

# Клинические проявления при энцефалите Бикерстаффа

*Валикова Т.А.<sup>1</sup>, Пугаченко Н.В.<sup>1</sup>, Голикова Н.Б.<sup>2</sup>, Алифирова В.М.<sup>1</sup>,  
Ажержмачева М.Н.<sup>1</sup>*

## Clinical manifestations in Bickerstaff encephalitis

*Valikova T.A., Pugachenko N.V., Golikova N.B., Alifirova V.M.,  
Azhermacheva M.N.*

<sup>1</sup> Сибирский государственный медицинский университет, г. Томск

<sup>2</sup> ОГУЗ «Томская областная клиническая больница», г. Томск

© Валикова Т.А., Пугаченко Н.В., Голикова Н.Б. и др.

Приведено описание клинического случая стволового энцефалита, критерии которого соответствуют клиническим критериям энцефалита Бикерстаффа. В отечественной литературе описание данной патологии отсутствует.

**Ключевые слова:** энцефалит Бикерстаффа, клинический случай, критерии диагностики.

This article describes the clinical case of brainstem encephalitis and criteria correspond to the clinical criteria for Bickerstaff encephalitis. In domestic literature, we not found descriptions of this pathology and decided to describe their own clinical case.

**Key words:** Bickerstaff encephalitis, a clinical case, diagnostic criteria.

УДК 616.831-002-07-009.26-009.7

В 1951 г. Е.Р. Бикерстафф описал воспалительное заболевание ствола головного мозга и определил его как мезэнцефалит и ромбэнцефалит. Бикерстафф сообщил о восьми пациентах, у которых были выявлены симптомы офтальмоплегии, атаксии, сонливости, разгибательные подошвенные рефлексы. Большинство пациентов, как правило, имели хорошие исходы заболевания.

С того времени в литературе описано около 100 случаев энцефалита Бикерстаффа (ЭБ). Разработаны клинические критерии диагностики ЭБ. Они включают в себя 11 симптомов: сонливость, атаксию, офтальмоплегию, головокружение, головную боль, гиперрефлексию, слабость, паралич мышц лица, бульбарный паралич, симптомы Бабинского, нарушение сознания.

В отечественной литературе не обнаружено сведений, содержащих описание клинических случаев ЭБ.

В связи с этим в настоящей статье описан клинический случай, который соответствует клиническим критериям энцефалита Бикерстаффа.

*Больная К.* 54 лет поступила 11.09.2009 г. в неврологическое отделение Томской областной клиниче-

ской больницы с диагнозом «ишемический инсульт». Жалобы при поступлении: головокружение, шаткость при ходьбе, головные боли, общая слабость, нарушение речи, двоение в глазах. Анамнез заболевания: пациентка заболела в конце августа 2009 г., когда обратила внимание на нарушение походки в виде шаткости. Была госпитализирована в центральную районную больницу. Проводилась сосудистая и метаболическая терапия, улучшения в своем состоянии больная не отмечала. Постепенно присоединилась слабость в ногах и усилилось нарушение речи. Без посторонней помощи женщина ходить не могла из-за шаткости. Больная была госпитализирована в неврологическое отделение Томской областной клинической больницы. Анамнез жизни: родилась в Томской области, росла и развивалась нормально. Имела двоих детей. Образование среднетехническое, работала бухгалтером. В молодости была прооперирована по поводу полипа уретры. Других заболеваний не было.

Неврологический статус при поступлении: глазные щели равные, зрачки средней величины, фотореакции живые. Резко ограничен взор вверх, отмечалась диплопия при взгляде влево, слабость отводящей

мышцы левого глаза. Слабость конвергенции, нистагма не обнаружено. Носогубная складка сглажена справа, мягкое небо фонировало, выявлялись рефлексы орального автоматизма: хоботковый, Маринеску—Родовича. Речь скандированная, афазия отсутствовала. Больная не могла ходить из-за выраженной атаксии, в позе Ромберга неустойчива. Объем активных движений в конечностях полный, сила снижена до 4 баллов, тонус повышен, глубокие рефлексы живые, больше слева, адиодохокинез слева. Атаксия туловища. Патологические знаки с рук: Гоффмана, Россоломо. Сила в ногах 3 балла, тонус повышен по спастическому типу, коленные и ахилловы рефлексы живые. Двусторонний рефлекс Бабинского. При обследовании глазного дна установлена гипертензивная ангиопатия. Общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови без патологии, пробы на поражение соединительной ткани отрицательные.

