

Многообразии клинических проявлений рассеянного склероза (с анализом собственного клинического наблюдения)

1 – ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет МЗ РФ», г. Тюмень, 2 – ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера МЗ РФ», г. Пермь

Kicherova O.A., Reikherth L.I., Kravtsov Y.I.

The variety of clinical manifestations of multiple sclerosis (with the analysis of own clinical observation)

Резюме

Рассеянный склероз представляет собой дизиммунно-нейродегенеративное заболевание центральной нервной системы, поражающее преимущественно людей молодого трудоспособного возраста, проявляющееся многообразием клинической симптоматики и неизбежно приводящее на определенной стадии своего развития к инвалидизации. Своевременная постановка диагноза заболевания и правильная трактовка его симптомов чрезвычайно важна и часто определяет не только особенности его течения и качество жизни пациента, но и долгосрочный прогноз для больного. При рассеянном склерозе определенные сложности могут возникать не только на этапе постановки диагноза, но и при появлении новых симптомов заболевания, что может потребовать коррекции лечебной тактики. Так, многие вновь появляющиеся в рамках обострения симптомы могут не отвечать на традиционную симптоматическую терапию и требуют назначения патогенетического лечения, направленного на иммунопатологические механизмы заболевания. В статье авторы приводят собственное клиническое наблюдение пациентки с 12-летним анамнезом заболевания, которая в течение многих лет страдала невралгией тройничного нерва. Упорное лечение, в том числе и нейрохирургическое, оказывается неэффективным, и только назначение патогенетической терапии – глюкокортикоидных гормонов – оказывает яркий клинический эффект. Представленный клинический случай позволяет продемонстрировать важность правильной трактовки симптомов заболевания при рассеянном склерозе, являющейся залогом успешной терапии.

Ключевые слова: рассеянный склероз, невралгия тройничного нерва, боль, обострение

Summary

Multiple sclerosis is a dysimmune-neurodegenerative disease of the central nervous system that affects mostly young people of working age, manifested in a variety of clinical symptoms and inevitably leading to disability at a certain stage of its development. Timely diagnosis of the disease and proper treatment of its symptoms is extremely important and often determines not only the characteristics of its course and the quality of life of the patient, but also a long-term prognosis for the patient. With multiple sclerosis, certain complications can occur not only at the stage of diagnosis, but also with the appearance of new symptoms of the disease, that may require correction of treatment tactics. So, many of the newly emerging symptoms within the framework of an exacerbation may not respond to traditional symptomatic therapy and require the appointment of a pathogenetic treatment aimed at immunopathological mechanisms of the disease. In the article the authors give their own clinical observation of the patient with 12 years' anamnesis of the disease, who suffered from neuralgia of the trigeminal nerve for many years. Intensive treatment, including neurosurgical treatment, is ineffective, and only the appointment of pathogenetic therapy (a glucocorticoid) provides a great clinical effect. The presented clinical case allows to demonstrate the importance of correct treatment of the symptoms of the disease with multiple sclerosis, which is the key to successful therapy.

Key words: multiple sclerosis, trigeminal neuralgia, pain, exacerbation

Введение

Рассеянный склероз – это тяжелое аутоиммунно-дегенеративное заболевание центральной нервной системы, поражающее в основном людей молодого трудоспособного возраста и проявляющееся многоочаговой неврологической симптоматикой, «рассеянной» во времени и пространстве. Именно диссоциация процесса во времени и пространстве является характерным признаком заболевания и лежит в основе его клинико-инструментальной диагностики. Рассеянный склероз является хроническим заболеванием, протекающим с эпизодами очаговых поражений различных структур нервной системы, которые сменяются периодами ремиссий. В момент обострения заболевания клиническая симптоматика может быть чрезвычайно многообразной и зависит от особенностей расположения и протяженности демиелинизирующих очагов в структурах центральной нервной системы [2, 3, 4, 8].

