исследований с целью оценки динамики ПХЭ в условиях прогрессирования УКН различной этиологии.

Ограничения исследования и дальнейшие перспективы. В настоящей работе выполнена оценка диагностической точности активности ПХЭ для оценки синдрома УКН. Одномоментное кросс–секционное исследование не позволило выявить причинно–следственные связи исследуемых параметров. Выборка состояла из амбулаторных пациентов женского пола старше 60 лет, что не позволяет экстраполировать результаты для других групп населения. Диагностика когнитивных нарушений использовалась на основе распространённых валидизированных шкал без дополнительного углубленного нейропсихологического обследования.

В то же время, однородный характер выборки, доступность стандартизированных инструментов оценки и соответствие выявленных тенденций данным других исследователей позволяют рассчитывать на получение белее значимых результатов при исследовании большей выборки с включением пациентов мужского пола и дополнительной этиологической оценкой когнитивной дисфункции.

ВЫВОДЫ

1. Выявлена достоверная ассоциация высокой активности периферической холинэстеразы с УКН, что подтверждается данными многофакторного логистического анализа (ОШ – 1,0007, 95%ДИ: 1,0002–1,0012).

2. Высокая специфичность теста позволяет прогнозировать развитие умеренных когнитивных нарушений при показателе ПХЭ>9978 Ед/л и использовать, данный показатель в качестве потенциального биомаркера УКН. В связи с низким уровнем чувствительности предполагается высокий риск ложноотрицательных результатов.

3. Значимой взаимосвязи витамина Д и УКН выявлено не было.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. J. Xiong. The role of vitamin D in the link between physical frailty and cognitive function: A mediation analysis in community–dwelling Chinese older adults / J. Xiong, W.X. Xue // Frontiers in Nutrition. – 2022. – Vol. 9. – The role of vitamin D in the link between physical frailty and cognitive function. – P. 922673.

2.Plasma Cholinesterase Activity in Alzheimer's Disease / Hosoi M., Hori K., Konishi K. [et al.] // Neuro–Degenerative Diseases. – 2015. – Vol. 15. – № 3. – P. 188–190.

3. Schmidt E. Proposal for standard methods for the determination of enzyme catalytic concentrations in serum and plasma at 37 degrees C / Schmidt E., Henkel E., Klauke R. [et al.] // Journal of Clinical Chemistry and Clinical Biochemistry. – 1990. – Vol. 28. – № 10. – P. 805–808.

4. Status of acetylcholinesterase and butyrylcholinesterase in Alzheimer's disease and type 2 diabetes mellitus / Mushtaq G., Greig N.H., Khan J.A., Kamal M.A. // CNS & neurological disorders drug targets. – 2014. – Vol. 13. – № 8. – P. 1432–1439.

5. Serum Butyrylcholinesterase Activity: A Biomarker for Parkinson's Disease and Related Dementia / Dong M.X., Xu X.M., Hu L. [et al.] // BioMed Research International. – 2017. – Vol. 2017. – Serum Butyrylcholinesterase Activity. – P. 1524107.

6. Serum Level and Activity of Butylcholinesterase: A Biomarker for Post–Stroke Dementia / Chen Y.C., Chou W.H., Fang C.P. [et al.] // Journal of Clinical Medicine. – 2019. – Vol. 8. – Serum Level and Activity of Butylcholinesterase. – № 11. – P. 1778.

7. Бугрова С.Г. Когнитивные расстройства при дисциркуляторной энцефалопатии и нейромедиаторные нарушения / Бугрова С.Г., Новиков А.Е. // Клиническая геронтология. – 2007. – Т. 13. – № 11. – С. 38–42.

Сведения об авторах

А.Н. Кодинцев* – младший научный сотрудник ИВТЭ УрО РАН.

