

10. Костур Б.К. Возрастные показания к выбору комплекса методов исследования функции жевательного аппарата / Б.К. Костур. – Л.: Медицина, 1978. – 32 с.

Kostur B. K. Age indications for the choice of the complex of methods of research of function of the masticatory apparatus / B.K. Kostur. – L.: Medicine, 1978. – 32 p.

11. Музыкин М.И. Периоститы челюстей и их лечение / М.И. Музыкин, А.К. Иорданишвили, Г.А. Рыжак. – СПб.: Человек, 2015. – 112 с.

Muzykin M.I. Periostitis of the jaws and their treatment / I.M. Musakin, A.K. Iordanishvili, G.A. Ryzhak. – SPb.: Chelovek, 2015. – 112 p.

12. Орехова Л.Ю. Роль врача-пародонтолога в диагностике общесоматической патологии / Л.Ю. Орехова, М.В. Осипова // Пародонтология. 2010. – № 4 (57). – С. 20-23.

Orekhova L.Y. The role of the doctor-

periodontist in the diagnosis of somatic disease / L.Y. Orekhov, M.V. Osipov // Periodontics. 2010. – № 4 (57). – Pp. 20-23.

13. Орехова Л.Ю. Метаболические аспекты патогенеза воспалительных заболеваний пародонта у больных сахарным диабетом / Л.Ю. Орехова // Пародонтология. – 2012. – № 3 (64). – С. 7-11.

Orekhova L.Y. Metabolic aspects of the pathogenesis of inflammatory periodontal diseases in patients with diabetes mellitus / L.Y. Orekhova // Periodontics. – 2012. – № 3 (64). – P.7-11.

14. Тытук С.Ю. Стоматологическое здоровье при хронических воспалительных заболеваниях кишечника / С.Ю. Тытук, А.К. Иорданишвили. – СПб.: Нордмедиздат, – 2016. – 144 с.

Tytyuk S.J. Dental health in chronic inflammatory bowel diseases / S.Y. Tutuk, A.K. Iordanishvili. – SPb.: Nordmedizd, in 2016. – 144 p.

15. Филиппова Е.В. Заболевания слизистой оболочки полости рта у людей пожилого и старческого возраста / Е.В. Филиппова, А.К. Иорданишвили, Д.А. Либих // Пародонтология. – 2013. – № 1 (66). – С. 60-63.

Filippova E.V. Diseases of the mucous membranes of the oral cavity in elderly and senile age / E.V. Filippova, A.K. Iordanishvili, D.A. Liebig // Periodontics. – 2013. – № 1 (66). – P. 60-63.

16. Farman A.G. The basics of maxillofacial cone beam computed tomography / A.G. Farman, W.C. Scarfe // Seminars in Orthodontics. – 2009. – Vol. 15, № 1. – P. 2-13.

17. Yan F. Glicosaminoglycans in gingival crevicular fluid of patients with periodontal class II furcation involvement before and after guided tissue regeneration. A pilot study / F. Yan, R.Marshall, P.M. Bartold // J. Periodontol. – 2000. – Vol. 71. – P. I-7.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

В.А. Владимирцев, Т.К. Давыдова, Т.Я. Николаева,
Л.Т. Оконешникова, Н.Ю. Горохова, Н.В. Лугинов,
Л.А. Кларов, Д.А. Попов, М.М. Попов, В.Л. Осаковский,
Т.М. Сивцева, Ф.А. Платонов

К ВОЗМОЖНЫМ ПОЯВЛЕНИЯМ РЕДКИХ БОЛЕЗНЕЙ В ОТДЕЛЬНЫХ ЧЕЛОВЕЧЕСКИХ ПОПУЛЯЦИЯХ. ВОПРОСЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ

УДК 616.831

Приведено клиническое наблюдение вероятного случая болезни Крейтцфельда-Якоба (БКЯ) из региона распространения виллюйского энцефаломиелимита (ВЭМ) в Якутии. Заболевание протекало в виде быстро прогрессирующего фатального менингоэнцефалита, с выявлением положительных олигобэндов IgG в цереброспинальной жидкости и менингеальными симптомами, но с характерными для БКЯ нейровизуальными изменениями.

Ключевые слова: виллюйский энцефаломиелит, эпидемический процесс, торпидная энцефалопатия, прионовые энцефалопатии, медленная инфекция; клинический полиморфизм.

The presented clinical case is a probable case of the Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) from the region of distribution of the Vilyui encephalomyelitis (VEM) in Yakutia. The disease occurs in the form of rapidly progressive, fatal meningoencephalitis, with positive identification of oligo bands of IgG in the cerebrospinal fluid and meningeal symptoms, but with CJD characteristic MRI neuroimage changes.

