

Т.Е. Попова, Т.Я. Николаева, Т.К. Давыдова, Г.М. Пшенникова

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО МУЛЬТИФОКАЛЬНОГО ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛИТА

УДК 616.831-002(571.56)

Представлен относительно редкий клинический случай прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии с летальным исходом у молодой больной.

Ключевые слова: прогрессирующий мультифокальный лейкоэнцефалит, МРТ, РКТ.

Rather infrequent clinical case of a progressive multifocal leukoencephalopathy with a lethal outcome at the young patient is submitted.

Keywords: a progressive multifocal leukoencephalitis, MRI, CT.

Прогессирующий мультифокальный лейкоэнцефалит (ПМЛ) – это прогрессирующее демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, вызванное папавирусом JC или реже SV-40 [2,3]. Заболевание связано с прямой вирусной инфекцией и возникает у лиц с иммунодефицитом. ПМЛ по механизму патогенеза относится к миелинокластиям, т.е. связан с демиелинизацией сформированного миелита. Вирус JC вызывает демиелинизацию белого вещества головного мозга (лейкоэнцефалопатию). Воспалительная реакция и отек отсутствуют. Начинается заболевание с очаговых расстройств и в течение нескольких месяцев приводит к тотальному повреждению мозга и смерти. Хотя вирус JC широко распространен, а антитела к нему обнаруживаются у большинства людей, заболевание развивается только у больных с недостаточностью клеточного иммунитета. Большинство случаев выявлено среди больных СПИДом, однако прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия возникает также после трансплантации и у больных с лимфомами.

Клиническая картина ПМЛ включает в себя:

- преобладание нарушения высших мозговых функций и расстройства сознания с последующей грубой деменцией;
- очаговую корковую симптоматику в виде гемипарезов, нарушения зрения, афазий, дизартрии, расстройств чувствительности, дисфагии;
- менее часто возникают атаксия и эпилептические припадки.

Магнитно-резонансная томография выявляет в белом веществе диффузные зоны пониженной плотности, не увеличивающиеся после контрастирования. Характерны множественные асимметричные сливающиеся очаги, преимущественно в затылочных и теменных долях; на T1-взвешенных изображениях с гадолинием эти очаги обычно не контрастируются. На T2-взвешенных изображениях с последовательностью «спинное эхо» выявляется сигнал повышенной интенсивности от белого вещества. На РКТ в белом веществе видны неконтрастируемые очаги пониженной плотности; отека и смещения прилежащих структур нет. Очаги чаще располагаются в перивентрикулярных областях, полуовальных центрах, теменно-затылочных областях и в мозжечке [1,4]. Обычно окончательный диагноз ставится только после биопсии головного мозга.

Представляем клинический пример больной с диагнозом ПМЛ.

Больная Т., 1967 г.р., из северного улуса, ветеринар по специальности, поступила в неврологическое отделение РБ№2-ЦЭМП 16.09.09 с жалобами на постоянные головные боли, усиливающиеся к вечеру, снижение памяти на текущие события.

Анамнез болезни: впервые заболела в октябре 2007 г., когда появились головные боли, которые постепенно нарастали по интенсивности и стали сопровождаться тошнотой и рвотой, присоединилось нарушение зрения в виде «пелены» перед глазами. Больная лечилась по месту жительства в участковой больнице и в тяжелом состоянии в январе 2008 г. переведена в районный стационар. В связи с ухудшением состояния, появлением очаговой неврологической симптоматики в виде левостороннего гемипареза с подозрением на объемное образование головного мозга пациентка 18 января 2008 г. была направлена на обследование в неврологическое отделение РБ№2-ЦЭМП. При осмотре в отделе-

