

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОШИБОЧНОЙ ДИАГНОСТИКИ МИАСТЕНИИ У БОЛЬНОГО С БУЛЬБАРНОЙ ФОРМОЙ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

Конькова Дарья Юрьевна

*аспирант кафедры неврологии с курсом нейрохирургии Амурской
государственной медицинской академии, Россия, г. Благовещенск
Врач-невролог отделения неврологии Амурской областной клинической
больницы, Россия, г. Благовещенск
E-mail: fortunka2009@mail.ru*

CLINICAL CASE OF THE MISTAKEN MYASTHENIA DIAGNOSTICS IN PATIENTS WITH THE BULBAR FORM OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Darya konkova

*post-graduate of the neurology with the course of neurosurgery department of the
Amur State Medical Academy, Russia, Blagoveschensk
neurologist of the neurological department of the Amur Region Clinical Hospital,
Russia, Blagoveschensk*

АННОТАЦИЯ

Сложностями в своевременной постановке диагноза являлись особенности бульбарного синдрома, изолированная клиническая манифестация с бульбарных нарушений в отсутствии признаков генерализации дегенеративного процесса, возможность положительных фармакологических проб при двух нозологиях, отсутствие достаточных диагностических возможностей подтверждения иммунологического критерия, а также своевременного использования электрофизиологических методов на этапе первичной госпитализации, концепция настороженности среди неврологов в отношении миастении.

ABSTRACT

The difficulties of the in time diagnostics were particularities of the bulbar syndrome, isolated clinical manifestation of the bulbar disturbances without degenerative process generalization, possible positive pharmacological tests in both nosologies, absence of the sufficient diagnostic immunological possibilities and the in time electrophysiological methods using during the first admission, the conception of the myasthenia diagnostic vigilance among neurologists.

Ключевые слова: миастения; боковой амиотрофический склероз (БАС); бульбарный синдром; офтальмопарез; дисфагия; дизартрия; фасцикуляции.

Keywords: myasthenia; amyotrophic lateral sclerosis (ALS); bulbar syndrome; ophthalmoparesis; dysphagia; dysarthria; fasciculations.

Введение

В литературе встречается немало наблюдений о схожести клинических симптомов бокового амиотрофического склероза (БАС) и миастении. Н.И. Щербакова и соавт., 2013, объясняют фенотипическое сходство БАС и миастении снижением надежности нервно-мышечной передачи, что при миастении является ключевым механизмом патогенеза, а при БАС сопровождается определенными стадиями гибели мотонейрона в периоды де- и реиннервации мышечных волокон.

В последние годы наметилась концепция этиологии БАС, предполагающая роль как средовых, так и генетических факторов в его генезе, сближающая его с другими мультифакториальными заболеваниями, в том числе и с миастенией [2]. Помимо эксайтотоксичности и окислительного стресса, как основных индукторов апоптоза, играющих основную роль в патогенезе гибели мотонейронов при БАС [8, с. 166, 170], важное значение придается иммуновоспалительным реакциям [6, с. 142]. Данный факт предполагает определенное патогенетическое сходство с миастенией, как с хроническим аутоиммунным заболеванием.

Приводим клиническое наблюдение.

Больной 3., 47 лет, поступил в неврологическое отделение АОКБ в июне 2013 года с жалобами на затруднение речи, гнусавость голоса, поперхивание твердой пищей (ощущение застревания), вытекание жидкости через нос, отмечает уменьшение симптомов после отдыха, нарастание после разговора, на вязкую слюну, блеск в глазах, повышенную потливость, сонливость.

Из анамнеза известно, что в феврале 2012 года заметил блеск в глазах, связывает со стрессом. В мае стал поперхиваться твердой пищей. Постепенно симптомы нарастали, присоединились расстройства речи (речь стала невнятной, появился гнусавый оттенок голоса). Проведенная прозеринавая проба положительная (стала «понятной» речь).

