

Попова Ю.В.¹, Галунова А.Б.¹, Волкова Л.И.²

Кортико-базальная дегенерация (клинический случай)

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

Popova Y.V., Galunova A.B., Volkova L.I.

Corticobasal degeneration (clinical case)

Резюме

Кортико-базальная дегенерация – редкое спорадическое дегенеративное заболевание головного мозга с преимущественным поражением базальных ганглиев и лобно-теменной коры. Представлено наблюдение пациентки, у которой в течение 4 лет сформировалось своеобразное сочетание асимметричного гиперкинетического синдрома в виде дистонии и миоклоний в левой верхней конечности, брадикинезии, феномена «чужой конечности», чувствительных нарушений (в том числе нарушений сложных видов чувствительности), пирамидной недостаточности, с выраженным нарушением функции левой руки.

Ключевые слова: нейродегенерация, гиперкинетический синдром, феномен «чужой конечности», кортико-базальная дегенерация

Summary

Corticobasal degeneration - a rare sporadic degenerative brain disease, mainly affecting the basal ganglia and frontoparietal cortex. Presented by the observation of the patient, which in the course of 4 years, a peculiar combination of asymmetric hyperkinetic syndrome in the form of dystonia and myoclonus in the left upper limb, bradykinesia, the phenomenon of "alien limb", sensation disorders (including violations of the complex species sensitivity), pyramidal insufficiency, with a pronounced dysfunction of the left hand.

Key words: degenerative brain disease, hyperkinetic syndrome, the phenomenon of "alien limb", corticobasal degeneration

Введение

Кортико-базальная дегенерация – спорадическое дегенеративное заболевание ЦНС, характеризующееся асимметричным поражением лобно-теменных отделов коры больших полушарий и базальных ганглиев, клинически проявляющееся нарушением высших мозговых функций (апраксией, афазией, деменцией и т.д.), паркинсонизмом и другими экстрапирамидными синдромами [1, 3].

Клинические случаи заболевания были описаны французскими неврологами Ж.-М. Шаркот в 1888 г. и J. Lhermitte в 1925 г. Первое клинико-патоморфологическое описание сделано в 1968 г. T.J. Rebeiz, E.H. Kolodny и E.P. Richardson у 3 пожилых пациентов с асимметричным паркинсонизмом и апраксией авторы выявили своеобразные дегенеративные изменения в коре больших полушарий, зубчатых ядрах и базальных ганглиях [1, 2].

Патоморфологическую основу заболевания составляют поражение коры и подкорковых ганглиев с глиозом, формирование баллонообразных нейронов с большим количеством патологического тау-протеина, нейрофи-

ламентов и убиквитина (группа таупатий), а также поражение белого вещества с его демиелинизацией, утратой аксонов и глиозом (поражение кортико-стриарных, кортико-бульбарных волокон, пирамидного тракта).

Заболевание развивается постепенно, в возрасте 60-80 лет, с начальными проявлениями в виде нарастающего асимметричного акинетико-ригидного синдрома, вовлекающего одну из конечностей (чаще руку), в которой постепенно появляются дистония, постурально-кинетический тремор, миоклонические подергивания. Помимо экстрапирамидных нарушений, возникают апраксия, афазия и корковые нарушения чувствительности (астереогноз, дискриминационная чувствительность, двумерно-пространственное чувство), расстройство суставно-мышечного чувства, синдром «чужой конечности», пирамидная недостаточность. При вовлечении нижних конечностей, рано нарушается ходьба по типу лобной дисбазии. В некоторых случаях деменция развивается на поздней стадии, в других – проявления деменции (обычно лобно-височного типа) доминируют в клинической картине, начиная с дебюта заболевания [1].

Прогноз заболевания неблагоприятный, неуклонное прогрессирование с постепенной генерализацией двигательных нарушений и развитием когнитивного дефицита приводят к летальному исходу через 5-15 лет от дебюта, чаще от аспирационной пневмонии или уросепсиса.

При нейровизуализации на ранней стадии заболевания может не выявляться патологии, но в дальнейшем развивается асимметричная атрофия, преимущественно выраженная в задней части лобной и теменной долей на стороне, контралатеральной наиболее пораженной конечности. Явная асимметрия в части случаев выявляется только при динамическом исследовании. Возможно снижение интенсивности сигнала от скорлупы в T2-режиме.