Keywords: Vilyui encephalomyelitis (VEM), Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD); epidemic process, torpid encephalopathy, prion encephalopathy, slow infection, clinical polymorphism.

НИИ здоровья СВФУ им. М.К. Аммосова:
ВЛАДИМИРЦЕВ Всеволод Афанасьевич – к.м.н., вед. н. с. **ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна** – к.м.н., с.н.с., **ОСАКОВСКИЙ Владимир Леонидович** – к.б.н., гл.н.с., **СИВЦЕВА Татьяна Михайловна** – к.б.н., с.н.с., **ПЛАТОНОВ Федор Алексеевич** – д.м.н., гл.н.с.; **НИКОЛАЕВА Татьяна Яковлевна** – д.м.н., зав. кафедрой МИ СВФУ им. М.К. Аммосова; РБ№2-ЦЭМП МЗ РС(Я): **ОКОНЕШНИКОВА Людмила Тимофеевна** – врач невролог, зав. отделением, **ГОРОХОВА Надежда Юрьевна** – врач невролог; РБ№1-Национальный центр медицины МЗ РС(Я): **ЛУГИНОВ Николай Васильевич** – к.м.н., генеральный директор, **КЛАРОВ Леонид Александрович** – врач рентгенолог, зав. отделом лучевой диагностики, **ПОПОВ Дыгын Александрович** – врач отд. МРТ, **ПОПОВ Михаил Михайлович** – врач рентгенолог, зав. отделом МРТ.

Введение. На территории Республики Саха (Якутия) наблюдается особенно высокий уровень заболеваемости и смертности от нейродегенеративных заболеваний [1,4,6,12]. К этой группе заболеваний относятся: эпилепсия, болезнь Паркинсона, рассеянный склероз (РС), боковой амиотрофический склероз (БАС), спиноцеребеллярная атаксия (СЦА), миотоническая дистрофия (МД), болезнь

Шарко-Мари-Тута (ШМТ), наследственная спастическая параплегия (СП) и другие более редкие болезни, такие как виллюйский энцефаломиелит (ВЭМ), который ещё три десятилетия назад имел более широкое распространение (таблица).

Обращает на себя внимание, что ВЭМ, встречаясь в местностях с вышеуказанными заболеваниями, имел и имеет, как правило, позднюю диа-

Распределение случаев ВЭМ по клиническим формам в различные периоды регистрации

Годы	Прогрессирующие острая и подострая формы, абс. (%)	Хроническая форма с острым началом, абс. (%)	Хроническая форма с постепенным началом, абс. (%)	Всего зарегистрировано больных ВЭМ, чел.
1960–1969	20 (29)	34 (42)	27 (30)	81
1970–1979	58 (49)	31 (26)	30 (25)	119
1980–1989	3 (7)	18 (43)	21 (50)	42

гностику вследствие клинического сходства его нейродегенеративной хронической стадии со стационарным течением. В 1950–1970-х гг. нередко многолетнее течение такой энцефалопатической, относительно доброкачественной стадии с нормотензивной гидроцефалией [11] завершалось присоединением грозного бокового амиотрофического синдрома (БАС), паркинсонизма с выраженной ригидностью, спастичностью типа болезни Штрюмпеля.

В некоторых поселениях, демонстративных очагах ВЭМ, у контактных друг с другом неродственников за период более 10 лет время от времени наблюдалось возникновение полиморфных типичных и атипичных клинических форм заболевания. Так, в деревне С., расположенной вблизи от Вилюйского района (где исторически впервые были зарегистрированы случаи ВЭМ), наблюдался случай хронического ВЭМ с типичными клиническими проявлениями церебральной формы БАС, продолжительностью в 13 лет. Такие случаи до сих пор вызывают множество вопросов, поскольку в большинстве случаев синдром БАС при ВЭМ имеет заметные отличия от заболевания БАС [7]. Каким образом в данном случае возник «чистый БАС» в окружении пяти других достоверных случаев ВЭМ в этой сельской эпидемии, остаётся загадкой.

