

Попова Ю.Л.¹, Волкова Л.И.²

Идиопатический поверхностный сидероз центральной нервной системы

1 – ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница №1», г. Екатеринбург; 2 - ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет Минздрава России», кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики, г. Екатеринбург

Popova Y.V., Volkova L.I.

Idiopathic superficial siderosis of the central nervous system

Резюме

Идиопатический поверхностный сидероз центральной нервной системы – прогрессирующее дегенеративное заболевание, характеризующееся отложением гемосидерина в мягкой мозговой оболочке и на поверхности головного и спинного мозга. Представлено наблюдение пациентки, у которой в течение 17 лет сформировался выраженный гемосидероз оболочек головного и спинного мозга с прогрессирующим развитием неврологической симптоматики, включая характерную клиническую триаду – сенсоневральную тугоухость, мозжечковую атаксию и пирамидную недостаточность.

Ключевые слова: идиопатический поверхностный сидероз центральной нервной системы, гемосидероз, гемосидерин

Summary

Idiopathic surface siderosis central nervous system is a progressive degenerative disease characterized by the deposition of hemosiderin in the pial surface of the brain and spinal cord.

Presented by observation of the patient, which for 17 years has formed pronounced hemosiderosis membranes of the brain and spinal cord with a progressive development of neurological symptoms, including typical clinical triad are sensorineural deafness, cerebellar ataxia and pyramidal insufficiency.

Keywords: idiopathic superficial siderosis of the central nervous system, hemosiderosis, hemosiderin

Введение

Идиопатический поверхностный сидероз центральной нервной системы – прогрессирующее дегенеративное заболевание, характеризующееся отложением гемосидерина в мягкой мозговой оболочке и на поверхности головного и спинного мозга.

Первое описание относится к 1908 г. Этиология и патогенез заболевания мало изучены.

Выделяют идиопатический и симптоматический гемосидероз. Причинами симптоматического сидероза могут быть кровоизлияния при опухолях ЦНС, травмах, артерио-венозных мальформациях и аневризмах, перенесенные нейрохирургические вмешательства.

Соотношение мужчин и женщин 3:1. Дебют идиопатического сидероза в возрасте 14-77 лет, продолжительность жизни от 1 года до 38 лет.

Наиболее частые участки пигментации – мозжечок, ствол мозга, черепные нервы (II, III, V, X и особенно VIII пары), спинной мозг. Микроскопические признаки: утолщенные мозговых оболочек, реактивный глиоз, скопления гемосидерина субпiallyно и субэпендимально, гибель нейронов и признаки демиелинизации; периваскулярные пространства и стенки пialных сосудов заполняются макрофагами,

содержащими гемосидерин (образующийся при распаде гемоглобина и последующей денатурации и депротенинизации белка ферритина); после массивного или повторных кровоизлияний в субарахноидальное пространство происходит миграция макрофагов и отложение гемосидерина в поверхностных слоях вещества мозга [1, 2].

Основные клинические симптомы поверхностного сидероза: сенсоневральная тугоухость, мозжечковая атаксия, пирамидная недостаточность, когнитивные расстройства, нарушения функции тазовых органов, аномия, сенсорные расстройства, глазодвигательные и зрительные расстройства [1, 2, 3, 4, 5, 6].

Приводим описание клинического случая пациентки, находившейся на обследовании в неврологическом отделении СОКБ №1.

Пациентка Н., 53 лет, неработающая (ранее – контролер, продавец), была госпитализирована в неврологическое отделение с жалобами на головокружение и пошатывание при ходьбе (с необходимостью использования трости), двоение при взгляде перед собой и в стороны, больше влево, снижение слуха на левое ухо, ощущение шума в ушах, слабость в ногах, нарушение мочеиспускания по типу императивности/недержания мочи.