Препараты леводопы и другие противопаркинсонические средства, как правило, неэффективны. С целью коррекции неврологического дефицита возможно применение бензодиазепинов (клоназепам), миорелаксантов (баклофена), реже – агонистов дофаминовых рецепторов (прамипексола), амантадина (мидантана), холинолитиков, бета-блокаторов (пропранолола), карбамазепина, вальпроата натрия; при фокальных дистониях (особенно с выраженным болевым синдромом) показаны инъекции ботулотоксина [1, 4].

Материал и методы

Приводим описание клинического случая пациентки, наблюдавшейся в неврологическом отделении СОКБ №1.

Пациентка О., 68 лет, преподаватель музыки, была госпитализирована с жалобами на неловкость, дрожание и подергивания, стягивание в левой кисти, боли в левой руке стреляющего и тянущего характера (более выраженные в предплечье и кисти), чаще в ночное время. Дебют заболевания в 2010 году (в возрасте 65 лет) в виде появления неловкости I пальца левой кисти при удержании предметов, постепенное прогрессирование с вовлечением всей кисти, с 2011 г. присоединение ее дрожания и подергиваний, с осени 2013 г. - стягивание пальцев, с января 2014 г. боли в левой руке, более выраженные в кисти. Принимала карбамазепин, проноран, далее препараты леводопы без эффекта.

На момент поступления в стационар общесоматический статус без патологических изменений. В анамнезе у пациентки выявленный в 2007 г. хронический вирусный гепатит В в стадии ремиссии, по поводу которого она пе-

риодически получала курсы гепатопротекторов.

Результаты и обсуждение

При неврологическом осмотре выявлены:

Чувствительные нарушения – расстройство сложных видов чувствительности (астереогноз, нарушение суставно-мышечного и дискриминационного чувства в левой кисти), нейропатический синдром центрального (таламического) генеза;

Синдром экстрапирамидной недостаточности с формированием сложного гиперкинеза левой верхней конечности – миоклонии (акционные и рефлексорные), фокальная дистония, постурально-кинестический тремор левой кисти - в сочетании с брадикинезией и элементами феномена «чужой конечности» в виде ее левитации;

Синдром пирамидной недостаточности, больше слева, рефлекторного характера.

Лабораторные данные: в общем анализе крови умеренная тромбоцитопения - $144 \cdot 10^9/\text{л}$: в биохимическом анализе крови - повышение печеночных ферментов - АЛТ 227 Е/л, АСТ 96 Е/л, ГГТП 952 Е/л, ЩФ 447 Е/л, повышение уровня С-реактивного белка до 20,3 мг/л.

Иммуноферментный анализ крови на выявление антител к возбудителю сифилиса, гепатиту С и ВИЧ отрицательные, HbsAg положительный. ПЦР на вирус гепатита В – отрицательный результат.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга: мелкоочаговая лейкоэнцефалопатия сосудистого генеза (единичные точечные очаги в субкортикальном и перивентрикулярном белом веществе лобных и теменных долей); генерализованная церебральная атрофия 2-3 степени, преимущественно кортикальная, артефакты от зубных протезов (снимки 1-4).

Консультация гастроэнтеролога: хронический активный гепатит (вирусный, HbsAg положительный + токсический) высокой степени активности, холестатический вариант.

Проведен курс сосудисто-метаболической терапии, получала баклофен 15 мг/сут в 3 приема, лирику 75 мг/сут, на фоне чего достигнуто уменьшение нейропатических болей, выраженность сложного гиперкинеза сохранилась прежней. Для коррекции холестаза по рекомендации гастроэнтеролога проведен курс гепатопротектора – фосфоглив 2,5 г внутривенно струйно №15, показатели печеночных проб уменьшились: щелочная фосфатаза

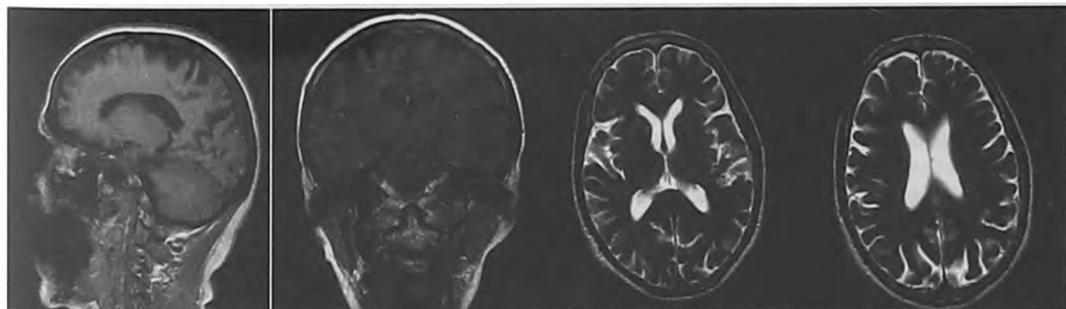


Рисунок 1. МРТ головного мозга пациентки О., 68 лет с кортико-базальной дегенерацией

447-268-205 Е/л, ГГТП 952-421-286 Е/л, АЛТ 227-56-42 Е/л, АСТ 96-28-31 Е/л, билирубин 13,3-7,7-7,6 мкмоль/л.