На основании многочисленных дискуссий диагностические критерии ВЭМ в специально созданных комиссиях были вновь пересмотрены в 1996 г. и окончательно сформулированы в 2000 г. [2]. Постоянное внимание к совершенствованию диагностических критериев было важно потому, что за прошедшие 60 лет клинические характеристики ВЭМ изменились (таблица). Острая форма болезни составляла большинство случаев в 1950-х гг. [4,9,10] и часто приводила к смерти в течение от нескольких недель до нескольких месяцев, но со временем все больше больных преодолевали острую фазу. В 1960-х и 1970-х гг. у половины вновь зарегистрированных больных развилась подострая форма, а в 1980-х и 1990-х почти все зарегистрированные больные преодолели острую и подострую фазы и болезнь стала принимать хроническую форму. Многолетние клинико-эпидемиологические наблюдения позволяют предполагать, что одновременная мозаичная болезненность практически не учитываемыми латентными и не имеющими острого начала первично хроническими, острыми, подострыми, вторично

хроническими формами и фатальной медленной инфекцией ВЭМ определяет особенный характер ундулирующего эпидемического процесса ВЭМ [1,3]. При этом трудно исключить его распространенность по типу инфекции вируса простого герпеса (ВПГ), несмотря на значительные клинические, морфологические и вирусологические отличия от герпетического энцефалита, но с положительными олигоклональными IgG антителами к ВПГ в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) у типичных больных ВЭМ [8].

Возможно, исследовательские работы с микро-РНК [4,7] позволят получить ответы на эти волнующие вопросы, среди которых – возникновение рассеянного склероза у якутов (сах) только в конце 1980-х гг. И в этом случае не обходится без упоминания ВЭМ: в это время был зарегистрирован случай развития оптикомиелита Девика у молодой женщины, перенесшей типичный острый ВЭМ с последующей 5-летней, постепенно прогрессирующей торпидной энцефалопатией, характеризующейся выраженными психическими депрессивными расстройствами и астеническим синдромом. Не исключено, что и детальные изучения этнической предрасположенности к ВЭМ помогут пролить свет на последствия популяционных взаимоотношений загадочного вируса ВЭМ и его хозяина, вероятно обуславливающих повышенную иммунную ранимость ЦНС «здоровых» носителей, и возможность развития тяжёлой микстопатологии в этих случаях.

Клиническое наблюдение.

В подтверждение вышесказанного, можно привести случай быстро прогрессирующего менингоэнцефалита у женщины 53 лет, с началом в ноябре 2013 г., завершившийся летальным исходом 3 марта 2014 г. с клиническими и нейрорентгенологическими признаками, близкими к вероятной болезни Крейтцфельда-Якоба, но с положительным олигобэндом IgG в ЦСЖ и менингеальными симптомами, отрицающими возможность БКЯ.

Больная Г., дата рождения 13.05.1960 г., из с. Чинэкэ, Вилюйского района, поступила в неврологическое отделение Республиканской больницы №2-Центр экстренной медицинской помощи 10.02.2014 г. Доставлена рейсом санавиации в крайне тяжёлом состоянии, с направительным диагнозом «Вилюйский энцефаломиелит, тетрапарез. ГБ II ст. АГ III ст. Хр. ИБС. Кардиосклероз».

Анамнез заболевания. С начала ноября 2013 г. у больной появились силь-

ное головокружение, нарушение походки, в течение месяца лежала дома, была осмотрена фельдшером, назначили кавинтон, пирацетам. 26.12.13 г. была госпитализирована в ЦРБ г. Вилюйска. Со слов старшей сестры, больная стала заторможенной, появилась дизартрия, выраженная шаткость походки, слабость в конечностях, ходила с помощью поддержки, стала апатичной, появилась спутанность сознания. Контакт с больной стал затруднителен, с трудом отвечала на вопросы, перестала узнавать дочку, развились нарушения сна, тазовые расстройства по типу недержания мочи, кала.

В ноябре 2013 г. дочь приезжала на каникулы домой, заметила, что мать стала плохо ходить – при ходьбе вдруг припадала на одну или другую ногу. При этом не удерживала в руке предметы, разливала чай. В декабре 2013 г. она уже едва передвигалась. Волочила ноги, была неустойчива, с трудом сидела, плохо, непонятно говорила, очень медленно выговаривая слова. Утверждала, что в доме у них находится её мать, давно умершая. Ошибочно говорила своей сестре, что дочь находится в соседней комнате, хотя дочь в это время проживала в г. Якутске. 26 декабря 2013 г. при поступлении в ЦРБ ещё разговаривала, но уже не передвигалась, с января 2014 г. не узнавала близких, была полностью обездвижена, речевой контакт отсутствовал, самостоятельно не глотала.

Неврологический статус от 26.12.2013 – зрачки равномерные, живые реакции на свет. Не следит за молоточком. Гипомимия лица. Язык не показывает. Рефлексы высокие с поликинезией. Тонус мышц в конечностях высокий, РОА вызываются. Легкий симптом Бабинского. Плохо сидит, неустойчива. Активные движения не наблюдаются. Не контролирует мочеиспускание и дефекацию. Получала мексидол 4 мл в/в капельно №5, глиатилин 4 мл в/в №5, витамин В6 3 мл, дексаметазон 4 мг в/м №5, кавинтон внутрь, преднизолон.