Практически исчерпывающая характеристика клинических проявлений рассеянного склероза была дана многими видными учеными еще на этапе накопления эмпирического опыта. Клиническая дифференциально-диагностическая триада Шарко, например, остается актуальной и для «современного» рассеянного склероза. Это – молодой возраст, многоочаговая неврологическая симптоматика и волнообразное течение заболевания в первые 5-7 лет [7, 12]. Между тем, несмотря на значительное совершенствование этих критериев и разработку новых, диагностика его по-прежнему сложна и прежде всего ввиду непредсказуемости появления тех или иных симптомов. Совершая экскурс в историю, можно сказать, что именно анализ клинических симптомов лежит в основе работ Н.В. Коновалова и В.В. Михеева (1930). Также сугубо клинический подход к диагностике рассеянного склероза продемонстрирован в работах М.О. Маргулиса с соавторами (1959), Н.И. Голика и Е.В. Милютиной (1962), В.И. Савенко (1966), А.С. Пенцика (1970), в ряде тематических сборников, изданных под редакцией Д.А. Маркова (1966, 1969, 1970, 1973), а также многих других. Д.А. Марков (1966), в частности, отмечал наличие «Синдромальных форм рассеянного склероза», а А.Й. Зинченко утверждал, что РС является всего лишь сборной группой синдромов, сопутствующих самым различным соматическим и неврологическим заболеваниям.

И хотя в настоящее время нозологическая самостоятельность РС не вызывает никаких сомнений, критерии постановки диагноза претерпели значительные изменения, значимость гетерогенности клинических проявлений остается актуальной. Это связано с тем, что наряду с неуклонным ростом заболеваемости часто встречаются атипичные формы РС. В частности, еще Н.В. Коновалов и В.В. Михеев (1930) указывали, что, так называемая, классическая форма рассеянного склероза, включающая известную триаду симптомов (нистагм, скандированную речь и интенционное дрожание), не является типичной для этого заболевания, ибо, предполагая лишь стволовую локализацию процесса, исключает его многоочаговость. Можно поэтому заключить, что указанная группа сим-

птомов является частью уже развернувшейся клинической картины рассеянного склероза.

По мнению А.С. Пенцика (1970), типичные формы рассеянного склероза, описанные Шарко, также встречаются реже атипичных. Marburg (1936) обратил внимание на пять характерных симптомов рассеянного склероза. Пентада Марбурга состоит из спастического нижнего парапареза, скандированной речи, интенционного дрожания, побледнения половин сосков зрительных нервов, отсутствия брюшных рефлексов.

По мнению Е.К. Сеппа, рассеянный склероз отличается нетипичностью симптомов органического поражения, хотя сами симптомы с несомненностью указывают на поражение проводящих систем головного и спинного мозга. Изменчивость клинических проявлений, не имеющая себе равных ни при каких других органических поражениях нервной системы, позволила Д.А. Маркову справедливо назвать рассеянный склероз «органическим хамелеоном».

И все же, несмотря на это разнообразие, существует комплекс клинических проявлений, которые признаны характерными для рассеянного склероза. Типичные проявления заболевания включают пирамидную симптоматику, которая может варьировать от быстрого «демиелинизирующего» симптома Бабинского без снижения силы в ногах и утраты поверхностных брюшных и подошвенных рефлексов (характерная клинико-функциональная диссоциация) до глубоких парезов и параличей с псевдобульбарными расстройствами и иногда симптомами насильственного смеха и плача [6], это мозжечковые симптомы разной степени выраженности: от эпизодического головокружения, неровности почерка, одностороннего интенционного тремора и малозаметной для окружающих шаткости при ходьбе до грубой статической и динамической атаксии с выраженной гиперметрией, делающей затрудненными или невозможными целенаправленные движения. К типичным симптомам относят также парестезии, потерю зрения, диплопию, нистагм, дизартрию, тремор, атаксию, нарушение глубокого мышечного чувства и дисфункцию мочевого пузыря.

Некоторые симптомы хотя и не столь часты при рассеянном склерозе, но отнесены к типичным для рассеянного склероза. Такими симптомами рассеянного склероза являются: межъядерная офтальмоплегия, лицевые миокимии, болезненные тонические мышечные спазмы, тригеминальная невралгия у пациентов молодого возраста.