Л.И. Волкова – доктор медицинских наук, профессор

Information about the authors

A.N. Kodintcev* — Junior Researcher

L.I. Volkova – Doctor of Sciences (Medicine), Professor

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author)**:
antonkodintsev@mail.ru

УДК: 616.8–009.11–031.48

СИНДРОМ КОББА: АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Лешукова Мария Андреевна[1], Бехтер Алексей Андреевич[1], Михайлова Екатерина Петровна[1,2]

[1]Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

[2]ГАУЗ «Свердловский областной онкологический диспансер»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Синдром Кобба – редкое заболевание, характеризующееся поражением кожных сосудов и артериовенозными мальформациями в позвоночнике, расположенными в одном и том же метамере. Мы сообщаем о случае синдрома Кобба у женщины, которая перенесла хирургическое лечение по поводу данного заболевания. **Цель исследования –** изучение клинических особенностей проявления синдрома Кобба на примере клинического случая**. Материал и методы.** В статье описан и проанализирован клинический случай пациента с синдромом Кобба, находящегося в нейрохирургическом отделении СООД. **Результат.** Клиническая картина неврологического дефицита соответствует данным, представленных в других исследованиях по поводу данного заболевания. Мы обнаружили нетипичное расположение кожных поражений, которые только отчасти соответствовали расположению эпидуральной гемангиомы в спинном мозге, но у данной пациентки наблюдались гемангиомы тел грудных позвонков, сегменты спинного мозга которых метамерно соответствовали общей площади кожных поражений. **Выводы.** Синдром Кобба диагностируется, когда у пациентов наблюдаются три или более из следующих пяти факторов: интрамедуллярная сосудистая мальформация (АВМ); интраспинальная эпидуральная гемангиома; гемангиома позвонка; паравертебральная гемангиома; кожные или подкожные гемангиомы, коричневые невусы или пятнистые кофейные пятна. Диагностика синдрома Кобба у людей, которые имеют характерные поражения кожи, должна происходить как можно раньше для предотвращения развития неврологического дефицита.

Ключевые слова: синдром Кобба, спинальный артериовенозный метаметрический синдром, гемангиомы спинного мозга, артериовенозная мальформация

COBB SYNDROME: CLINICAL CASE ANALYSIS

Leshukova Maria Andreyevna[1], Bekhter Aleksei Andreyevich[1], Mikhailova Ekaterina Petrovna[1,2]
[1]Department of Neurology and Neurosurgery
Ural State Medical University
[2]Sverdlovsk Regional Oncologic Dispensary
Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Cobb syndrome is a rare disease characterized by cutaneous vascular lesions and arteriovenous malformations in the spine located in the same metameres. We report a case of Cobb syndrome in a surgically treated woman. **The aim of the study** to analyze the clinical features of the manifestation of Cobb syndrome using a clinical case as an example. **Material and methods**. The clinical case of a patient with Cobb syndrome in the neurosurgical department of Sverdlovsk regional oncologic dispensary is described and analyzed in the article. **Results**. The clinical picture of the neurologic deficit was consistent with data presented in other studies on this disease. We found an atypical location of cutaneous lesions that only partially corresponded to the location of the arteriovenous malformation in the spinal cord, but this patient had hemangiomas of the thoracic vertebral bodies, whose spinal cord segments metamerically corresponded to the total area of cutaneous lesions. **Conclusion.** Cobb syndrome is diagnosed when patients have three or more of the following five factors: intramedullary vascular malformation (AVM); intraspinal epidural hemangioma; vertebral hemangioma; paravertebral hemangioma; cutaneous or subcutaneous hemangiomas, brown nevi, or coffee–stained spots. Diagnosis of Cobb syndrome in people who have characteristic skin lesions should occur as early as possible to prevent the development of neurologic deficits.

Keywords: Cobb syndrome, spinal arteriovenous metametric syndrome, spinal cord hemangioma, arteriovenous malformation.

ВВЕДЕНИЕ

Кожный менинго–спинальный ангиоматоз известный, как синдром Кобба, является редким ненаследственным заболеванием, характеризующимся сегментарной сосудистой мальформацией с вовлечением кожи, мягких тканей, позвоночника, спинного мозга того же сегмента тела. Заболевание выявляется редко, распространенность менее 1 человека на 1 000 000. Вероятно, истинная распространенность заболевания выше, т.к пациенты обращаются за помощью только при развитии неврологического дефицита [6]. При наличии у пациента сегментарного распределения кожных сосудистых образований необходимо проводить визуальные методы исследования. Выявление очагов поражения спинного мозга поможет назначить необходимое лечение до развития неврологического дефицита у пациента [2].