Окулист ЦРБ – ангиопатия сетчатки.

РКТ г/м от 20.01.2014 г. Заключение: Очагов патологической плотности в веществе большого мозга, ствола и мозжечка не выявлено.

Анамнез жизни. Родилась в с. Чинэкэ Вилюйского района, 5 ребенком из 6. Родители больной: мать умерла от старости (80 лет), отец был участник ВОВ, умер в 70-летнем возрасте, неврологическими болезнями

не болели. В их семьях ВЭМ и другие неврологические болезни отрицали. Один из братьев больной много лет страдает психическим заболеванием со слабоумием и эпилептиформными припадками, находится постоянно в психиатрической больнице г.Вилуйска (ПНД). При неврологическом осмотре 26.02.2014 у дочери больной также выявлены ОНМС 3-й степени в виде лёгкой двухсторонней пирамидной недостаточности, на МРТ головного мозга умеренное расширение борозд по конвексимальной поверхности.

Семейное положение – не замужем, имеет дочку (22 года).

Образование высшее, библиотекарь (училась в г.Улан-Удэ). По специальности не работала. Ранее работала дояркой (один год по окончании средней школы), затем гардеробщицей в г. Верхневилуйске в течение нескольких месяцев, затем вернулась в родное село, следила за домашним хозяйством. Последние годы нигде не работала, жила с дочерью у родной старшей сестры на её иждивении.

Перенесенные заболевания – неспецифический язвенный колит (2007г.)

Травм нет. Укус клеща отрицали. Перенесенных операций не было.

Переливания крови в 1992 г. по поводу послеродовых осложнений. После этого постоянно чувствовала себя ослабленной, жаловалась на головные боли.

В отчётах невролога Вилуйского района пациентка Г. 1960 г.р. поставлена на учёт в группу риска по ВЭМ с ОНМС 3-й степени в 1976 г. Была осмотрена в связи с проживанием по соседству с больной О., 1929 г.р., заболевшей, острым ВЭМ в 1975 г. и умершей от заболевания спустя 11 мес.

Примерно с 2006 г. у Г. появились психозомоциональные расстройства, внезапные перемены настроения, агрессивность.

Объективный статус. Установлен назогастральный зонд. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, влажные. Периферические лпу не увеличены. Дыхание проводится по всем полям, ослаблено в нижних отделах. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Мочевыделение в памперс, установлен мочевого катетер. Пастозность нижних конечностей. Пролежень крестцовой области средних размеров. Пастозность обеих стоп.

Неврологический статус. Парез

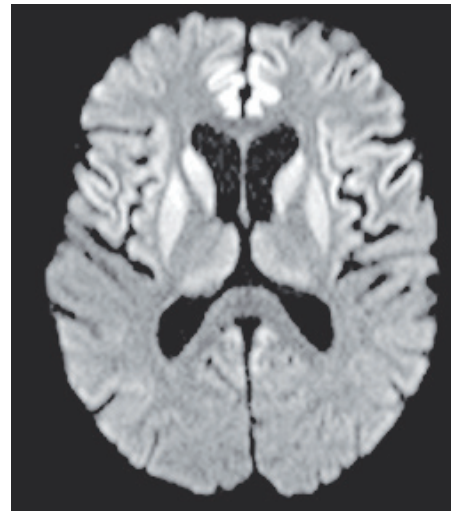
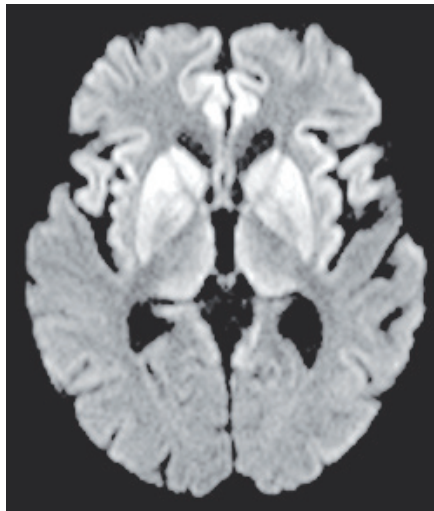


Рис.1-2. Снимки МРТ больной Г., 1960 г.р. На диффузионно-взвешенных изображениях (DWI) с коэффициентом $b1000$ определяется симметричный гиперинтенсивный сигнал (ограничение диффузии) от подкорковых ядер – головки хвостатых ядер, чечевицеобразных ядер (скорлупа, бледный шар) и дорсомедиальных отделов таламусов (симптом «хоккейной клюшки»). Аналогичный гиперинтенсивный сигнал отмечается в медиальных корковых отделах лобных долей и островковых зон с обеих сторон

