на приступ тонико-клонических судорог с потерей сознания в течение 3 минут, ухудшение памяти, слабость.

Из анамнеза известно, что за 2 месяца до госпитализации появилась повышенная утомляемость, слабость. Большую часть суток предпочитал лежать. Заметно снизились память, успеваемость в школе, интерес к окружающему, возможность выполнить известные привычные действия, нарушилась пространственная ориентация, усугубились расстройства чтения, счета, письма. Длительное время симптоматика расценивалась как нежелание учиться, усталость к концу года. За месяц до госпитализации после стресса — приступ генерализованных судорог. При амбулаторном обследовании окулистом выявлено некорректирующееся снижение остроты зрения до 0,5–0,6. Отмечена однократно приступообразная головная боль, сопровождающаяся рвотой.

При поступлении в стационар состояние расценено как тяжелое, что обусловлено грубым нарушением корковых функций: амнестическая афазия, зрительная, предметная, слуховая агнозия, кинестетическая динамическая, зрительно-пространственная апраксия, грубые дискалькулия, дизлексия, дизграфия. Снижена память при выработке двигательных навыков, в слухо-речевой памяти резкое снижение скорости запоминания, нарушение порядка воспроизведения слов. Пациент не мог срисовать простые геометрические фигуры, повторить предлагаемое исследователем положение пальцев рук. Резко снижена познавательная активность, критика к допускаемым ошибкам полностью отсутствовала. Обращали на себя внимание брадипсихия, брадикинезия, аспонтанность, эйфоричность. Неврологический статус: недостаточность конвергенции, больше слева, мелкоразмашистый горизонтальный нистагм при крайних отведениях глазных яблок. Слабость нижнелицевой мускулатуры справа. Девиация языка вправо. Дизартрия. Изменение мышечного тонуса по пластическому типу. Парезов нет. Глубокие рефлексы высокие, Д>S. Слабо положительные симптомы Бабинского, Россолимо Д>S. Брюшные рефлексы снижены, быстро истощаются, без убедительной разницы сторон. Легкая неустойчивость в позе Ромберга. Интенционный тремор при выполнении пальце-носовой пробы, соскальзывание при проведении пяточно-коленной пробы с обеих сторон.

Менингеальных симптомов нет. При оценке соматического статуса с помощью дополнительных методов исследования патологии не выявлено.

Анализ крови выявил незначительное снижение лейкоцитов, Т-лимфоцитов (СДЗ — 68,8%, абсолютное число 1,36 при норме 1,4). Анализ спинно-мозговой жидкости: бесцветная, прозрачная, давление 140 мм в. ст., цитоз 2/3, белок 0,115 г/л, реакция Панди отрицательная, хлориды 118 ммоль/л, сахар 3 ммоль/л. На ЭЭГ при поступлении — заостренный альфа-ритм. Анализ крови на антитела к кори: IgG 149,3 МЕ/мл (иммунный статус). На ЭЭГ — эпилептиформные пароксизмы генерализованных комплексов «острая—медленная волна». Окулистом отмечено умеренное полнокровие вен на глазном дне, ЛОР-врачом выявлена нейро-сенсорная тугоухость 2-й степени.

На КТ головного мозга выявлены 4 зоны, приближающиеся по плотности к ликворной в левой лобной доле, височно-теменной области, правой теменно-затылочной области, правой теменной доле субкортикально. На ЯМР-томографии головного мозга в левой лобной доле на уровне переднего рога и передних отделов тела левого бокового желудочка — патологическое образование размером 5x4,5x4,36 см, достаточно однородной структуры с пониженной в T1- и повышенной в T2-взвешенных изображениях интенсивностью сигнала. В патологический процесс вовлечено преимущественно белое вещество левой лобной области. Признаки объемного воздействия умеренно выражены (субарахноидальное пространство левой лобной доли сглажено, срединные структуры смещены в лобной области вправо на 0,3 см. Аналогичные по характеристикам интенсивности сигнала патологические образования выявляются в белом веществе левой височно-теменной области (6,6x4,5x6 см), правой теменно-затылочной области (5,5x3,35x5,2 см), правой теменной доле субкортикально (1,3x1,9x1,6 см). Вокруг образований отмечается перифокальный отек. После введения омнискана выявляется значительное его накопление по периферии.