Цель исследования – изучение клинических особенностей проявления синдрома Кобба на примере клинического случая.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В статье описан и проанализирован клинический случай пациента с синдромом Кобба, находящегося в нейрохирургическом отделении Свердловского областного онкологического диспансера (СООД). Проведен поиск информации в таких базах данных, как National Library of Medicine, UpToDate, по таким ключевым словам, как синдром Кобба, спинальный артериовенозный метаметрический синдром.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациентка 56 лет, поступила планово 17.08.2023 в отделение нейрохирургии СООД с жалобами на онемение тела ниже рёберных дуг**,** слабость в левой ноге, шаткость, неуверенность при ходьбе, редкие падения, недержание мочи и кала.

Анамнез заболевания: первые симптомы появились в виде нарушения ходьбы, онемения в ногах в апреле 2023 года по поводу чего пациентка обратилась к неврологу. Было назначено МРТ грудного отдела позвоночника, на котором были обнаружено эпидуральное образование на уровне С7–Th12, накапливающее контрастное вещество, и множественные гемангиомы тел Th1–Th12 позвонков.

Анамнез жизни: наличие ВИЧ, гепатитов В, С, венерических заболеваний отрицает. Травмы, операции отрицает. Имеет язвенную болезнь желудка и ДПК, последнее обострение наблюдалось в 2003 году. Аллергоанамнез спокойный. Наследственность по онкологическим заболевания не отягощена.

При осмотре кожных покровов в области спины отмечается наличие обширного кожного образования по типу «винного пятна» размерами 20х40 см (Рис. 1). Данные образования были у пациентки с рождения.

Рис. 1 Кожные образования по типу «винного пятна»

При неврологическом осмотре у пациентки было отмечено снижение мышечной силы в левой ноге до 4б. При исследовании чувствительности определялась гипестезия, начиная с уровня Th7, грубая сенситивная атаксия в нижних конечностях. Функция тазовых органов нарушена по типу недержания.

На основании анализа жалоб, анамнестических данных, результатов объективного физикального исследования больного, результатов МРТ был установлен предварительный диагноз: кожный менинго–спинальный ангиоматоз. Множественные гемангиомы тел грудных позвонков с мягкотканным эпидуральным компонентом на уровне С7–Th12 с компрессией спинного мозга на уровне Th3–Th6. Нижний левосторонний гемипарез до 4б. Проводниковые чувствительные нарушения с уровня Th7. Грубая сенситивная атаксия. Тазовые нарушения.

Пациентке было назначено хирургическое лечение, состоящие из двух этапов. Первый этап заключался в проведении спинальной ангиографии с последующей эмболизацией

сосудов опухоли при необходимости. В процессе ангиографии были выявлены незначительные гиперваскулярные зоны в проекции Th3–Th6 позвонков. Далее была выполнена поуровневая ангиография и плоскодетекторная компьютерная томография с селективным контрастированием для изучения артериального русла в данной зоне. Определилось контрастирование редикуло–медуллярных артерий, питающих переднюю спинальную артерию. От эмболизации было решено воздержаться ввиду высокого риска осложнений, при невысокой возможной эффективности.

Вторым этапом оперативного лечения было проведение декомпрессии спинного мозга, удаление эпидуральной гемангиомы в проекции грудных позвонков на уроне Th1–Th7, в результате чего была достигнута частичная декомпрессия спинного мозга. Гистологическое исследование операционного материала показало, что удаленное образование является кавернозной гемангиомой. В ближайшем послеоперационном периоде пациентке было выполнено контрольное МРТ–исследование грудного отдела позвоночника. Инструментально установлено, что эпидуральная гемангиома была удалена частично, сохраняется резидуальная опухоль преимущественно в переднем эпидуральном пространстве и межпозвоночных отверстиях, имеется небольшой очаг компрессионной миелопатии на уровне Th5–7 (Рис. 2.).

Рис. 2. Состояние после ламинотомии Th4–7. Множественные гемангиомы тел грудных позвонков с высоким сигналом в Т2 режиме, с утолщенными трабекулами–области с низким уровнем сигнала. Резидуальная эпидуральная гемангиома с небольшой компрессией спинного мозга на уровне Th7.