взора влево. Зрачки $D=S$, реакции живые. За молоточком не следит. Лицо без четкой асимметрии. Язык не выводит. Вызываются рефлекс орального автоматизма. Активных движений в нижних конечностях нет, в руках – миоклонии от плечевых суставов. Мышечный тонус повышен в конечностях, больше в руках $S>D$. Глубокие рефлекс с рук живые $D=S$, с ног низкие $D=S$. Положительный (+) стопный симптом Россолимо. Легкий симптом Бабинского слева. Координаторные пробы не выполняет. Чувствительные нарушения достоверно не оценены. РЗМ – вязкость, симптомы Кернига 80° слева, 60° справа.

Окулист РБ№2 от 11.02.2014 – контакта нет. Веки закрыты. Парез зрения влево. Эпителиальный отек роговицы. Миоз, реакция на свет вялая. Глазное дно не офтальмоскопируется. Диагноз: Офтальмоплегизм.

При МРТ-исследовании головного мозга от 14.02.2014 выявлены следующие изменения: симметричное повышение интенсивности МР-сигнала на T2ВИ, TIRM и диффузионно-взвешенных изображениях (ep_b1000) от скорлуп, головок хвостатых ядер, подушек и дорсомедиальных отделов таламусов (симптом «хоккейной клюшки») (рис.1-2). Аналогичный гиперинтенсивный МР-сигнал был обнаружен по ходу парасагитальных, медиальных корковых отделов лобных долей и островковых зон. Выраженные атрофические изменения мозжечка, умеренные атрофические изменения варолиева моста, ножек

мозга. Небольшие очаги лейкопатии в белом веществе лобно-теменных долей с обеих сторон. Желудочковая система мозга не расширена. Резервные пространства мозга практически не расширены. Соотношения в краниовертебральном переходе не нарушены (рис.3).

Заключение МРТ-исследования: С учетом клинических данных и полученной МР-картины головного мозга можно предположить наличие болезни Крейтцфельда-Якоба.

ЭЭГ от 11.02.2014 – выраженные диффузные изменения ЭЭГ без чет-

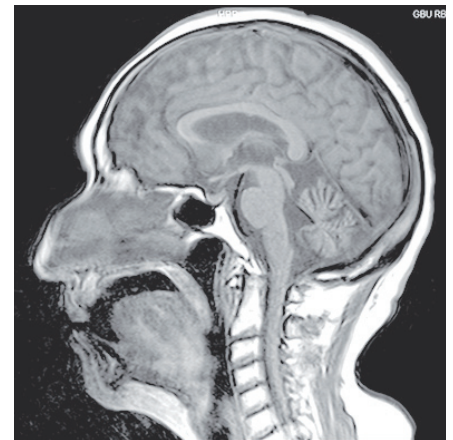


Рис.3. Снимок МРТ больной Г., 1960 г.р. На изображении, взвешенном по T1 в сагитальной проекции, определяются атрофические изменения мозжечка, легкие атрофические изменения варолиева моста. Отмечается умеренное расширение базальных цистерн. Соотношения в краниовертебральном переходе не нарушены

кой очаговости и асимметрии. ЭЭГ-мониторинг выявил вспышки острых волн на фоне медленноволновой активности.

Состояние больной необратимо ухудшалось. Регистрировались оперкулярные движения спазмированных подбородочных мышц, высокий мандибулярный рефлекс, с мелким клонусом нижней челюсти. Миоклонии в обеих руках, более активные в правой, сгибательно-разгибательные короткие в лучезапястных суставах и в локтевых, также слабые движения в правой ноге, коленном, голеностопном суставах. Целлюлярный тонус мышц в руках и ногах низкий, мышцы атрофичны, особенно голени, – икроножные и переднеберцовые. Тонус при пассивных движениях пирамидный – «симптом складного ножа», в руках до 3-й степени (5-балльная система), в ногах 3-й степени слева, 4-й – справа. При перкуссии молоточком по гребню голени отмечали реципрокное приведение противоположной конечности (вариант пирамидного реципрокного пирамидного спинального феномена).

Защитные рефлексы были выражены на стопах больше справа при вызывании подошвенных рефлексов. Хватательный симптом Янишевского выражен слева в руке. На стопах выражены ярко флексорные всей группы. Экстензорных стопных не вызывалось.

Симптомы Кернига на ногах справа 50°, слева 80°. Ригидность мышц затылка 3 п/п.