При рентгенографии легких обнаружены умеренные проявления венозной легочной гипертензии. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга зарегистрированы признаки дисциркуляторной энцефалопатии. Проведена люмбальная пункция: ликвор прозрачный, бесцветный, цитоз — 3 клетки, белок 0,25 г/л, глюкоза 2,4 ммоль/л, хлориды 118 ммоль/л.

С 14.09.2009 г. состояние больной ухудшилось. Появилось нарушение сознания — сомноленция, которая в последующем перешла в сопор. Речь стала резко замедленной с носовым оттенком, дизартричная. Гипомимия, гипокинезия, сальность лица, застывание в позе. При прикосновении больная вздрагивала. Зрачки равные, реакция на свет живая, резко ограничен взор вверх. Отмечалось сходящееся косоглазие за счет левого глаза, диплопия влево, правая носогубная складка сглажена, язык по средней линии, глотание затруднено, глоточный рефлекс снижен. Движений в левых конечностях не было, в правых — резко ограничены. Стигматическое положение рук и разгибательное в ногах, ноги перекрещены. Мышечный тонус резко повышен, рефлексы оживлены больше слева, двусторонние патологические кистевые и стопные знаки, чувствительные нарушения выявить не удалось из-за тяжести состояния. Менингеальных знаков не обнаружено. Имела место задержка мочи. Исследование крови на вирусы (клещевой энцефалит, болезнь Лайма, цитомегаловирус, токсоплазмоз, Эпштейна—Барр) дало отрицательные результаты. Эндоскопиче-

ское исследование: диффузный двусторонний катаральный эндобронхит I—II степени. Больной проводилась противовирусная, сосудистая терапия, вводились антибиотики.

Постепенно состояние женщины ухудшалось: сопор сменился комой, повысилась температура тела до 39 °С, нарушилось глотание, развилась тетраплегия. Больная была переведена в реанимационное отделение. Питание через зонд. Зрачки средней величины равные, фотореакции вялые, грубый парез взора вверх, нистагма не было, гиперемия, сальность лица. Сглажена правая носогубная складка. Движения в конечностях отсутствовали, тонус мышц повышен больше в руках. Руки согнуты в локтевых суставах, ноги разогнуты и перекрещены. Рефлексы живые без четкой разницы. Симптом Бабинского с двух сторон. Отмечались симптомы Кернига и ригидность мышц затылка. Задержка мочеиспускания сменилась недержанием. Появился поверхностный пролежень в области крестца слева. В крови увеличился лейкоцитоз, скорость оседания эритроцитов (СОЭ) 47 мм/ч, после проведения антибиотикотерапии — 27 мм/ч. Больная перестала глотать. Поставлен назогастральный зонд. 08.10.2009 г. повторно проведена люмбальная пункция. Ликвор бесцветный прозрачный, цитоз 2—3 клетки, белок 0,309 г/л, глюкоза 5,1 ммоль/л, хлориды 115 ммоль/л. В неврологическом статусе (за 2 дня до летального исхода) — кома 2-й ст., дыхание самостоятельное, питание через зонд. Парез взора вверх и влево, зрачки равные, фотореакции вялые, глубокие рефлексы низкие, тонус мышц низкий, патологические стопные рефлексы Бабинского, менингеальных знаков нет. 17.10.2009 г. наступила смерть.

Таким образом, в неврологическом статусе отмечалось быстрое нарастание клинических симптомов: нарастание степени утраты сознания (оглушенность, сопор, кома), глазодвигательных нарушений (парез взора вверх, влево), двигательных нарушений (тетрапарез), явлений атаксии, акинетико-ригидного синдрома, вегетативных нарушений (гипергидроз, сальность лица), тазовых нарушений (задержка мочи сменилась недержанием). Заключительный диагноз: стволовой энцефалит вирусной природы. Грубый тетрапарез, акинетико-ригидный синдром, парез взора вверх и влево, мозжечковая атаксия, бульбарный паралич, нарушение функции тазовых органов. Осложнения: обострение хронического цистита, восходящий

пиелонефрит. Застойный инфекционный бронхит, пролежень крестца, язвенный колит, кровотечение из прямой кишки. Причина смерти: инфекционно-токсический шок.

Совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов. Основное заболевание: вирусный энцефалит с преимущественным поражением стволовой части мозга неуточненной этиологии; грубый тетрапарез, бульбарный синдром, вестибулопатия, акинетико-ригидный синдром, нарушение функции тазовых органов, тяжелое течение (по клиническим данным). Осложнения болезни: острый геморрагический цистит. Состояние после антибактериальной терапии. Псевдомембранозный колит. Миелоз селезенки. Очаговая гнойная пневмония. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов. Острые эрозии тела желудка и луковицы двенадцатиперстной кишки. Острая язва пилорического отдела желудка. Острая сердечная недостаточность. Острое полнокровие внутренних органов. Сопутствующие заболевания: атеросклероз аорты I-й степени. Миома матки. Хронический пролиферативный холангит. Причина смерти: острая сердечная недостаточность. Патологоанатомический эпикриз: в данном случае имеет место совпадение основного клинического и патологоанатомического диагнозов. В качестве основного заболевания выступает вирусный энцефалит с преимущественным поражением стволовой части мозга, протекающий клинически с грубым тетрапарезом, бульбарным синдромом, вестибулопатией, акинетико-ригидным синдромом, с нарушением функции тазовых органов, развитием острого цистита. Этиологию энцефалита установить не удалось. Были проведены анализы крови на клещевой энцефалит, болезнь Лайма, цитомегаловирусную инфекцию, токсоплазмоз, вирус Эпштейна—Барр, которые дали отрицательный результат. В связи с наличием высокой температуры и явлений острого цистита проводилась антибактериальная терапия, которая осложнилась развитием псевдомембранозного колита. Также основное заболевание осложнилось очаговой гнойной пневмонией, острыми эрозиями желудка и луковицы двенадцатиперстной кишки и острой язвой пилорического отдела желудка. Исходя из морфологических изменений головного мозга, явления энцефалита прогрессировали и, вероятнее всего, произошло поражение ядер сосудодвигательного центра, что привело к остановке сердечной

деятельности и стало непосредственной причиной смерти.

Макроскопическое исследование головного мозга: головной мозг тестоватой консистенции, на разрезе границы серого и белого вещества четкие, слабо выражен отек и набухание вещества мозга. Эпендима желудочков гладкая, блестящая. В стволовой части мозга границы серого и белого вещества стерты. На миндалинах мозжечка окклюзионная борозда отсутствует. Серозные листки всюду гладкие, блестящие.

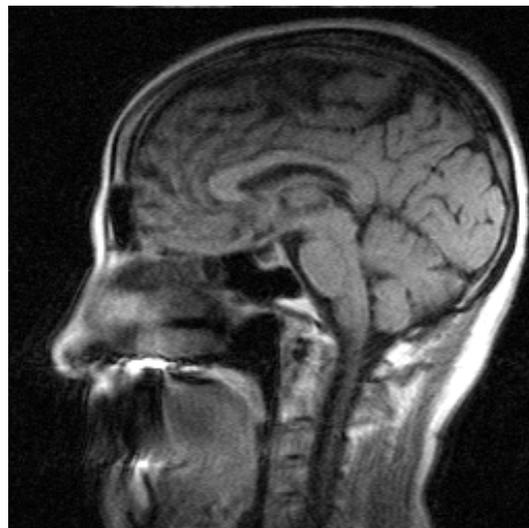
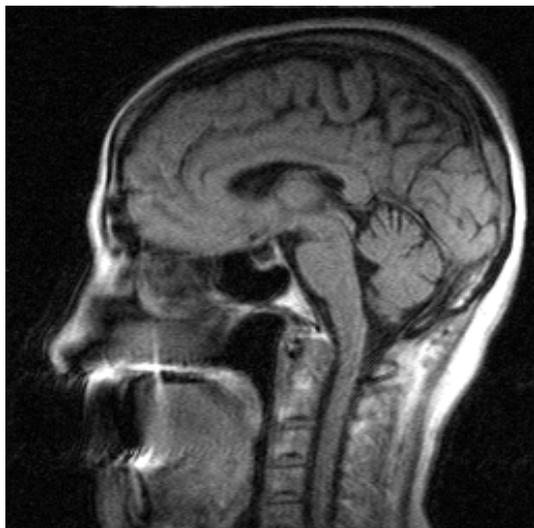
Микроскопическое исследование головного мозга: неравномерно слабо выражен периваскулярный, перичеллюлярный отек, очаговый отек нейропиля и проводящих путей. Отдельные клетки макроглии и нейроны коры и подкорковых образований (включая грушевидные клетки мозжечка) дистрофически и некробиотически изменены (вакуолизация, пикноз ядер, пигментная дистрофия, кариорексис, цитолизис, набухание аксонов) с формированием клеток-шаров в коре и подкорковых образованиях, встречаются явления сателлитоза и невронофагии, мелкие очаги клеточного выпадения. Встречается очаговая пролиферация клеток микроглии. Сосуды мозга резко полнокровные, местами с явлениями лейкостаза; вокруг единичных мелких сосудов видны негустые скопления эритроцитов. Стенки отдельных внутримозговых сосудов слабо утолщены за счет склероза и очагового отека; вокруг и в стенке единичных сосудов наблюдается слабая инфильтрация лимфоцитами. В микропрепаратах из стволовой части мозга наблюдается идентичная морфологическая картина с более распространенными дистрофическими изменениями нервных клеток, с диффузным отеком проводящих путей, периваскулярная слабая лимфоидная инфильтрация встречается вокруг многих сосудов.