В неврологическом статусе при поступлении: движения глазных яблок ограничены при конвергенции, легкое расходящееся косоглазие на OD, легкая асимметрия н/г складок, углов рта, умеренный парез нижней порции лицевой мускулатуры, дисфония в виде назолалии, дизартрия, дисфагия твердой пищей, назальная регургитация; рефлексy с мягкого нёба, задней стенки глотки, корня языка низкие вплоть до abs; мягкое нёбо фонировало слабо. Рефлексy орального автоматизма — Маринеску-Родовича с двух сторон, «хоботковый». Чувствительных расстройств нет, сила в конечностях достаточная. Кажущееся повышение мышечного тонуса в конечностях было расценено как проявления паратонии. Рефлексy живые, без четкой разницы. Патологических рефлексов не выявлено. Вегетативные проявления: гиперсаливация, гиперемия кожного покрова, гипергидроз.

Произведено лабораторное и инструментальное исследование. По лабораторным показателям (клинический, биохимический анализы крови, общий анализ мочи+по Нечипоренко) — без патологии. ИФА и РМП на сифилис, анализы крови на ВИЧ, гепатиты В и С — отрицательные. Первоначально с учетом особенностей соматического статуса — склонности к артериальной гипертензии, гипергидрозу, наличия глазных симптомов в виде редкого мигания, блеска в глазах, исключалась патология щитовидной железы. Однако, гормоны щитовидной железы (ТТГ и Т4св) — в пределах нормы. Иммунограмма, ЭКГ, УЗИ ретробульбарной клетчатки, КТ ОГК, ДС МАГ, КТ головного мозга — без существенной патологии.

Согласно клиническим (феномена патологической мышечной утомляемости, вероятно, раннее асимметричное вовлечение наружных глазных мышц с февраля 2012 года, с последующим присоединением бульбарных

симптомов), фармакологическим (положительная прозериновая проба) критериям, установлен диагноз: **Миастения, глоточно-лицевая форма, впервые выявленная, прогрессирующее течение, средней степени тяжести (по классификации Б.М. Гехта и Н.А. Ильиной), неполная компенсация на фоне введения АХЭП. Наружный офтальмопарез в виде легкого расходящегося косоглазия, умеренный парез нижней порции лицевой мускулатуры, умеренно выраженный бульбарный синдром.** Назначен Калимин в дозе 2,5 т в сутки. В качестве патогенетической терапии получал р-р Иммуноглобулина № 5 100 мл в/в кап., глюкокортикоидный препарат Преднизолон в адекватной дозировке (1 мг/кг) по альтернирующей схеме (100—60 мг через день). На фоне проводимой терапии спустя 3 недели наблюдалась незначительная положительная динамика в виде уменьшения выраженности бульбарного синдрома (дисфагии нет, однако, рефлекс с задней стенки глотки отсутствуют; уменьшилась дизартрия). Осмотрен неврологом АОКП в плановом порядке через 1 месяц, с учетом сохраняющейся симптоматики коррекция дозы преднизолона не проводилась. В августе переболел ОРВИ, в сентябре отмечает ухудшение состояния в виде нарастания бульбарного синдрома (дисфагии, дизартрии), заметил слабость в левой руке и ее похудание (сначала кисти). При динамическом наблюдении по м/жительства у пациента наблюдался побочный эффект от приема преднизолона в виде транзиторной гипергликемии (глюкоза крови более 20 ммоль/л). Препарат был отменен.