Рефлексы сухожильные на руках с бицепса вызывались, живые, зона расширена равномерно, карпорадиальные вызываются при ослаблении миоклоний. Коленные рефлексы не вызывались. Ахиллов рефлекс низкий справа, слева не вызывался. Клонусов стоп нет.

Брюшные кожные не вызывались. Дермографизм красный, резко разлитой, стойкий. Пролежни на крестце, на коже левого голеностопного сустава. Тазовые центральные нарушения выражены.

Анализ ликвора от 17.02.2014 с техническими трудностями: цитоз 8/3мм³, розоватый, мутный, белок 165 мг/л, сахар 4,6 ммоль/л, хлориды 121 ммоль/л, лейкоциты-единичн. в п/зр, эр/не разр. – 24-28-25 в п/зр, эр/разр. – 14-18-16 в п/зр. После центрифугирования выпал красный осадок, прозрачный.

Слабо положительные олигобэнды IgG в ЦСЖ больной.

Консилиум 17.02.2014. Неврологический статус: Реагирует на оклик,

задания не выполняет. Глазодвигательных нарушений нет. Лицо без четкой асимметрии. Тетрапарез, доплегии в ногах. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу, больше в ногах. СХР низкие D=S. (+) флексорные стопные. Миоклонии в руках. Активных движений в ногах нет. Руки удерживает.

Заключение консилиума: Учитывая быстро прогрессирующее течение заболевания, клиническую картину (выраженный пирамидно-мозжечковый синдром, миоклонические судороги, деменцию), типичную МР-картину для болезни Крейтцфельдта-Якоба, можно думать о вероятной спонгиозоформной энцефалопатии (БКЯ). Необходимо дифференцировать с проявлениями медленной инфекции виллюйского энцефаломиелимита.

В дальнейшем состояние больной продолжало неотвратимо ухудшаться. Переведена в палату интенсивной терапии. 3 марта 2014 г. наступила биологическая смерть при явлениях сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности.

Заключение. Фатальный случай заболевания больной Г. в ноябре 2013 – марте 2014 г. протекал по прогрессирующему типу, причём наиболее выраженные клинические симптомы были не вполне типичны для ВЭМ: начало с мозжечковых симптомов, очень быстро прогрессирующая деменция (глобальное слабоумие), миоклонии (крайне редки при ВЭМ), данные ЭЭГ и МРТ головного мозга, типичные для БКЯ. В анамнезе отмечено появление неврологических симптомов с 16-летнего возраста больной, когда был возможен контакт с соседкой, больной достоверным ВЭМ. Не исключается постепенное прогрессирование торпидной энцефалопатии с последующим обострением в 2013 г. Эти данные, а также олигоклональные иммуноглобулины в спинномозговой жидкости, менингеальные симптомы не типичны для БКЯ. Однако были приняты меры предосторожности, согласно современным рекомендациям ВОЗ, при работе с пациентами БКЯ. Посмертно, с такими же предосторожностями, проведён забор мозговой ткани (исследования в процессе).

Болезнь Крейтцфельдта-Якоба относится к прионовым энцефалопатиям. Значительное сходство патологической картины мозга при прионных заболеваниях человека и при болезни Альцгеймера указывает на существование общих механизмов, приводящих к изменениям нейронов и их апоптотической гибели при этих неизлечимых

заболеваниях. Нами описаны амилоидные бляшки при хроническом ВЭМ, которые могли иметь и сенильное происхождение у 64-летнего пациента [3], на фоне «перегоревших» воспалительных очагов. Установлен общий механизм формирования и эволюции амилоидных бляшек в мозге при болезни Альцгеймера и прионных заболеваниях, в котором принимают участие отростки нейронов, микроглиальные клетки и отростки астроцитов. Различия же касаются характера белка, входящего в состав амилоидных бляшек. В противоположность прионным заболеваниям, при болезни Альцгеймера отсутствуют доказательства трансмиссивности. Все это свидетельствует о том, что перспективным направлением исследований прионовых болезней человека является сопоставительный анализ изменений, развивающихся в ЦНС при других заболеваниях, относящихся к нейродегенеративным.

При обнаружении морфологических признаков спонгиозоформной энцефалопатии в нашем случае (больная Г.), можно будет предполагать развитие мутации прионного белка на фоне торпидной энцефалопатии ВЭМ, поскольку другие формы БКЯ на настоящий момент кажутся весьма сомнительными. Не исключено, что нейродегенеративная стадия ВЭМ, обусловленная персистенцией неустановленного вирусного агента на предрасполагающем, генетически обусловленном, дефектном иммунном фоне автономной иммунной системы ЦНС, в динамике эпидемиического процесса ВЭМ оказывается благоприятным фоном для развития прежде не регистрируемых нейродегенеративных болезней, таких как рассеянный склероз, лейкоэнцефалиты и даже прионовые энцефалопатии. Ответ на эти интригующие вопросы ожидается в ближайшем будущем, после вирусологических и морфологических исследований. Однако уже сейчас ясно, что подобные случаи заболевания, даже будучи единичными и не имеющими отношения к прионовым болезням, должны вызывать большое опасение научной и медицинской общественности и требуют тщательного исследования и дальнейшего изучения грозной медленной инфекции ВЭМ. За последние 3 года в Якутии отмечено 3 подобных случая заболевания.