После проведения операций в последующие дни у пациентки наблюдался регресс имеющегося левостороннего нижнего монопареза, частичный регресс чувствительных нарушений в виде купирования гипестезии и уменьшения выраженности сенситивной атаксии в нижних конечностях. Пациентка выписана с тактикой дальнейшего наблюдения по месту жительства на 10 сутки после оперативного лечения.

ОБСУЖДЕНИЕ

Первое описание синдрома Кобба датируется 1915 г., когда он был впервые обнаружен у 8–летнего мальчика с вялым параличом. Заболевание преимущественно встречается у детей и подростков. Очевидных различий по отношению к полу или расе нет [3].

Этиология данного синдрома до конца не известна, но существует предположение, что синдром Кобба, как и другие сегментарные сосудистые синдромы, такие как PHACES, CAMS и синдром Стерджа–Вебера, связаны с соматической мутацией, возникающей до миграции клеток мезенхимы головной части мезодермы, из которой развиваются сосуды, и клеток нервного гребня, дающих начало структурам периферической нервной системы [4].

Было опубликовано очень мало клинических случаев с участием пациентов с синдромом Кобба. Это связано с нашим ограниченным пониманием данного синдрома и его клинических проявлений. В настоящее время синдром Кобба диагностируется, когда у пациентов наблюдаются три или более из следующих пяти факторов: 1. Интрамедуллярная сосудистая мальформация (АВМ) 2. Интраспинальная эпидуральная гемангиома 3. Гемангиома позвонка 4. Паравертебральная гемангиома 5. Кожные или подкожные гемангиомы, коричневые невусы или пятнистые кофейные пятна [5,7].

В диагностике синдрома Коббе применяется МРТ с целью визуализации гемангиом позвонков, эпидуральных гемангиом. МРТ ангиография спинного мозга с контрастом должна быть использована при диагностике АВМ, при недостаточной информативности последней рекомендовано использовать спинальную ангиографию, что является «Золотым стандартом» диагностики АВМ [7].

Интервенционная эмболизация и хирургическая резекция являются основными вариантам лечения синдрома Кобба.

У нашей пациентки был подтвержден синдром Кобба, так как она соответствовала трем пунктам вышеперечисленных диагностических критериев: у пациента наблюдались кожные капиллярные мальформации по типу «винного» пятна в дерматомах, которые иннервируются Th1–Th12 сегментами спинного мозга в сочетании с множественными гемангиомами тел грудных позвонков и эпидуральной гемангиомой на уровне C7–Th12 с компрессией спинного мозга на уровне Th3–Th6. Также имеются участки кожи, на которых есть «винные» пятна, но находящиеся в других дерматомах, соответственно, имеющие иннервацию с других сегментов спинного мозга (Рис. 3), в которых отсутствует эпидуральные гемангиомы , но имеются гемангиомы тел позвонков.

Неврологического дефицит у пациентки развился в результате компрессии спинного мозга эпидуральной гемангиомой на уровне позвонков Th3–Th6 с наибольшей компрессией на уровне Th5. Гипестезия наблюдалась ниже реберных дуг, что соответствует топографии компрессии спинного мозга. Также пациентка имеет центральный нижний левосторонний монопарез со снижением мышечной силы до 4б. Впоследствии наш пациент прошел хирургическое лечение в объеме частичного удаления эпидуральной гемангиомы на уровне Th1–7, в ближайшем послеоперационном периоде наблюдался регресс двигательных и частичный регресс чувствительных нарушений, сейчас пациентка находится в стабильном состоянии.