нии состояние тяжелое, центральный парез VII и XII пар черепных нервов слева, умеренный левосторонний гемипарез, менингеальная симптоматика. На РКТ головного мозга от 19 января 2008г. обнаружено опухолевое образование в проекции подкорковых ядер, таламуса справа с выраженным масс-эффектом, окклюзионная гидроцефалия, КТ-признаки внутрижелудочковой гипертензии. На МРТ головного мозга от 29.01.2008 в глубинных отделах правого полушария мозга в базальных ганглиях, таламусе, правой ножке мозга, четверохолмной пластинке и дорзальных отделах моста справа обнаружена обширная патологическая зона измененного МР-сигнала без четких границ неоднородной структуры, повышенной интенсивности сигнала в T2-взвешенности, умеренно гипоинтенсивная в T1-взвешенности, представленная опухолью, окруженной пальцевидным перитуморальным отеком. Граница между опухолью и зоной отека не дифференцируется. Отмечалась дислокация срединных структур влево на 11 мм. Правый боковой, третий желудочки и оральные отделы сильвиева водопровода были умеренно компремированы. Левый боковой желудочек равномерно расширен. У передних и задних рогов боковых желудочков небольшие зоны отека. Борозды мозга сглажены. Супраселлярная, межножковая и препонтиная цистерны компремированы. После внутривенного контрастирования отмечалась неравномерная адсорбция контраста в центре опухоли в виде небольшой многоузловой структуры. Границы опухоли после контрастирования не дифференцировались. По результатам исследования было сделано заключение о том, что выявленные МР-признаки более характерны для глиальной опухоли базальных ганглиев, таламуса, оральных отделов ствола мозга справа с дислокацией срединных структур в контралатеральную сторону примерно на 11 мм с развивающейся окклюзионной гидроцефалией.

ПОПОВА Татьяна Егоровна – к.м.н., доцент МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, tata2504@yandex.ru; **НИКОЛАЕВА Татьяна Яковлевна** – д.м.н., проф., зав. кафедрой МИ СВФУ, tyanic@mail.ru; **ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна** – к.м.н., врач-ординатор неврологич. отделения ГБУ РС(Я) РБ№2-ЦЭМП; **ПШЕННИКОВА Галина Максимовна** – к.м.н., доцент-исследователь МИ СВФУ, pshennikovagm@mail.ru.

Больную перевели в нейрохирургическое отделение, где ее осмотрели онколог, радиолог. Учитывая локализацию опухоли в области подкорковых ядер, в оперативном лечении было отказано. На фоне проводимой дегидратационной, сосудистой терапии состояние несколько улучшилось, отмечался частичный регресс неврологической симптоматики, уменьшилась головная боль. Пациентку выписали с рекомендациями проведения курса лучевой терапии. Больная Т. на фоне полного регресса симптомов впоследствии вернулась к прежним условиям работы.

В мае 2008 г. вновь была направлена на обследование в РБН^{№1}-НЦМ. На МРТ головного мозга, проведенном в динамике, выявленные изменения были расценены как последствия перенесенного энцефалита на уровне базальных ганглиев и таламуса справа (рис.1).

В августе 2009г. на фоне длительного приема алкогольных напитков ухудшилось состояние, появились головные боли, нарушения памяти, агрессивность в поведении. В сентябре 2009г. вновь была направлена в РБН^{№1}-НЦМ в связи с ухудшением состояния. На МРТ головного мозга от 09.09.09г. обнаружены признаки рецидивирующего острого диссеминированного энцефаломиелита, с активностью процесса. Пациентка вновь была госпитализирована в неврологическое отделение РБН^{№2}-ЦЭМП. Дополни-

тельно к анамнезу было выяснено, что пациентка росла болезненным ребенком, отмечались частые ОРВИ. В детстве перенесла острый гепатит А.

При поступлении в отделение: состояние средней тяжести, сознание ясное. Положение активное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, обычной окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание вежкулярное, проводится по всем отделам. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД=110/80 мм рт.ст., пульс=72 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме.

В неврологическом статусе выявлялись элементы синдрома Горнера справа, центральный парез VII и XII нервов слева, положительный хоботовый рефлекс, симптом Маринеску-Радовичи с двух сторон, повышение мышечного тонуса по экстрапирамидному типу, патологические флексорные знаки с кистей и стоп, ахейрокинез. Пациентка несколько эйфорична, отмечалось снижение памяти на текущие события. По шкале MMSE – 26 баллов.