Повторная госпитализации в декабре 2013 года. В неврологическом статусе (по сравнению с предыдущей госпитализацией): наблюдается редкое мигание, девиация языка влево, активные движения языка ограничены, атрофия левой половины, отмечаются фасцикуляции языка. Мышечный тонус- повышен в конечностях, больше в ногах. Парезы конечностей — в левой руке до 3 б, в правой руке до 4 б в мышцах плечевого пояса, в мышцах плеча; до 4 б в левой кисти и мышцах предплечья, справа — до 4,5; до 4,5 б в правой ноге. Фасцикуляции с мышц плеча и плечевого пояса, предплечий, ног (мышц бедра),

атрофии мышц левой руки как проксимальных, так и дистальных отделов. Рефлексы с рук оживлены, без четкой разницы, с ног: коленные оживлены, D>S, ахилловы — оживлены слева, брюшные средней живости. Патологические: извращенный подошвенный, непостоянный Бабинского. По данным ЭНМГ нижних конечностей: выраженное поражение сенсорных волокон срединных нервов, умеренное аксональное поражение моторных волокон левой верхней конечности, преимущественно, срединного нерва, легкое аксональное поражение моторных волокон правой верхней конечности. МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника: очаговые изменения сосудистого генеза в подкорковых структурах и белом веществе полушарий головного мозга.

Согласно критериям диагностики достоверного БАС, учитывая наличие признаков поражения верхнего мотонейрона (оживление рефлексов, повышение мышечного тонуса в конечностях, разгибательные патологические стопные знаки), нижних мотонейронов на бульбарном уровне (дебют с дизартрии, дисфагии и гиперсаливации с последующим вовлечением двигательных ядер лицевого нерва; объективно отсутствуют рефлексы с задней стенки глотки, наблюдается периферический парез языка с гипотрофией, фасцикуляции, парез лицевой мускулатуры), на двух спинальных уровнях (фасцикуляции с мышц верхних и нижних конечностей, трипарез смешанный с амиотрофическим синдромом), учитывая характер течения, установлен диагноз: **Болезнь двигательного нейрона (боковой амиотрофический склероз). Sporadический случай. Бульбарная форма. Умеренный парез лицевой мускулатуры, выраженный бульбарный синдром, легкое расходящееся косоглазие. Смешанный трипарез до 3 баллов в проксимальных отделах левой руки. Стадия III-IV.**

Пациент был выписан на амбулаторное наблюдение и симптоматическое лечение по м/жительства. Дальнейших госпитализаций в н.о. АОКБ и амбулаторных обращений к неврологу в АОКП не наблюдалось.

Обсуждение:

Таким образом, у пациента диагностирована бульбарная форма БАС с дебютом в виде дисфагии, быстрым присоединением дизартрии, распространением на спинной мозг и развитием смешанного трипареза. Согласно данным литературы бульбарная форма БАС регистрируется примерно у 25 % больных и, как правило, дебютирует с прогрессирующей дизартрии, к которой позже присоединяется дисфагия, реже первым симптомом является дисфагия [2, с. 483]. Одним из тягостных проявлений болезни является повышенная саливация, беспокоящая пациента З., которая также свойственна миастении [2, с. 483, 3, с. 14, 4, с. 252]. Полово-возрастная характеристика пациента ни в коем случае не противоречит данным литературы в отношении дебюта как миастении, так и БАС [2, с. 483, 3, с. 31, с. 32, с. 36, 7, с. 500]. Следует отметить, что при БАС даже на поздних стадиях не наблюдается патологии глазодвигательных нервов. Однако, легкое расходящееся косоглазие у больного не противоречит данным литературы [2, с. 480, 483]. Прежде всего, в патологический процесс вовлекаются двигательные ядра IX, X, XII пар черепно-мозговых нервов, что несомненно превалировало у пациента в дебюте заболевания. Сам факт сочетания глазодвигательных и бульбарных нарушений при окулофарингеальной миастении может приводить к ошибочной диагностике.

Преимущественно, бульбарные нарушения иногда улучшаются после введения прозерина при БАС, как и у пациента З. В литературе имеются описания болезней мотонейронов с миастеноподобными чертами и реакцией на АХЭП [5, с. 184].