Дебют заболевания в 1998 году (в возрасте 36 лет) в виде появления головокружения и пошатывания при ходьбе (больше в темное время суток), но продолжала работать продавцом. Далее с 2005 г. снижение слуха на левое ухо, ощущение шума в ушах. Осматривалась неврологом по месту жительства, получала курсы сосудисто-метаболической терапии без эффекта. В 2009г. стресс – смерть матери, уход сыновей в армию, на фоне чего в течение 2 месяцев периодическое повышение АД сист. до 160 мм рт.ст., а далее, со слов пациентки, нормализация артериального давления без последующего контроля. В дальнейшем продолжалось постепенное нарастание пошатывания при ходьбе, с 2013 г. тазовые расстройства, с 2014г. – двоение, при ходьбе для устойчивости стала пользоваться тростью, с этого времени не смогла работать. В марте 2015 г. впервые осмотрена неврологом поликлиники СОКБ №1, заподозрен рассеянный склероз с первично прогрессирующим течением, проведен курс дексаметазона в/в с 64мг с дальнейшей пролонгацией пероральным приемом метилпреднизолона, отметила незначительное улучшение с возвратом к исходному состоянию в течение 2-3 недель. На МРТ головного мозга от 23.07.2015 г.: очаговый процесс в белом веществе полушарий мозга, картина неспецифична, возможна при ангиоэнцефалопатии, SD, сочетании патологий; выраженный гемосидероз оболочек полушарий мозга, среднего и заднего мозга.

На момент поступления в стационар общесоматический статус без патологических изменений. Сопутствующие заболевания пациентка отрицает. Семейный анамнез отягощён: у матери и отца ОНМК, генез не известен.

При неврологическом осмотре выявлены

- глазодвигательные расстройства – разница стояния глазных яблок по вертикали, лёгкое сходящееся косоглазие, больше за счёт левого глазного яблока, ограничение взора вверх, больше слева;

- нистагм – горизонтальный, с ротаторным компонентом, больше влево, с диплопией влево, и вертикальный (стволово-мозжечкового характера);

- левосторонний экзофтальм;

- поражение слуховых нервов, больше слева, – двусторонняя нейросенсорная тугоухость;

- центральный тетрапарез - в руках рефлекторный, в ногах легкий, до 4 баллов;

- мозжечковая недостаточность, больше в нижних конечностях – стато-динамическая атаксия, гипотония (преимущественно нижних конечностей);

- чувствительные нарушения – грубое снижение вибрационной чувствительности в нижних конечностях;

- тазовые расстройства (вероятен сложный генеза нарушений – НМТД + гиперактивный мочевого пузыря).

Со стороны лабораторных методов исследования (общий анализ крови, биохимические показатели) патологических отклонений не выявлено. Показатели обмена железа: железо сыворотки 19,1 мкмоль/л, ОЖСС 54,2 мкмоль/л, ненасыщенная ЖСС 35,1 мкмоль/л, трансферин 2,88 г/л, насыщение трансферина 26,4%, растворимые рецепторы трансферина 3,24 мг/л, ферритин 63,2 нг/мл, эритропоэтин 7,5 мкЕ/мл.

Иммуноферментный анализ (ИФА) крови: антитела к возбудителю сифилиса, гепатиту С и ВИЧ отрицательные, HbsAg отрицательный.

Иммунологические показатели крови: антитела к ДНК 12,07 ЕД/мл, ЦИК 54 ед., криоглобулины 0, ENA 0,48 ед. (все показатели в пределах нормы).

Анализ спинномозговой жидкости: бесцветная, прозрачная, белок 1,2 г/л, цитоз 0 клеток в мкл, 2 эритроцита, глюкоза 2,0 ммоль/л, хлориды 123 ммоль/л. ИФА ликвора на вирусы герпетической группы: ЦМВ – IgG 52 ЕД/мл, ВПГ – IgG более 230 ЕД/мл, ВЭБ – IgG 7 ЕД/мл. ПЦР ликвора на вирусы герпетической группы: IV (ВЭБ), V (ЦМВ), VI типы не выявлены; анализ на вирусы I и II типов не выполнен по техническим причинам.