Во время пребывания в стационаре отмечалось прогрессирование заболевания, через неделю narosли мнестические нарушения, появилась менингеальная симптоматика. Больной по показаниям проведена диагностическая люмбальная пункция, ликвор получен опалесцирующий, вытекающий под повышенным давлением (в ана-

лизе белково-клеточная диссоциация, результаты представлены ниже).

Еще через 3 недели narosла общемозговая симптоматика в виде усиления головной боли, рвоты, пропал аппетит, нарушился сон. При осмотре состояние тяжелое, сонливая, заторможенная, эхолалия, олигобрадикинезия на фоне низкого мышечного тонуса, грубые симптомы орального автоматизма, менингеальные симптомы. С 19 октября narosла очаговая симптоматика, появился двухсторонний сходящийся страбизм, хватательные рефлексy с двух сторон, лобная астазия-абазия, выраженная степень деменции. Через 5 дней больная впа-ла в сопор, narosли менингеальные симптомы, развились 2 эпилепсиприступа с непроизвольным поворотом глаз вверх, падением мышечного тонуса продолжительностью несколько секунд. В неврологическом статусе выявлялись автоматизированные движения в правых конечностях, мышечная гипотония, глубокий левосторонний гемипарез, низкие глубокие рефлексy, больная перестала контролировать функции тазовых органов. На глазном дне появились признаки застоя со стороны дисков зрительных нервов.

По тяжести состояния больная была переведена в отделение реанимации, где ей проводилась интенсивная терапия, включая дегидратацию, сосудистую, метаболическую, противосудорожную терапию, на фоне этого наметилась стабилизация в состоянии.