На основании анамнеза изменений в статусе и при нейровизуализации, указывающих на мультифокальность поражения, данных ЯМР-томографии (значительное накопление омнискана по периферии очагов, перифокальный отек, что свидетельствует о локальном увеличении проницаемости гематоэнцефалического ба-

рьера, связанном со степенью активности очагов) был диагностирован подострый склерозирующий панэнцефалит.

Несмотря на то, что МРТ значительно улучшила возможность визуализации очагов при демиелинизирующих заболеваниях, она не позволяет судить о характере структурных изменений, лежащих в основе очагов, выявленных при МРТ. Регистрируется лишь увеличение содержания воды в ткани мозга, что может быть следствием глиоза, отека, демиелинизации, утраты аксонов [1]. Наибольшее значение для нарушения неврологических функций имеет демиелинизация и особенно утрата аксонов [2], тогда как сопутствующий отек и воспалительная инфильтрация, как показано с помощью МРТ в последние годы, могут носить переходящий характер и со временем подвергаться регрессу, что может сопровождаться уменьшением величины очагов, выявленных при МРТ [3].

Установлено наличие взаимосвязи симптоматики с числом очагов и отсутствие такой взаимосвязи с размерами и объемом очагов, что может свидетельствовать о том, что для клинических проявлений демиелинизирующего процесса более важно «само наличие очага, а не его размер» [1]. Обнаружение изменений в структуре белого вещества головного мозга возможно не только у больных рассеянным склерозом [4].

В рамках диагностического поиска наблюдение дало повод к обсуждению нескольких возможных нозологи-

ческих форм: периаксиального диффузного энцефалита Шильдера, острого рассеянного энцефаломиелимита, рае сеянного склероза, лейкодистрофии, в частности взрослой формы метахроматической дистрофии, концентрического склероза Бало, болезни Лея, паразитарных заболеваний нервной системы (цистицеркоз, эхинококкоз).

. Терапия включала плазмаферез (4 сеанса через день) с последующей пульс-терапией метипредом (в дозе 1000 мг в/в капельно через день 5 раз), с дальнейшим приемом преднизолона перорально (2 мг/кг/сутки) и постепенной отменой в течение месяца. Одновременно с гормональной терапией пациент получал интраглобин 400 мг/кг в/в через день трхкратно. Проведены курсы кортексина (1 мл в/м в течение 10 дней), актовегина, депакин-хроно 300, пантогама.

Получен положительный эффект: значительно уменьшились нарушения корковых функций, пациент начал общаться со сверстниками, заниматься в школе. Восстановились острота зрения, слух. Следует отметить, что эффективность терапии стала проявляться сразу после курса Кортексина. На КТ головного мозга через 2 месяца от поступления в стационар — значительная положительная динамика в виде уменьшения зон пониженной денсивности от 2,5 до 1,8 см в ранее наиболее пораженных областях, уменьшение перифокального отека. Однако появилась диффузная атрофия мозга, в генезе которой сыграла роль и пульс-тера-

Список литературы

1. Рассеянный склероз. Избранные вопросы теории и практики / Ред. И.А. Завалишина, В.И. Головкина. М., 2000. С. 315–316.
2. Miller D., Mc Donald W. Neuroimaging in multiple sclerosis // Clin. Neurosci. 1994. Vol. 2. P. 215–224.
3. Paty D., Moore G. Magnetic resonance imaging changes as living pathology in multiple sclerosis // Multiple sclerosis / Eds. D.W. Paty, G.C. Ebers. Philadelphia: F.A. Davis Company, 1997. P. 328–329.
4. Трофимова Т.Н. Лучевая диагностика очаговых поражений головного мозга: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. СПб., 1998. 43 с.