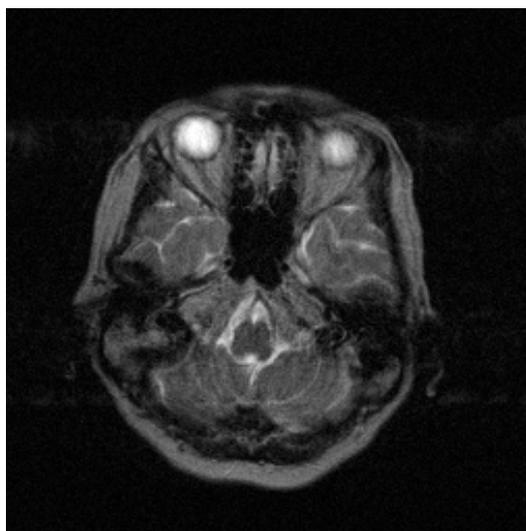
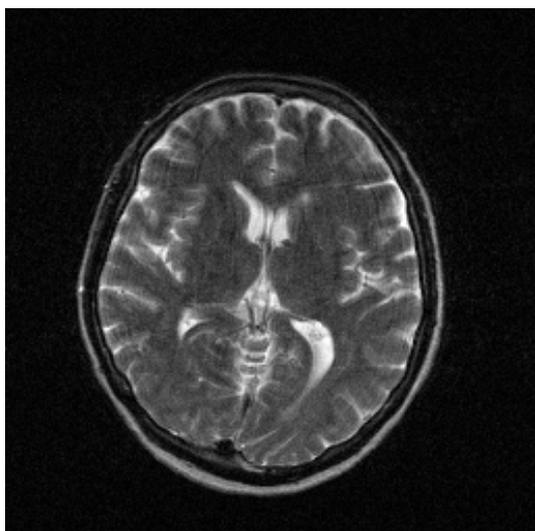
## **Обсуждение**

Заболевание у больной развивалось постепенно. Первыми симптомами были головокружение, головная боль, шаткость при ходьбе, общая слабость, нарушение речи, двоение в глазах, что указывало на поражение ствола головного мозга. Постепенно заболевание прогрессировало. Присоединилась и нарастала слабость в конечностях, которая достигла степени плегии в конце заболевания. Мышечный тонус был высоким на всем протяжении заболевания, только за несколько дней до смерти тонус стал низким, что сви-

свидетельствует о грубом поражении ретикулярной формации продолговатого мозга. Глубокие рефлексы были повышенными, с патологическими знаками, что свидетельствует о вовлечении в патологический процесс пирамидных путей. Отмечались нарушения речи, глотания, симптомы орального автоматизма. Мозжечковая симптоматика также нарастала. В конце заболевания присоединилась гипокинезия, гипомимия, что свидетельствовало о вовлечении в патологический процесс черной субстанции и нигростриальных путей. Присоединились и нарастали проявления пневмонии, цистита, пролежни, которые вместе с поражением дыхательного и сосудодвигательного центров привели к летальному исходу. В спинно-мозговой жидкости патологии не обнаружено. МРТ головного мозга не ус-

тановила специфических изменений поражения ствола головного мозга (сосудистого, воспалительного, опухолевого и другого характера) (рисунок). При морфологическом исследовании зарегистрированы симптомы поражения ствола головного мозга и выставлен патологоанатомический диагноз стволового энцефалита. Диагностика заболевания представлялась затруднительной. Были исключены такие заболевания, как ишемический инсульт в стволе головного мозга, рассеянный энцефаломиелит и воспалительные вирусные заболевания — клещевой энцефалит, токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция, болезнь Лайма. В литературе данные о стволовом энцефалите Бикерстаффа не обнаружены.