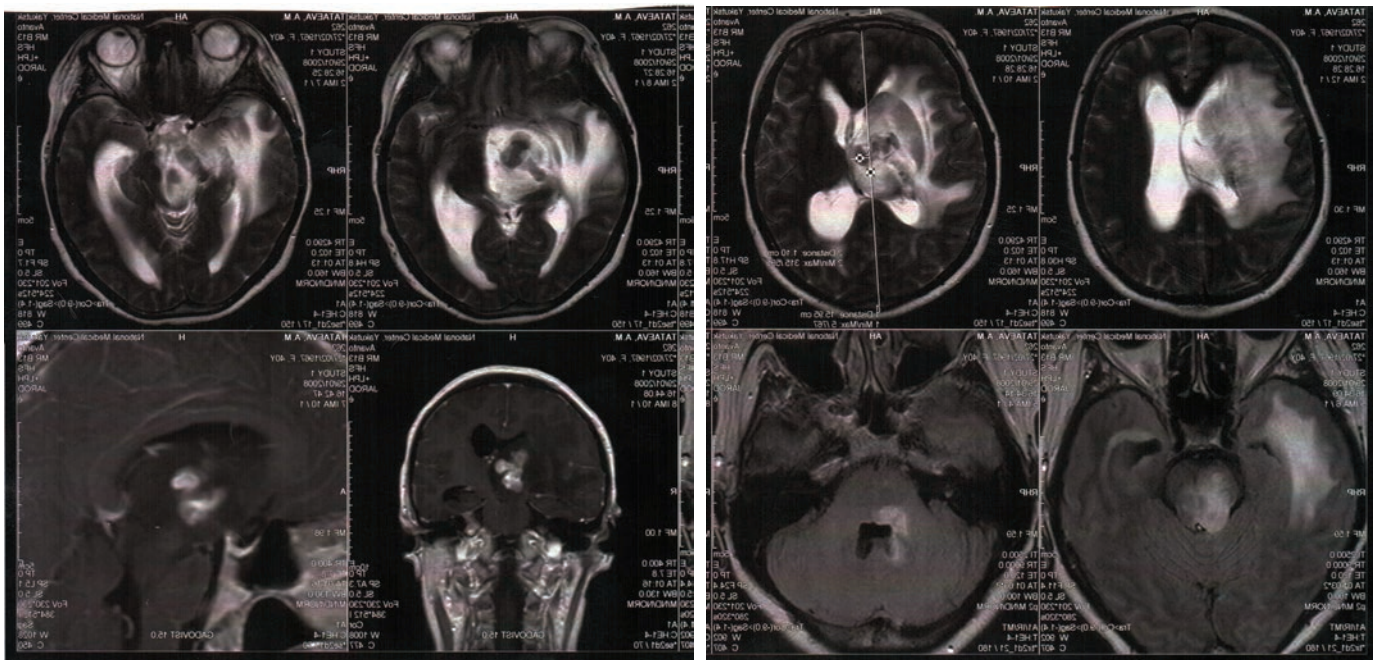


Рис. 1. На МРТ головного мозга (от мая 2008), проведенной в динамике, данные за глиальную опухоль не выявлены, имеющиеся изменения расценены как последствия перенесенного энцефалита на уровне базальных ганглиев и таламуса справа

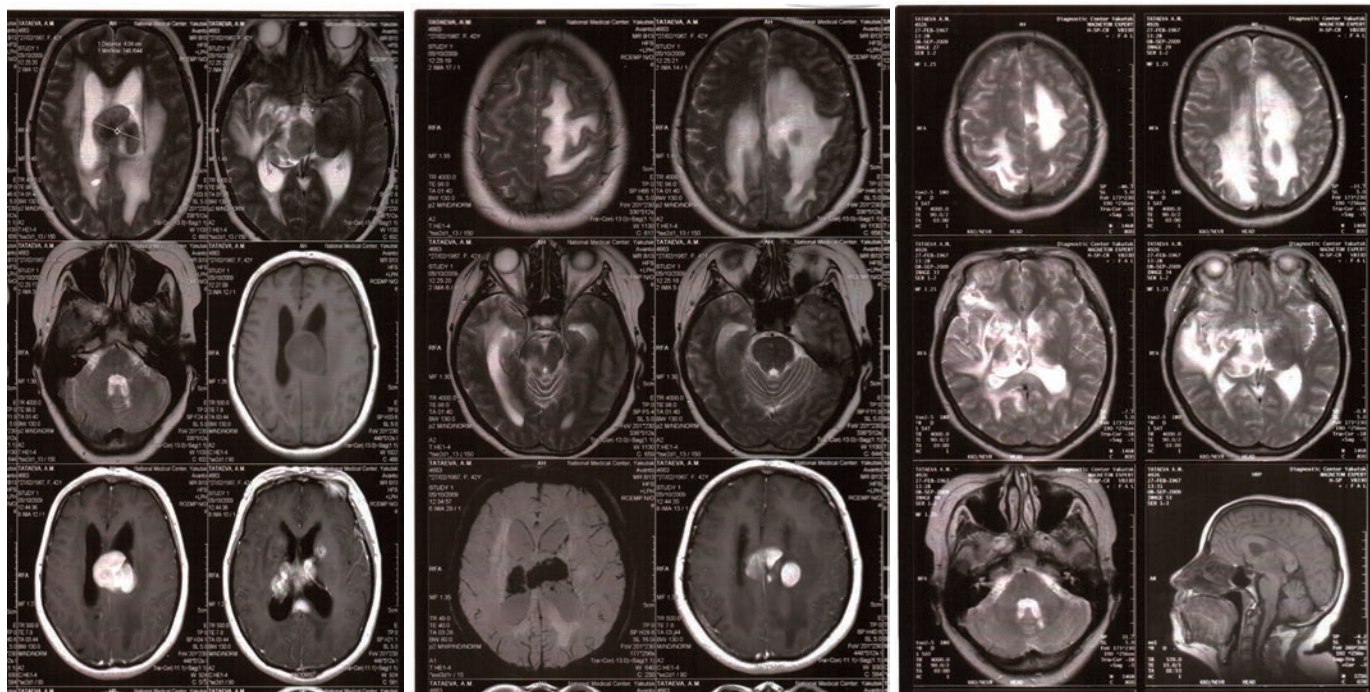
27.10.09 пациентка выписана домой в стабильном состоянии на перерыв, была рекомендована повторная госпитализация. Пациентка через 2 недели после выписки умерла на фоне нарастания клиники отека головного мозга. Патологоанатомическое вскрытие не проводилось.