Невралгия тройничного нерва наблюдается у 1,5-3% пациентов с рассеянным склерозом, т.е. в 300 раз чаще, чем среди населения в целом. При этом она в 2 раза чаще бывает двусторонней в отличие от тригеминальной невралгии иного происхождения. Часто тригеминальная невралгия сопровождается, наряду с приступами боли, также хронической перманентной болью, в том числе другой локализации, нарушением функции лицевого нерва или другими признаками поражения варолиева моста [1, 5, 9, 10, 11, 14].

Клиническое наблюдение

Пациентка: М., 56 лет. Обратилась в приемное отделение многопрофильной больницы с жалобами: на пароксизмы стреляющих, жгучих болей в области правой орбиты, в правой половине лица и волосистой части головы, слезотечение из правого глаза, выделение прозрачной жидкости из правой половины носа, отек правого века. Из-за боли пациентка не может говорить, принимать пищу, так как указанные факторы, а также смена положения тела провоцируют пароксизм боли. Болевые приступы сохраняются и в ночное время, в связи с чем сон грубо нарушен.

Из истории заболевания: В течение 12 лет пациентка страдает рассеянным склерозом, по поводу которого наблюдается в региональном Центре рассеянного склероза и получает бетаферон. При анализе истории выписок из Центра РС было установлено, что экзacerbации заболевания возникают редко и за весь период наблюдения (12 лет) пациентка лишь дважды получала пульс-терапию со лумедролом по поводу обострения.

7 лет назад у больной впервые возник болевой пароксизм в левой половине лица. Был выставлен диагноз «Невралгия тройничного нерва слева», назначен карбамазепин в дозе 600 мг в сутки, который пациентка принимала амбулаторно с временным положительным эффектом. В дальнейшем подобные болевые эпизоды возникали неоднократно, приходилось возобновлять терапию антиконвульсантами в больших дозах и в различных комбинациях, но существенного эффекта ни разу достигнуто не было. Во время очередного обострения невралгии (9 месяцев назад) и безуспешных попыток купировать боль консервативно (карбамазепин в дозе 800 мг в сутки и прегабалин в дозе 300 мг в сутки) больная была направлена на консультацию в Федеральный центр нейрохирургии, где проведено обследование: клинический минимум (без патологии), МРТ. При МРТ-исследовании с выполнением мультиполярной реконструкции визуализируется соприкосновение левой верхней мозжечковой артерии (ВМА) с корешком левого тройничного нерва по верхней поверхности последнего, в области его средней трети (ЦСЖ между ними отсутствует). Нерв не смещен. Объем нерва уменьшен на 50%. Нейроваскулярный конфликт слева. Выставлен диагноз: «Невралгия левого тройничного нерва. Выраженный болевой синдром. Сопутствующий: Рассеянный склероз». В плановом порядке пациентке выполнена операция по относительным показаниям: «Микроскопическая васкулярная декомпрессия тройничного нерва слева с эндоскопической ассистенцией». Послеоперационный период протекал без особенностей. Выписана в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение. После операции болевой синдром регрессировал, однако спустя 7 месяцев пароксизмы болей возникли снова, но на этот раз уже в правой половине лица. Больная вновь была консультирована нейрохирургом ФЦН с проведением МРТ, однако данных за нейроваскулярный конфликт справа получено не было, и в повторном оперативном лечении пациентке было отказано с рекомендацией принимать трамадол внутримышечно

амбулаторно.

В течение месяца больная получала трамадол в/м до 200 мг в сутки, лечебные блокады с местными анестетиками (новокаин, лидокаин), прегабалин в дозе 600 мг в сутки, однако выраженные болевые приступы сохранялись, в связи с чем больная была госпитализирована в неврологическое отделение с целью коррекции лечебной тактики и купирования болевого синдрома.

При осмотре: положение тела вынужденное – больная сидит на кровати, слегка наклонившись вперед и удерживая руки на некотором расстоянии от лица. Говорить не может, избегает каких-либо движений. Лицо гиперемировано, из глаз непрерывно текут слезы.