Работа выполнена в рамках базового задания №1 «Организация проведения НИР» и государственного задания НИР Министрства образования и науки РФ «Клинико-генетические аспекты заболеваний, характер-

ных для коренных жителей Якутии в современных условиях».

Литература

1. Владимирцев А.И. Клинико-эпидемиологические наблюдения в очагах виллюйского энцефалита: автореф. дисс. канд. мед. наук / А.И. Владимирцев. – Новосибирск, 1986. – 20 с.
2. Владимирцев А.И. Clinical and epidemiological surveillance in the foci of the Vilyui encephalitis: abstract of diss. candidate of medical sciences / A.I. Vladimirtsev. – Novosibirsk, 1986. – 20 p.
3. Владимирцев В.А. Критерии диагноза виллюйского энцефаломиелита / В.А. Владимирцев, М. Зайдлер, К. Мастерс, Л.Г. Гольдфарб // Проблемы виллюйского энцефаломиелита, нейродегенеративных и наследственных заболеваний нервной системы: тез. докл. II междунар. науч.-практ. конф. – Якутск, 2000. – С. 25-26.
4. Владимирцев В.А. Criteria for the diagnosis of Vilyui encephalomyelitis / V.A. Vladimirtsev, M. Zeidler, K. Masters, L.G. Goldfarb // Thes. rep. II Intern. sci.-practical. conf. Problems of Vilyui encephalomyelitis, neurodegenerative and hereditary diseases of the nervous system. – Yakutsk, 2000. – P. 25-26.
5. Владимирцев В.А. Оценка состояния эпидемического и инфекционного процесса виллюйского энцефаломиелита по результатам патоморфологической экспертизы // Сибирь-Восток. – Иркутск, 2002. – №5. – С. 3-7.
6. Владимирцев В.А. Assessment of epidemic and infectious process of the Vilyui encephalomyelitis by the results of pathomorphological examination // Siberia-East. – Irkutsk, 2002. – № 5. – P. 3-7.
7. Гольдфарб Л.Г. Виллюйский энцефаломиелит / Л.Г. Гольдфарб, В.А. Владимирцев, Н.М. Ренвик, Ф.А. Платонов; Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова; НИИ здоровья. – Новосибирск: Изд-во СО РАН, 2014. – 256 с.
8. Goldfarb L.G. Vilyui encephalomyelitis / L.G. Goldfarb, V.A. Vladimirtsev, N.M. Renwick, F.A. Platonov; M.K. Ammosov North-Eastern Federal University; Research Institute of health. – Novosibirsk: Publishing house SD RAS, 2014. – 256 p.
9. Гурьева П.И. Клиническое наблюдение семьи с аутосомно-доминантной наследственной моторно-сенсорной нейропатией Ia типа / П.И. Гурьева, Т.Я. Николаева, Н.Р. Максимова, А.Л. Сухомясова // Актуальные вопросы клинической неврологии: материалы межрегион. науч.-практ. конф. с междунар. участием, посвящ. 70-летию организации неврологической помощи в Республике Саха (Якутия) и 90-летию иностранного члена АН РС(Я), лауреата Нобелевской премии К.Д. Гайдусека. – Якутск, 2013. – С. 89-94.
10. Gurieva P.I. Clinical observation of a family with autosomal dominant hereditary motor and sensory neuropathy Type Ia / P.I. Gurieva, T.Y. Nikolaeva, N.P. Maksimova, A.L. Sukhomosova // Actual problems of clinical neurology: Materials of the interregional scientific-practical conference with international participation, dedicated to the 70th anniversary of the organization of neurological care in the Republic of Sakha (Yakutia) and the 90th anniversary of the foreign member of the Academy of Sciences of Sakha (Yakutia), winner of the Nobel prize C. D. Gajdusek. – P. 89-94.
11. Давыдова Т.К. Эпидемиологическое исследование бокового амиотрофического склероза в Республике Саха (Якутия) за период с 1989-2008 гг. / Т.К. Давыдова // Там же. – С. 94-101.
12. Davydova T.K. Epidemiological survey of amyotrophic lateral sclerosis in the Republic of Sakha (Yakutia) for the period from 1989-2008 / T. K. Davydova // Ibid. – P. 94-101.
13. Ренвик Н. Боковой амиотрофический склероз: дефекты экспрессии генов на пост-транскрипционном уровне / Н. Ренвик, К. Макс, К. Акат [и др.] // Там же. – С. 101-102.
14. Renwick N. Amyotrophic lateral sclerosis: a defect in the gene expression at post-transcriptional level / N. Renwick, K. Max, K. Akat [et al.] // Ibid. – P. 101-102.
15. Осаковский В.Л. Иммунопатология виллюйского энцефаломиелита / В.Л. Осаковский, Т.М. Сивцева, В.Г. Кривошапкин // Нейроиммунология. – 2012. – Т. X, № 3-4. – С. 22-27.
16. Osakovsky V.L. Immunopathology of Vilyui encephalomyelitis / V.L. Osakovsky, T.M. Sivtseva, V.G. Krivoschapkin // Neuroimmunology – 2012. – V. X, № 3-4. – P. 22-27.
17. Петров П.А. Клиническая картина острой стадии виллюйского энцефалита (энцефаломиелита) / П.А. Петров. – Якутск, 1964. – 122 с.
18. Petrov P.A. The clinical picture of the acute stage of the Vilyui encephalitis (encephalomyelitis). – Yakutsk, 1964. – 122 p.
19. Шаповал А.Н. Виллюйский энцефаломиелит / А.Н. Шаповал. – Якутск, 1959. – 156 с.
20. Shapoval A.N. Vilyui encephalomyelitis / A.N. Shapoval. – Yakutsk, 1959. – 156 p.
21. Communicating Hydrocephalus Following Eosinophilic Meningitis Is Pathogenic for Chronic Viliuisk Encephalomyelitis in Northeastern Siberia / A. Storch, J. Kassubek, H. Tumani, V.A. Vladimirtsev [et al.] // PLOS ONE | www.plosone.org | 1 February 2014 | Volume 9 | Issue 2 | e84670 | P. 1-9
22. Mutation Analysis of Spinocerebellar Ataxia Type I (SCA1) in a Large Yakut Kinship of Eastern Siberia / L.G. Goldfarb, A. Lunkes, O. Vasconcelos, F.A. Platonov [et al.] // Amer. J. of Human Genetics. – 1994, 55 (Suppl):1287.