Результаты обследования. Общий анализ ликвора от 17.09.09 – цвет слегка желтоватый, белок 660 мг/л, цитоз 23/3, при микроскопическом исследовании – лейкоциты 3-1-2, эритроциты измененные 4-3-4, неизмененные – 2-3-2, после центрифугирования цвет не изменился.

Анализ ликвора от 5.10.09 – белок 660 мг/л, цитоз 8/3, эритроциты измененные 8-10-11 в поле зрения, неизмененные 20-32 в поле зрения, после центрифугирования светло-желтого цвета.

Кровь и ликвор на ВПГ, ЦМВ, энтеровирусы – отрицательные

а



б

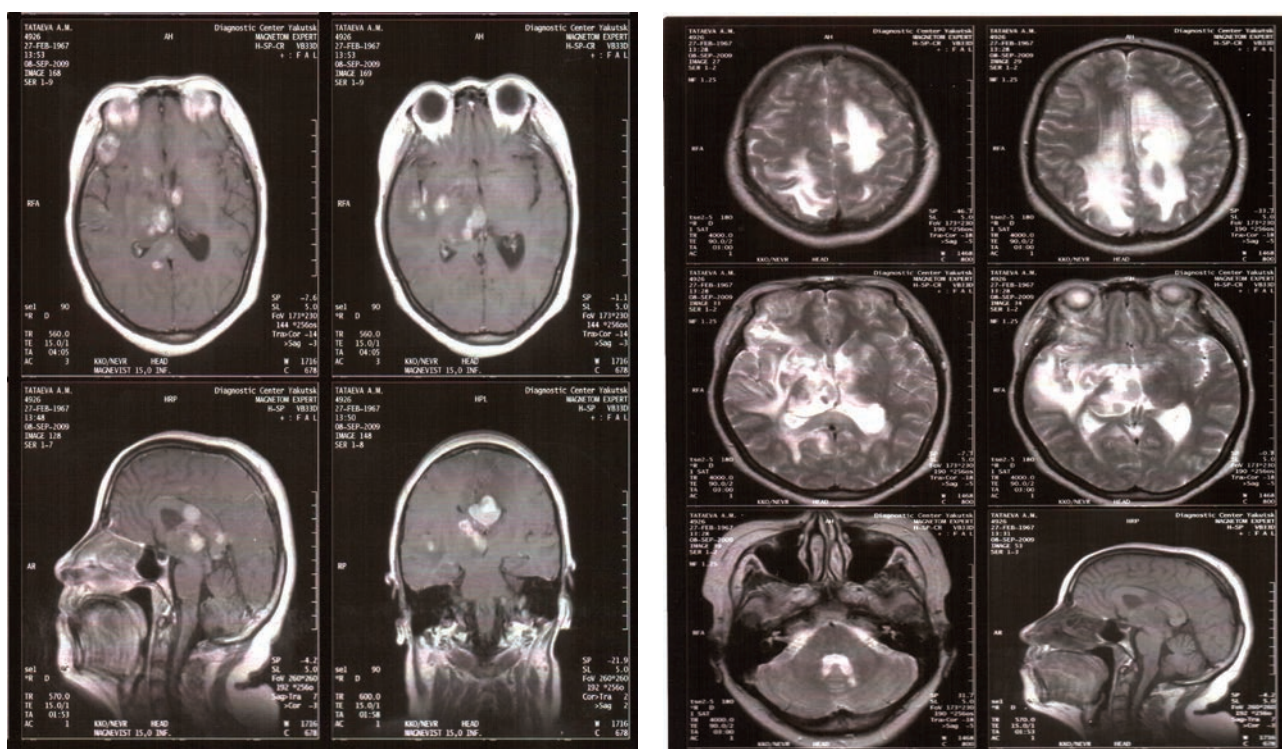


Рис.2. МРТ головного мозга от октября 2009 г. (а) – признаки рецидивирующего прогрессирующего геморрагического энцефаломиелита, активная фаза. Без существенной динамики от сентября 2009 г. (б)

ИФА на токсоплазмоз – отрицательный.

Анализ на ВИЧ – отрицательный

ЭКГ – ритм синусовый, ЧСС-71 в мин. ЭОС отклонена влево. Выраженные изменения миокарда передней стенки. Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Не исключается гипертрофия левого желудочка.

