

ID: 2015-05-23-A-5049

Клинический случай

Тарасова К.А., Салина Е.А., Кузнецова Е.Б., Лихачева Е.Б.

Клинический случай атипичного варианта бокового амиотрофического склероза

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России

Резюме

Клиническая картина бокового амиотрофического склероза (БАС) обусловлена поражением верхнего мотонейрона, нисходящих двигательных путей, нижних мотонейронов спинного мозга и мозгового ствола. Спастичность, высокие сухожильные и периостальные рефлексы, патологические стопные знаки, мышечная слабость, псевдобульбарный синдром являются признаками вовлечения в патологический процесс верхнего мотонейрона.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз

Клиническая картина бокового амиотрофического склероза (БАС) обусловлена поражением верхнего мотонейрона, нисходящих двигательных путей, нижних мотонейронов спинного мозга и мозгового ствола. Спастичность, высокие сухожильные и периостальные рефлексы, патологические стопные знаки, мышечная слабость, псевдобульбарный синдром являются признаками вовлечения в патологический процесс верхнего мотонейрона. К симптомам поражения нижнего мотонейрона относят общую и локальную мышечную слабость, селективные амиотрофии, фасцикуляции, снижение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов.

Описание клинического случая

Больной М., 73 лет, пенсионер, поступил в неврологическое отделение МУЗ ГКБ №9 г.Саратова с жалобами на нарушение речи (нечеткость, смазанность), неустойчивость при ходьбе, головокружение. Считает себя больным в течение 6 месяцев, когда впервые появились жалобы на нечеткость речи, неустойчивость при ходьбе, головокружение. Симптомы постепенно усиливались. Ранее находился на стационарном лечении в неврологическом отделении, где на фоне приема сосудистых препаратов и альфа-липоевой кислоты улучшения не отмечал.

При поступлении в неврологическом статусе отмечались речевые нарушения: речь дизартричная, замедленная, толчкообразная. Со стороны черепных нервов патологии не выявлено. Достоверных расстройств чувствительности не обнаружено. Мышечная сила 5 баллов, сухожильные и периостальные рефлексы D = S, средней живости с рук, коленные высокие, ахилловы торпидны. Мышечный тонус снижен, патологических стопных знаков нет. Пальценосовую и колено-пяточную пробу выполнял неуверенно с мимопаданием, в позе Ромберга покачивался, отмечался высокоамплитудный интенционный тремор. Ходил неуверенно, пошатываясь, широко расставив ноги. Выявлялись: дисдиадохокinez и асинергия Бабинского. Почерк - зигзагообразный, мегалография.

На этапе приемного отделения пациенту была проведена компьютерная томография головного мозга, где обнаружены признаки хронической ишемии головного мозга, элементы выраженной субатрофии вещества головного мозга. При электронной миографии конечностей (стимуляционная, игольчатая и накожная электромиография (за 1 мышцу или 1 нерв по 1 методике)) получены ЭНМГ-данные, свидетельствующие в пользу БАС. При этом длинные нервы верхних и нижних конечностей интактны.

На основании клинических данных и результатах дополнительных методов обследования был установлен диагноз: возможный, лабораторно подтвержденный БАС, шейно-грудная форма, пирамидная симптоматика, мозжечковый синдром.

Проведено лечение витаминами группами В, ноотропами, альфа-липоевой кислотой без значительного положительного эффекта.

Выводы

Данный клинический случай доказывает полиморфизм клинических проявлений БАС, при котором, наряду с типичной симптоматикой, возможно развитие мозжечкового синдрома в виде атактической походки, диадохокinezа, асинергии Бабинского и мегалографии. Высокоинтенсивный «рубальный» тремор указывает на поражение красного ядра или верхних ножек мозжечка, где проходят двигательные мозжечковые пути.

Таким образом, симптомы поражения верхнего и нижнего мотонейронов при БАС всегда проявляются в различных комбинациях и степенях выраженности в зависимости от стадии патологического процесса, формируя своеобразие клинической картины этого заболевания.

Литература

1. Неврология: национальное руководство / Е. И. Гусев, Ассоц. медицинских обществ по качеству, Всероссийское о-во неврологов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
2. Общая неврология / Н. Н. Яхно, В. А. Парфенов. — 2-е изд., — М.: МИА, 2009. — с. 65.
3. Частная неврология / Н. Н. Яхно, В. А. Парфенов. — 2-е изд., — М.: МИА, 2009. — с. 71.
4. Библиотека врача-специалиста: Боковой амиотрофический склероз. — Под ред. проф. И.А. Завалишина.