В неврологическом статусе (осмотр затруднен из-за вынужденного положения больной): Общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Общемозговые симптомы: головная боль. Менингеальных симптомов нет. Зрачки правильной формы, фотореакции живые. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Конвергенция ослаблена. Реакция на аккомодацию не изменена. Точки выхода 5 пары ЧМН: резко болезненны при пальпации 2-й и 3-й ветви справа, при прикосновении справа к щеке – провоцируется приступ. Гиперестезия корешкового типа в зоне 2-й и 3-й веточек тройничного нерва справа. Слабости жевательных мышц нет. Лицо симметрично. Глотание не нарушено, фонация не изменена. Рефлекс с мягкого неба сохранен. Глоточный рефлекс невозможно проверить из-за выраженной боли в лице. Язык по средней линии. Рефлексы орального автоматизма отсутствуют. Сила мышц верхних конечностей: 5 баллов. В ногах – умеренно-выраженный спастический парализ, легкая гипотрофия мышц голени. Тонус в ногах повышен по пирамидному типу, в руках не изменен. Глубокие рефлексы повышены с верхних и нижних конечностей, S=D. Патологический рефлекс Бабинского с двух сторон. Чувствительность на нижних конечностях мозаично изменена. Пальце-носовая проба: выполняет с легкой атаксией. Адиадохокинеза нет. В позе Ромберга пошатывание.

Проведено обследование: клинический минимум, МРТ-головного мозга: МР-картина мультифокального демиелинизирующего заболевания белого вещества головного мозга (РС), ультразвуковая доплерография брахиоцефальных артерий (УЗДГ БЦА) – атеросклероз брахиоцефальных артерий (атеросклеротическая бляшка справа – 0-25%), деформации хода обеих внутренних сонных артерий (ВСА), в лоцированных интракраниальных артериях незначительно снижены скоростные показатели кровотока.

Выставлен диагноз: «Рассеянный склероз, ремиттирующая форма?, умеренный нижний спастический парализ, пирамидная недостаточность в верхних конечностях. Тригеминальная невралгия 2, 3 ветви V пары ЧМН справа. Состояние после декомпрессии тройничного нерва слева от 26.04.2016 г. Стадия обострения.

Принципиальным в данной ситуации явилось то, что невралгия тройничного нерва расценена не как самостоятельное заболевание (как это происходило на протя-

жении 7-ми лет), а как одно из типичных проявлений обострения рассеянного склероза. Данный вывод был сделан при оценке динамики указанного симптома на протяжении семи лет: обострения невралгии происходили периодически с интервалами в несколько месяцев. Между тем, исходя из определения обострения (атаки или экзацербации): это описанные пациентом или объективно наблюдаемые признаки, типичные для острого воспалительного демиелинизирующего поражения ЦНС, текущие или анамнестические, длительностью не менее 24 часов при отсутствии лихорадки и инфекций. При этом необходимо подтверждение по крайней мере 1 атаки данными неврологического осмотра, изменениями ВП или МРТ. Интервал между отдельными атаками составляет не менее 30 дней [13].

Учитывая наличие обострения заболевания больной назначена пульс-терапия солумедролом в дозе 1000 мг в сутки №5, в дальнейшем метилпреднизолон в течение 3-х дней перорально в дозах 200 мг, 100 мг и 50 мг соответственно с полной отменой препарата на 4-е сутки.

На фоне проведенного лечения на 3-й день терапии у пациентки существенно уменьшился болевой синдром, что позволило убрать из схемы лечения трамадол и прегабалин, а также восстановилась сила в нижних конечностях. При выписке – болевой синдром регрессировал, парезов нет, больная выписана в стадии ремиссии заболевания.

Заключение

Подводя итог, следует отметить, что диагноз рассеянного склероза может вызывать затруднения в начале и в первые годы заболевания, когда симптомы и признаки указывают на поражение только в одном локусе нервной системы. Позже, когда болезнь рецидивирует и распространяется по всей ЦНС, точность диагностики приближается к 100%. Длительный период (от 1 до 10 лет или

дольше) незначительных начальных симптомов, когда больной может даже не обращаться за медицинской помощью, до появления более характерных признаков заболевания может затруднить своевременную постановку диагноза.