УЗИ паренхиматозных органов: мочекаменный диатез.

Эхокардиография: некоторое уплотнение перикарда по задней стенке левого желудочка и передней стенке правого желудочка. Некоторое утолщение миокарда правого желудочка. Полостная система сердца не расширена. Общая сократительная способность миокарда удовлетворительная, диастолическая – незначительно нарушена.

ЭЭГ: диффузные эпилептиформные изменения по левому полушарию с эпифокусом в правой затылочной, левой передне-лобной области на фоне умеренной дезорганизации корковых потенциалов. Порог судорожной готовности снижен.

Консультация психиатра: органическое поражение ЦНС с явлениями гомпнезии.

Инфекционист: рецидивирующий энцефаломиелит, возможно токсоплазменного генеза. Рекомендуются ИФА на токсоплазмоз.

Окулист: ДЗН бледно-розовые, границы четкие, вены широкие, артерии сужены соотношением 4:1, периферия без особенностей. Заключение: ангиопатия ретины OU.

МРТ головного мозга от 08.10.09

(рис.2, а) – на серии томограмм получены изображения супра- и субтенториальных структур головного мозга и краниовертебрального перехода. Срединные структуры не смещены. Желудочки мозга слегка расширены. В веществе мозга имеется множество патологических очагов, размером от 5 до 40 мм, расположенных паравентрикулярно, в структуре базальных ганглиев, правой ножке мозга, в кортикальных отделах лобной области справа, в области височной доли справа, прослеживающихся в виде образований, окруженных обширной зоной перифокального отека, имеют сигнал повышенной интенсивности в режиме Т2, изоинтенсивны в режиме Т1, интенсивно адсорбируют контрастный агент. Наиболее крупные очаги расположены в структуре мозолистого тела и таламуса справа с признаками давнего кровоизлияния (гемосидерин). Стволовые структуры и гипофиз без особенностей. Небольшой очаг имеется в структуре мозжечка, расположенный паравентрикулярно на уровне четвертого желудочка.

Заключение: рецидивирующий прогрессирующий геморрагический энцефаломиелит, активная фаза. В сравнении с данными МРТ от 8.09.09 (рис.2, б) без существенных изменений.

РКТ головного мозга от 16.10.09 (рис.3) – в веществе головного мозга выявляются множественные патологические образования повышенной плотности с д.м.п. 39-49 НУ, с четкими контурами, которые расположены паравентрикулярно, перивентрикулярно, в структуре подкорковых ядер, правой

ножке мозга, в кортикальных отделах лобной доли справа с обширной зоной перифокального отека. Образование, расположенное в проекции правого зрительного бугра и мозолистом теле, деформирует третий желудочек, имеет неоднородную структуру за счет зоны пониженной плотности, размером 1,0*1,1 см, с д.м.п. 27-31 НУ. Желудочки головного мозга расширены, компримированы патологическими образованиями. Ширина конвекситальных пространств сужена, конвекситальные борозды большого мозга сглажены. По КТ-картине рецидивирующий прогрессирующий энцефаломиелит, активная фаза. КТ признаки отека головного мозга.

Таким образом, имеющаяся неврологическая симптоматика, неуклонная и быстрая прогрессивность заболевания, изменения на МРТ головного мозга и неблагоприятный исход свидетельствуют в пользу ПМЛ. На основании данных нейровизуализации, профессии пациентки (контакт с животными), проводилось обследование на нейротоксоплазмоз.

К сожалению, эффективная терапия при ПМЛ не разработана. Течение заболевания неуклонно прогрессирующее. Средняя продолжительность жизни 1,5-2 года. Летальный исход наступает при явлениях дещеребрационной ригидности, эпилептического статуса, центральных расстройств дыхания. Спонтанная стабилизация происходит редко. Количество заболеваний прогрессирующим мультифокальным лейкоэнцефалитом в будущем будет увеличиваться в связи с увеличением числа больных с иммунодефицитом.