Следует отметить, что при первичном осмотре в неврологическом статусе уже наблюдались положительные рефлекс орального автоматизма, которые укладывались в возможную очаговую микросимптоматику в рамках ДЭ на фоне сопутствующей гипертонической болезни, артериальной гипертензии. Смушал мышечный тонус в ногах, расцененный как проявления паратонии. Основанием для диагностики миастении у пациента З. послужило нарушение речи и глотания, несколько улучшающихся после введения прозерина

(фармакологический критерий в виде реакции на АХЭП), а также после отдыха (клинический критерий в виде феномена патологической утомляемости), при клиническом отсутствии генерализованных фасцикуляций и явной пирамидной симптоматики в дебюте заболевания. В миастеническом центре обследованы 16 больных БАС, которым ошибочно установили диагноз миастении. Во всех случаях правильный диагноз был установлен после ЭМГ-исследования с помощью игольчатых электродов, выявившего увеличение размеров ДЕ в проксимальных мышцах рук и ног, а также мышцах лица [1, с. 82, 3, с. 148]. Следует отметить, что у пациента 3. ЭМГ-исследование не проводилось ввиду отсутствия технических возможностей на момент первичной госпитализации.

Судьба пациента не известна. Учитывая начало заболевания с бульбарного синдрома, быстрое присоединение признаков смешанного трипареза предполагается быстрое прогрессирование с летальным исходом.

Заключение

Отсутствие достаточных диагностических возможностей подтверждения иммунологического критерия, а также своевременного использования электрофизиологических методов на этапе первичной госпитализации затруднили диагностику БАС у пациента. Определенную роль, по-видимому, сыграла сформировавшаяся концепция диагностики миастении в рамках принципа Лайсека и Барчи: «Любого больного с варьирующей слабостью мышц, не сопровождающейся нарушением рефлексов и чувствительности, следует рассматривать как потенциального больного миастенией до тех пор, пока клиническая картина и лабораторные исследования убедительно не подтвердили другой диагноз». Сложности своевременной диагностики БАС в данном клиническом случае связаны с особенностями бульбарного синдрома, фенотипически характерными для миастении, а также с практически изолированной клинической манифестацией бульбарных нарушений в отсутствии признаков генерализации дегенеративного процесса, вовлечения нижних мотонейронов в дебюте.

Список литературы:

1. Гехт Б.М. Теоретическая и клиническая электромиография. Л., Наука. 1990. — 229 с.
2. Завалишин И.А., Спирина Н.Н., Бойко А.Н. Хронические нейроинфекции. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 560 с.
3. Кузин М.И., Гехт Б.М. Миастения. М.: Медицина, 1996. — 224 с.
4. Ходос Х.Г. К вопросу о миастении и ее лечении рентгеновским облучением вилочковой железы. //Инфекционные и токсические заболевания нервной системы. Иркутск: Иркутское книжное издательство, 1961 г. — С. 250—271.
5. Щербакова Н.И., Касаткина Л.Ф., Гуркина Г.Т. Патологическая природа клинического сходства миастении и бокового амиотрофического синдрома// Рассеянный склероз и другие аутоиммунные заболевания нервной системы: Материалы VI Сибирской межрегиональной научно-практической конференции. Новосибирск. 2013. — С. 183—185.
6. Naschitz J.E. Hemodynamics instability score in chronic fatigue syndrome and in non-chronic fatigue syndrome: Semin/ Naschitz J.E., Sabo E., Naschitz S. et al.// Arthritis Rheum. — 2002. — Vol. 3. — № 32. — P. 141—148.
7. Ng B.Y. Neuropsychiatric sequelae of Nipah virus encephalitis. J.Neuropsychiatry/ Ng B.Y., Lim C.C., Yeoh A. Et al.// Clin. Neurosci. — 2004. — Vol. 4. — № 16. — P. 500—504.
8. Sanders P. Neuroaetiology of chronic fatigue syndrome: of overview// Sanders P., Korf J. // World J. Biol. Psychiatry. — 2008. — Vol. 3. — № 9. — P. 165—171.