Коагулограмма: маркеры активации не выявлено, повышен резерв плазминогена, волчаночный антикоагулянт отрицательный. Определение генетических маркеров тромбофилии: выявлено 5 генетических маркеров из 8 (F13 – TT, FGB – GA, ITG A2 – CT, ITG B3 – TC, PAI-1 – 4G4G); умеренный риск развития тромбозов.

Данные инструментальных методов исследования: ЭКГ – синусовый ритм, 79 в мин., в пределах нормы; Эхо-КГ – склероз корня аорты, замедление функции релаксации левого желудочка; УЗДГ брахиоцефальных сосудов – малый диаметр и волнообразная извитость левой позвоночной артерии со снижением кровотока по ней; УЗИ органов брюшной полости и почек – без патологических изменений. КТ органов грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства, таза – патологических изменений не выявлено.

Электронейромиография (ЗВП, ССВП): при исследовании ЗВП справа и слева удлинение латентности пика P100 до 139 мс, амплитуда в норме; при исследовании ССВП с нижних конечностей пика на границе нормы; закл. – умеренно выраженная дисфункция обоих зрительных анализаторов по демиелинизирующему типу, без атрофии.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга от 14.10.2015 г.: множественные (сплошь), местами сливные, очаги повышенной интенсивности на T2 в белом веществе лобных, височных и теменных долей, старые лакунарные инфаркты в подкорковых структурах с обеих сторон, в мосту мозга; определяются крупные депозиты гемосидерина в оболочках заднего, среднего мозга, а также в средней черепной ямке и передней черепной ямке, по медиальным поверхностям лобных долей и по латеральным поверхностям островковых долей; закл. – очаговый процесс в белом веществе полушарий мозга, картина неспецифична, возможна при ангиоэнцефалопатии, SD, сочетании патологий; отрицательная динамика от 23.07.2015 г. в виде появления единичного мелкого очага в левой лобной доле; выраженный гемосидероз оболочек полушарий мозга, среднего и заднего мозга (рис.1, А,В,С). МРТ головного мозга с контрастированием: очагов патологического накопления контрастного вещества не выявлено; определяется небольшое диффузное утолщение твердой мозговой оболочки.

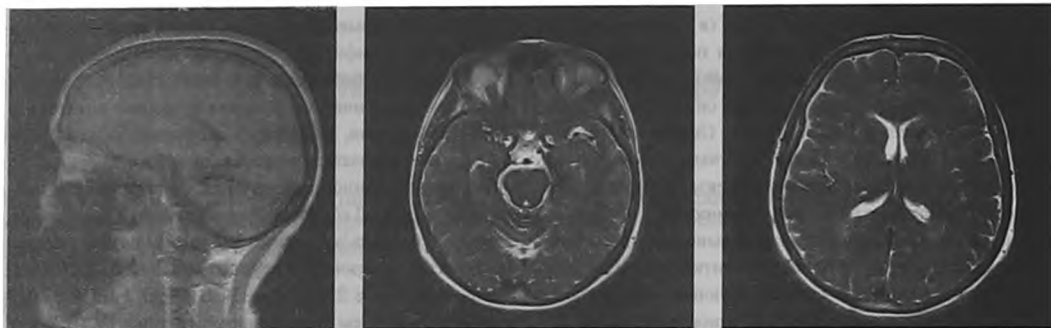


Рисунок 1. МРТ головного мозга (А,В,С) от 14.10.15

МР-ангиография интракраниальных артерий: патологии интракраниальных артерий не выявлено.

МРТ шейного отдела позвоночника (рис.2): оболочечный гемосидероз на всём исследованном протяжении; остеохондроз, спондилоартроз 1-2 стадий, дискоостеофитические комплексы в сегментах С4-С7.

МРТ грудного отдела позвоночника (рис.3): оболочечный гемосидероз на всём исследованном протяжении; неосложненный остеохондроз 1 стадии.

МРТ поясничного отдела позвоночника: интрадуральная арахноидальная киста на уровне L5-S1 справа.