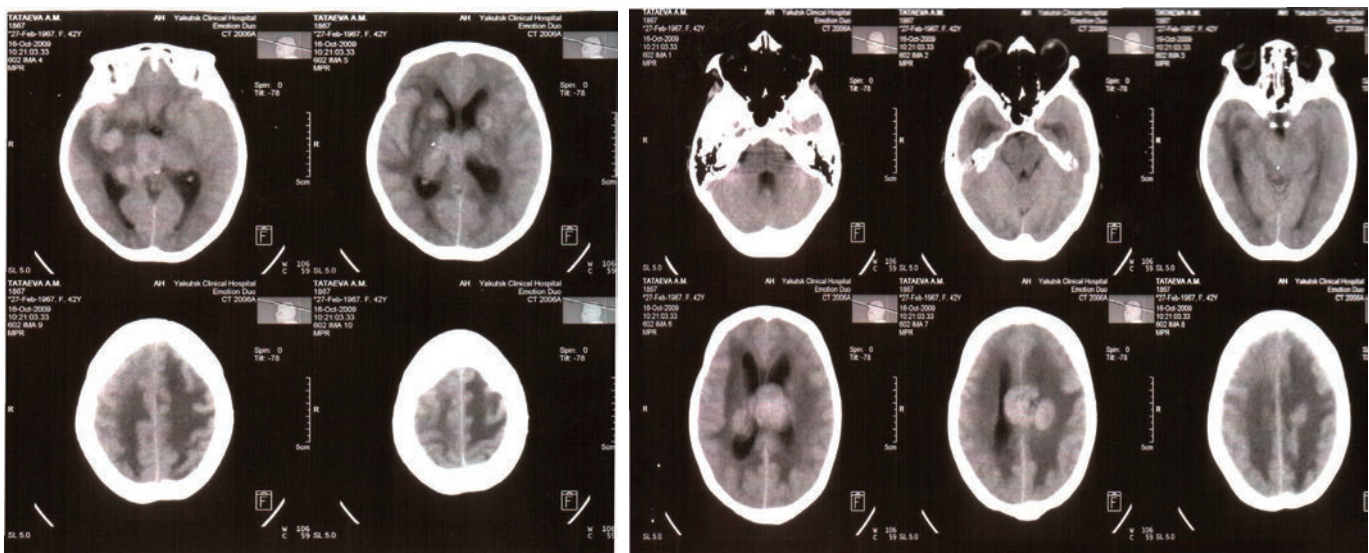


Рис.3. РКТ головного мозга (от октября 2009): рецидивирующий прогрессирующий энцефаломиелит, активная фаза. КТ признаки отека головного мозга

Литература

1. Возможности методов магнитно-резонансной визуализации в диагностике рассеянного склероза / Н.А. Тотолян и [др.] // Ж. неврол. псих. – Спец. выпуск «Рассеянный склероз». – 2002. – С. 32-41.

Opportunities of methods of magnetic-resonant visualization in diagnostics of multiple sclerosis / N.A. Totoljan [et al.] // J. neurology and psychiatry, - Special issue «Multiple sclerosis».- 2002. - P. 32-41.

2. Мументалер М. Неврология / М. Мументалер, Х. Маттле. – М.: «Медпресс-информ», 2009. – С. 113-114.

Mumentaler M. Neurology / M. Mumentaler, H. Mattler. - M., «Medpress-inform», 2009. - P. 113-114.

3. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания / Е.И. Гусев, И.А. Завалишин, А.Н. Бойко. – М.: Миклош, 2004. – С. 334.

A multiple sclerosis and other demyelinating diseases / E.I. Gusev, I.A. Zavalishin, A.N. Bojko. – M.: Miklosh, 2004. - P. 334.

4. Серков С.В. Нейрорентгенология в диагностике лейкодистрофий / С.В. Серков, И.Н. Пронин, Л.М. Фадеева, В.Н. Корниенко // Ж.мед. визуализация. – 2003. – 2. – С. 77-90.

Serkov S.V., Pronin I.N., Fadeeva L.M., Kornienko V.N. Neuroradiology in diagnostics of leukodystrophies / S.V. Serkov, I.N. Pronin, L.M. Fadeeva, V.N. Kornienko // J. Med. Visualization.- 2003.- 2 - P. 77-90.