Дифференциальный диагноз проводился с сосудистым поражением головного мозга (отсутствие МР-данных за выраженную лейкоэнцефалопатию у пациентки), мультисистемной атрофией (отсутствие вегетативной недостаточности, наличие корковых нарушений), прогрессирующим надъядерным параличом (весь комплекс имеющейся асимметричной симптоматики, в т. ч. наличие чувствительных нарушений, в сочетании с отсутствием паралича вертикального взгляда вниз, постуральной неустойчивости), болезнью Паркинсона (актуально только для дебюта заболевания, так как в дальнейшем отсутствие треморапокоя, присоединение подкорковых и корковых нарушений, неэффективность препаратов леводопы), болезнью диффузных телец Леви (отсутствие когнитивных и психических нарушений со зрительными галлюцинациями), болезнями Пика, Альцгеймера и лобно-височной деменцией с паркинсонизмом (отсутствие ранних когнитивных нарушений, асимметрия симптоматики), болезнью Галлервордена-Шпатца с поздним началом (семейный анамнез, характерные нейровизуализационные данные), гепато-лентигулярной дегенерацией (семейный анамнез, отсутствие кольца Кайзер-Флейшера, снижения уровня церулоплазмينا, ультразвуковых признаков изменения печени, отсутствие психических нарушений и эпилептических припадков, характерная нейровизуализационная картина), хронической приобретенной гепатоцеребральной дегенерацией (асимметрия симптоматики, отсутствие когнитивных и психических нарушений, характерной МРТ-картины) [1, 5, 6].

Заключение

Таким образом, у пациентки выявлено прогрессирующее асимметричное поражение левой верхней конечности с формированием в ней классического сочетания дистонии, постурально-кинетиического тремора, миоклоний, брадикинезии, феномена «чужой конечности», нарушений глубокой чувствительности и сложных ее видов (астереогноз, расстройство дискриминационного чувства), пирамидной недостаточности, а также наличие генерализованной церебральной атрофии головного мозга, преимущественно кортикальной, 2-3 степени без выраженного очагового поражения вещества головного мозга по данным МРТ, что позволило диагностировать кортико-базальную дегенерацию. В пользу данного диагноза говорит также отсутствие у пациентки когнитивных расстройств в дебюте заболевания, отсутствие тремора покоя, признаков вегетативной недостаточности, ответа на терапию препаратами леводопы.

Данный клинический случай укладывается в классическую картину кортико-базальной дегенерации. Его особенностью является отсутствие апраксии и афазии, а также выраженной асимметричности атрофии коры лобной и теменной долей головного мозга. ■

Попова Ю.В., Галунова А.Б., ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница №1», г. Екатеринбург; Волкова Л.И. ГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России, кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики, Екатеринбург; Автор, ответственный за переписку - Попова Юлия Васильевна, г. Екатеринбург, ул. Волгоградская, 185, 8(343)351-16-96, YuWa-11@mail.ru

Литература:

1. Шток В.Н., Иванова-Смоленская И.А., Левин О.С. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению. М.: Медпрессинформ; 2002.
2. Rebeit T.J.J., Kolodny E.H., Richardson E.P. Corticodentatonigral degeneration with neuronal achromasia. Arch. Neurol. 1968; Vol.18: 20-33.
3. Левин О.С., Штульман Д.Р. Неврология: справочник практикующего врача. М.: МЕД пресс-информ; 2012.
4. Goetz C., Kompoliti A., Greene P.E. et al. Pharmacological therapy in cortico-basal ganglionic degeneration. Mov. Disord. 1996; Vol.11:350.
5. Bhatia K.P., Lee M.S., Rinne J.O. et al. Corticobasal degeneration look-alikes. Adv. Neurol.(Philadelphia). 2000; Vol.82: 169-182.
6. Oertel W.H., Quinn N.P. Parkinsonism. Neurological Disorders: Course and Treatment. NY; 1996.