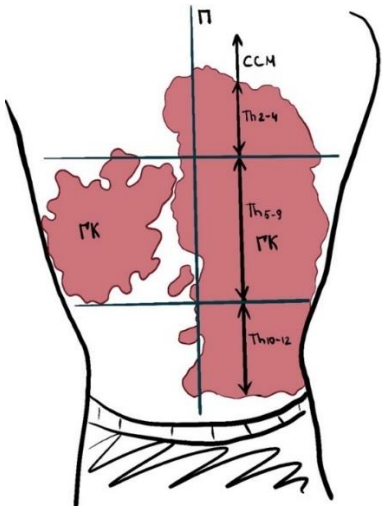

Рис. 3. Топографическая схема иннервации дерматомов соответствующими сегментами спинного мозга. (П – позвоночник; ГК – гемангиомы кожи; ССМ – сегменты спинного мозга; Th – грудной отдел)

ВЫВОДЫ

1. Кожный менинго–спинальный ангиоматоз известный как синдром Кобба является редким ненаследственным заболеванием. На сегодняшний день опубликовано очень мало клинических случаев с участием пациентов с синдромом Кобба

2. Синдром Кобба диагностируется, когда у пациентов наблюдаются три или более из следующих пяти факторов: интрамедуллярная сосудистая мальформация (АВМ); интраспинальная эпидуральная гемангиома; гемангиома позвонка; паравертебральная гемангиома; кожные или подкожные гемангиомы, коричневые невусы или пятнистые кофейные пятна

3. Диагностика синдрома Кобба у людей, которые имеют характерные поражения кожи, должна происходить как можно раньше для предотвращения развития неврологического дефицита.

4. Золотым стандартом диагностики АВМ является спинальная ангиография, МРТ позволяет визуализировать гемангиомы тел позвонков и эпидуральные гемангиомы.

5. Интервенционная эмболизация и хирургическая резекция являются основными вариантами лечения синдрома Кобба.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Abtahi-naeini B. Unusual cause of lower extremity wounds: Cobb syndromeAbtahi-naeini B., Saffaei A., Pourazizi M./ //International wound journal. – 2016. – Vol. 13. – №. 5. – P. 1009–1010.
2. Dilmé–Carreras E. et al. Cobb syndrome: case report and review of the literature/ Dilmé–Carreras E. et al. //Dermatology. – 2010. – Vol. 221. – №. 2. – P. 110–112.
3. Cobb S. Haemangioma of the spinal cord: associated with skin naevi of the same metamere/Cobb S //Annals of surgery. – 1915. – Vol. 62. – №. 6. – P. 641.c.
4. Krings T. et al. Segmental neurovascular syndromes in children/Krings T. et al.//Neuroimaging clinics of North America. – 2007. – Vol. 17. – №. 2. – P. 245–258.
5. Wan L. Cobb syndrome manifesting as repetitive seizures in a 10–year–old girl: a case report and literature review Wan L., Ge W. R.///Frontiers in Neurology. – 2019. – Vol. 10. – P. 483213.
6. Spiotta A. M. et al. Combined endovascular and surgical resection of a giant lumbosacral arteriovenous malformation in a patient with Cobb syndrome/Spiotta A. M. et al. //Journal of neurointerventional surgery. – 2011. – Vol. 3. – №. 3. – P. 293–296.
7. Спинальные артериовенозные фистулы: сборник статей докладов и тезисов докладов участников конгресса российской ассоциации радиологов (Екатеринбург,2016г.) - Екатеринбург: УГМУ,2016.

Сведения об авторах

М. А. Лешукова* – студент
А.А. Бехтер – студент
Е. П. Михайлова – врач–невролог, ассистент кафедры

Information about the authors

M. A. Leshukova*-student
A.A. Bekhter – student
E. M. Mikhaylova – neurologist, department assistant.

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**
eshemura@gmail.com

УДК: 616

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ МОТОРНОЙ НЕЙРОПАТИИ

Мазеева Мария Андреевна[1], Романова Татьяна Сергеевна[1], Нестерова Марина Валентиновна[2], Топорова Наталия Язеповна[1], Лейдерман Елена Леонидовна[1]

[1]Екатеринбургский медицинский научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промпредприятий Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека

[2]Кафедра неврологии и нейрохирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России
Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Мультифокальная моторная нейропатия (ММН) — редкое заболевание, которое характеризуется, согласно проекту клинических рекомендаций, как «хроническая дизиммунная множественная невропатия с изолированным поражением двигательных волокон, развитием асимметричных дистальных парезов с преимущественным вовлечением рук». **Цель исследования** — описать клинический случай ММН с верхним