5. William W. Neuroimaging / W. William, Jr. Orrison.-Philadelphia: W.B. Saunders, 2000.

ОБМЕН ОПЫТОМ

С.К. Макиров, Н.Г. Гончаров, В.Г. Голубев, В.В. Васильев,
О.А. Зураев, А.В. Ширшов, Р.М. Нурмухаметов,
Б.А. Сычеников, С.В. Сусин, А.П. Тарасов, В.И. Тельпухов

ПРИМЕНЕНИЕ БИОКОМПЗИТНЫХ ЦЕМЕНТОВ В КОМБИНАЦИИ СО СТЕНТОПЛАСТИКОЙ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ КОМПРЕССИОННЫХ ПЕРЕЛОМОВ ТЕЛ ПОЗВОНКОВ НА ФОНЕ ОСТЕОПОРОЗА

Кафедра травматологии и ортопедии Российской медицинской академии последипломного образования. Отделение вертебрологии ЦКБ РАН

Актуальность темы. С увеличением качества жизни и долголетия с развитием гормональных перестроек населения возрастает риск патологических переломов тел позвонков на фоне остеопороза. Выполнение открытой операции с фиксацией поврежденных сегментов металлоконструкцией связано с большой травматичностью, большой величиной кровопотери с высоким риском развития интраоперационных и послеоперационных осложнений. Риск развития неблагоприятных осложнений возрастает с увеличением возраста пациентов. Особую группу составляют больные с низким качеством костной ткани. При снижении минеральной плотности кости с возрастом в результате гормональных изменений растет риск развития остеопоротических переломов тел позвонков. При таких переломах ограничено применение внутренних металлофиксаторов.

При компрессионных переломах тел позвонков, сопровождающихся незначительной импакцией верхней замыкательной пластины (переломы типа A1.1, A1.2, A1.3 по классификации AO/ASIF) у лиц молодого и зрелого возраста проведение операций с инструментальной фиксацией остается противоречивой проблемой. Можно ли в таких случаях обойтись без высокотравматичных операций, ограничиться

консервативным лечением или применить пункционный способ укрепления позвонка костным цементом.

В последние десятилетия большую популярность при лечении компрессионных переломов тел позвонков завоевала вертебропластика и ее модифицированные разновидности (кифопластика, стентопластика, весселпластика). Основными материалами для выполнения вертебропластики являются материалы на основе полимеров (полиметилметакрилат – ПММА) и биоконспозитные цементы. Большее распространение получил полиметилметакрилат, у которого наряду с положительными качествами имеется большое количество недостатков, хорошо описанных в литературе, приводящих к интраоперационным, ранним и поздним послеоперационным осложнениям.

Когда пожилые лица предъявляют жалобы на нетравматическую внезапно возникшую боль в позвоночнике, чаще всего это может быть компрессионный перелом остеопоротического тела позвонка [1, 2]. Минимально-инвазивные процедуры, такие как вертебропластика и кифопластика, являются широко применяемыми при лечении компрессионных переломов тел позвонков. Однако недостатками этих хирургических методик являются неполная редукция перелома или суще-

ственная потеря восстановленной высоты после раздувания баллона перед введением цемента соответственно. С целью предотвращения потери восстановленной высоты после раздувания баллона была изобретена расширяющаяся скелетная структура, схожая с сосудистым стентом [3]. При стентопластике тела позвонка используется специальный стент на конце катетера-баллона, который имплантируется транскutánно экстра-транспедикулярно и расширяется с использованием надувного баллона в теле позвонка. Первоначальным методом лечения остеопоротических компрессионных переломов была вертебропластика с введением полиметилметакрилатного костного цемента в сломанное тело позвонка, таким образом облегчалась боль, но без восстановления высоты сломанного тела [4]. Следующим шагом в технологической эволюции для лечения остеопоротических компрессионных переломов тел позвонков и в настоящее время широко используемым является баллонная кифопластика [5, 6]. Однако при баллонной кифопластике не получается достичь восстановления анатомических взаимоотношений, что предварительно предполагалось, так как достигнутая первоначальная редукция с помощью баллона существенно теряется после его раздувания [7, 8]. С целью предот-