Консультации специалистов: окулист - гипертоническая ангиопатия сетчатки, пресбиопия обоих глаз; оториноларинголог - двусторонняя сенсоневральная тугоухость, больше слева; уролог и гинеколог - гиперактивный мочевого пузыря.

Курс сосудисто-метаболической терапии без значительного эффекта.

Заключение

Комбинация клинической картины поражения мозжечка, ствола мозга и черепных нервов, пирамидной системы включают характерную триаду заболевания – сенсоневральную тугоухость, мозжечковую атаксию и пирамидную недостаточность. При нейровизуализации отчетливо выявляется диффузное поражение оболочек

головного и спинного мозга по типу гемосидероза при отсутствии сосудистых мальформаций, опухоли и других возможных причин кровоизлияний, что позволило диагностировать идиопатический поверхностный сидероз центральной нервной системы.

Особенностью данного случая является отсутствие зрительных и когнитивных нарушений, сочетание с микроангиопатическим процессом в головном мозге (описанная картина более характерна для гипертензивной микроангиопатии) при МРТ-исследовании.

Дифференциальный диагноз проводился с симптоматическим сидерозом – исключены сосудистые мальформации, опухоли, инфекции нервной системы, отравления гемолитическими ядами (нет распространенного геморрагического синдрома), коагулопатия (хотя выявлено носительство генов тромбофилии, но отсутствовали изменения в противосвертывающей системе); системный гемосидероз (не выявлено изменений в паренхиматозных внутренних органах).

Обсуждалась вероятность амилоидного генеза микроангиопатии с развитием на её фоне гемосидероза, но возраст дебюта не характерен (первые симптомы в возрасте 36 лет), не типичен для амилоидной микроангиопатии и характер сосудистого поражения: нет лобарных кровоизлияний, лакунарные инфаркты имеют глубинное расположение и в них отсутствуют геморрагии [7]. Име-



Рисунок 2. МРТ шейного отдела позвоночника от 14.10.15



Рисунок 3. МРТ грудного отдела позвоночника от 14.10.15

ющееся очаговое поражение головного мозга больше характерно для гипертензивной микроангиопатии.

Следовательно, более вероятна комбинация двух самостоятельных процессов – идиопатического сидероза и гипертонической микроангиопатии. ■

Попова Ю.В. – врач-невролог неврологического отделения, ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница

№1», г.Екатеринбург; Волкова Л.И. – д.м.н., заведующая кафедрой нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения России», г.Екатеринбург. Автор, ответственный за переписку: Попова Юлия Васильевна, г. Екатеринбург, ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница №1», ул. Волгоградская, 185, тел. 8 (343) 351-16-96, YuWa-11@mail.ru.

Литература:

1. Ключева Е.Г., Галдобин В.В., Тимонина О.Н. Клинический случай идиопатического поверхностного сидероза центральной нервной системы. // *Неврологический вестник* 2015 Т. XLVII, вып.2 с.77-81
2. Fearnley J.M., Stevens J.M., Rudge P. et al. Superficial siderosis of the central nervous system. // *Bram.* 1995 Vol.118. P. 1051-1066
3. Thiago Cardoso Vale, Rodrigo Santiago Gomez, Antônio Lúcio Teixeira. Idiopathic Superficial Siderosis // *Arch Neurol.* 2011;68(10). P.1334-1335.
4. Phanthumchinda K., Likitcharoen Y., Lerdlum S. Idiopathic superficial siderosis: a case report // *J Med Assoc Thai.* 2004 Jul; 87(7): 850-3
5. Heye N., Kastrup O., Terstegge K., Faiss J.H., Iglesias J.R. Superficial siderosis of the central nervous system // *Archives of Gerontology and Geriatrics, May-June, 1994. Vol.18, Issue 3. P. 181-190*
6. Kumar N. Superficial siderosis: associations and therapeutic implications // *Arch Neurol.* 2007;64:491-496.
7. Калаинникова Л.А. Церебральная амилоидная ангиопатия // *Журнал неврологии и психиатрии им.С.С.Корсакова, 2008.-N 9.-С.86-90.*