МРТ головного мозга больной К. 54 лет. Признаки дисциркуляторной энцефалопатии

Изучив клинические проявления и критерии заболевания, авторы сопоставили их с симптомами заболеваний у пациентки К. и установили, что большинство из них совпадают. Такими симптомами являются головокружение, головная боль, атаксия, поражение глазодвигательных мышц, слабость и парез мышц конечностей, симптомы Бабинского, гиперрефлексия, бульбарный паралич, нарушение сознания. У пациентки были и другие симптомы, которые не противостоят признакам поражения ствола головного мозга. Это гипокинезия, пластический мышечный тонус, что указывает на вовлечение в процесс черной субстанции.

Таким образом, ретроспективно больной был поставлен диагноз «стволовой энцефалит Бикерстаффа». Следует отметить, что, по данным литературы, энцефалит Бикерстаффа встречается очень редко, в основном у взрослых. Описаны единичные случаи этого заболевания у детей. Энцефалит Бикерстаффа, как правило, развивается после инфекций, в том числе цитомегаловирусной, *Campylobacter jejuni*, брюшного тифа и *Mycoplasma* пневмонии [1, 4, 5]. Некоторые авторы связывают развитие ЭБ с наличием анти-GQ1b-антител [1]. В обзоре Masaaki Odaka и соавт. проанализировано 62 случая ЭБ, в сыворотке крови обнаружены положительные анти-IgG антител GQ1b у 66% и патология мозга на МРТ — у 30% больных [3]. В 2006 г. Wang и соавт. описали случай ЭБ у больного 44 лет [3]. Специфических изменений на МРТ выявлено не было. Наличие анти-GQ1b-антител и измене-

ния МРТ головного мозга могут помочь в постановке диагноза, но отсутствие анти-GQ1b-антител и изменений на МРТ не исключает диагноза ЭБ. Диагноз ЭБ основывается на клинических критериях и исключении заболеваний другой этиологии [2, 3]. В литературе имеются данные об успешном применении стероидных гормонов в сочетании с плазмаферезом и введением иммуноглобулина [4, 5].

Таким образом, в настоящей статье описан клинический случай больной с диагнозом «энцефалит Бикерстаффа». Клинические проявления заболевания кроме основных критериев ЭБ (сонливость, атаксия, офтальмоплегия, головокружение, головная боль, гиперрефлексия, слабость, паралич лицевого нерва, бульбарный паралич, симптом Бабинского, нарушение сознания) также включали в себя симптомы поражения паллидарной системы.

#### Литература

1. Бородулин В.И., Тополянский А.В. Справочник практического врача: в 2 кн. М.: Оникс; Мир и образование, 2007. Кн. 2. 752 с.
2. Andrew C. Steer Bickerstaff Brainstem Encephalitis Associated With *Mycoplasma pneumoniae* Infection.
3. Masaaki Odaka, Nobuhiro Yuki, Mitsunori Yamada et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain—Barré syndrome.
4. Winer J.B. Bickerstaff's encephalitis and the Miller—Fisher syndrome.
5. [http://www.wrongdiagnosis.com/b/bickerstaffs\\_brainstem\\_encephalitis\\_bbe/symptoms.htm](http://www.wrongdiagnosis.com/b/bickerstaffs_brainstem_encephalitis_bbe/symptoms.htm)

Поступила в редакцию 28.11.2010 г.

Утверждена к печати 21.02.2011 г.

**Сведения об авторах**

*Т.А. Валикова* — канд. мед. наук, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии СибГМУ (г. Томск).

*Н.В. Пугаченко* — канд. мед. наук, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии СибГМУ (г. Томск).

*Н.Б. Голикова* — зав. отделением неврологии Томской областной клинической больницы (г. Томск).

*В.М. Алифирова* — д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой неврологии и нейрохирургии СибГМУ (г. Томск).

*М.Н. Ажермачева* — ординатор кафедры неврологии и нейрохирургии СибГМУ (г. Томск).

**Для корреспонденции**

*Валикова Татьяна Андреевна*, тел. 8-913-850-5384, тел./факс (382-2) 53-20-50; e-mail: nv\_pugachenko@mail.ru