А.А. Яковлев, М.М. Винокуров, Н.М. Гоголев, А.И. Васильев, Н.М. Краснова, В.И. Константинов

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР УСПЕШНОЙ ЛОКАЛЬНОЙ ТРОМБОЛИТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ПРИ МАССИВНОЙ ТРОМБОЭМ- БОЛИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

УДК 616-005.755:616.131

В статье описан клинический пример успешно проведенного эндоваскулярного локального тромболитического лечения при массивной тромбоэмболии легочной артерии. Проведенная локальная тромболитическая терапия превзошла все ожидаемые эффекты от лечения.

Ключевые слова: легочная артерия, тромбоэмболия легочной артерии, локальная тромболитическая терапия.

This article describes a clinical example of successfully carried out endovascular local thrombolysis at a massive pulmonary embolism. The carried-out local thrombolysis therapy has surpassed all expected effects of treatment.

Keywords: pulmonary artery, pulmonary embolism, local thrombolytic therapy.

РБ №2-ЦЭМП: **ЯКОВЛЕВ Антон Антонович** – к.м.н., врач ангиохирург, jakvlev.antn@rambler.ru, **КРАСНОВА Наталья Михайловна** – к.м.н., врач клинический фармаколог, **КОНСТАНТИНОВ Виктор Иванович** – врач рентген-хирург; МИ СВФУ им. М.К. Аммосова: **ВИНОКУРОВ Михаил Михайлович** – д.м.н., проф., зав. кафедрой, mmvmti@rambler.ru, **ГОГОЛЕВ Николай Михайлович** – к.м.н., директор МИ СВФУ; **ВАСИЛЬЕВ Альберт Иванович** – к.м.н., директор КДЦ РБ №1-НЦМ.

Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА) – одна из наиболее важных проблем современной клинической медицины, является третьим по летальности острым кардиоваскулярным заболеванием [3, 6]. Несмотря на успехи в лечении ТЭЛА, уровень смертно-

сти от нее остается довольно высоким: 7–8% у гемодинамически стабильных пациентов, 25–33% у больных с системной гипотензией, 67% и выше у больных с циркуляторным коллапсом, которым проводилась легочно-сердечная реанимация [1, 2, 3, 7]. В настоя-