В представленном клиническом примере мы имели дело с парадоксальной клинической ситуацией, когда диагноз пациентке был выставлен, однако оценка имеющихся симптомов была проведена неверно, в связи с чем больная длительно получала симптоматическую терапию по поводу клинического синдрома, который был расценен как самостоятельное заболевание, и даже была подвергнута инвазивному вмешательству.■

Кичерова Оксана Альбертовна – доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии ИНПР ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет МЗ РФ, e-mail: ran1912@mail.ru **Рейхерт Людмила Ивановна** – доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии ИНПР ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет МЗ РФ, e-mail: lir0806@gmail.com. **Кравцов Юрий Иванович** – доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии имени В.П. Первушина ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет МЗ РФ» имени академика Е.А. Вагнера, Заслуженный деятель науки Российской Федерации. Автор, ответственный за переписку: Кичерова Оксана Альбертовна, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии ИНПР, E-mail: ran1912@mail.ru

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература:

1. Балязина Е.В., Гончарова З.А., Сехвейл С.М. Невралгия тройничного нерва у больных рассеянным склерозом. *Неврологический журнал*. 2012; 17(2): 22-26. DOI:10.18821/1560-9545-2012-17-2-22-26.
2. Кичерова О.А. Патогенетическое значение мембрано-дестабилизирующих процессов и состояния системы антиоксидантной защиты при рассеянном склерозе и возможности их медикаментозной коррекции (проспективное исследование). Диссертация на соискание уч. степени доктора мед. наук. Тюменский государственный медицинский университет. Пермь, 2013.
3. Кичерова О.А., Рейхерт Л.И., Быченко С.М. Рассеянный склероз. Федеральное агентство по здравоохранению и социальному развитию, Гос. образовательное учреждение высш. проф. образования "Тюменская гос. мед. акад. Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию" (ГОУ ВПО ТюмГМА Росздрава). Тюмень; 2007: 151.
4. Кравцов Ю., Кичерова О. Современные тенденции клинического течения рассеянного склероза (10-летнее проспективное исследование). *Современные проблемы науки и образования*. 2012; 6: 223.
5. Сорокин Ю.Н., Сорокина Н.Б. Пароксизмальные состояния при рассеянном склерозе. *Международный неврологический журнал* 2011; 7 (45):101-4.
6. Столяров И.Д., Осетров Б.А. Рассеянный склероз: (Практическое руководство). – СПб., 2002; 176 с.
7. Шарко Ж.М. Лекции по болезням нервной системы. СПб.: Изд. А. Траншеля, 1876; (9С ФРАНЦ): 343 с.
8. Шмидт Т.Е., Яхно Н.Н. Рассеянный склероз. Руководство для врачей. Москва. Мед пресс информ, 2012: 272 с.
9. Allan H. Ropper, Martin A. Samuels/ Adams and Victor's Principles of Neurology, 9 th, McGraw-Hill Professional, 2009: 1572 p.

10. Ben-Zacharia A.B. Therapeutics for multiple sclerosis symptoms. *Mt. Sinai J. Med.* 2011; 78(2):176-91.
11. Love S., Gradidge T., Coakham H.B. Trigeminal neuralgia due to multiple sclerosis: ultrastructural findings in trigeminal rhizotomy specimens. *Neuropathol. Appl. Neurobiol.* 2001; 27: 1-8.
12. Marburg O. Multiplen Sklerose (Encephalomyelitis heriaxialis scleroticans disseminate). *Infection und intoxication. Berlin, 1936; 13: 546-693.*
13. Polman C.H., Reingold S.C., Banwell B. et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria. *Annals of Neurology.* 2011; 69 (2): 292-302.
14. Zakrzewska J.M., McMillan R. Trigeminal neuralgia: the diagnosis and management of this excruciating and poorly understood facial pain. *Postgrad. Med. J.* 2011; 87: 410-6.