

ОСТРЫЙ ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛИТ ХЕРСТА

Т.В. Маратканова, Г.А. Денисова, И.Л. Вострикова

Московский областной научно-исследовательский клинический институт

Острый геморрагический лейкоэнцефалит (ОГЛЭ) Херста – это редкое, фатальное постинфекционное или аллергическое демиелинизирующее заболевание ЦНС с бурным нарастанием симптоматики, наблюдающееся преимущественно у лиц молодого возраста.

Впервые это заболевание как самостоятельную нозологическую единицу описал E.W. Hurst в 1941 году.

Патологоанатомические изменения при ОГЛЭ характеризуются деструкцией белого вещества полушарий головного мозга до степени расплавления, широким распространением фибриноидного некроза стенок сосудов, приводящего к формированию множественных мелких геморрагий в пораженных зонах с экссудацией фибрина в окружающее пространство, а также клеточной инфильтрацией участков некрозов.

Клинически заболевание протекает в виде острой инфекции с высокой температурой и быстрым нарастанием неврологической симптоматики в виде выраженных общемозговых и очаговых симптомов. Часто наблюдается геми- или тетрапарезы, эпилептические припадки и нарушения сознания.

Иногда ОГЛЭ разворачивается сразу, без продромальных явлений.

В целом клиническая картина ОГЛЭ имеет характер тяжелейшего энцефалита без патогномоничных именно для этой формы признаков.

Большинство больных погибает на 2-4 сутки после появления неврологических симптомов.

Диагностика ОГЛЭ из-за его редкости и быстрого летального исхода представляет значительные трудности.

Больной Г.-нов., 21 года, переведен в неврологическое отделение МОНИКИ 24 ноября 1999 года из Люберецкой ЦРБ в тяжелом состоянии. Болен около недели: со слов родственников стал сонливым, апатичным, неадекватным. 20 ноября у больного развился генерализованный эпилептический припадок, после чего появилась дезориентация, отсутствие реакции на окружающую обстановку. Был госпитализирован в стационар по месту жительства.

При осмотре: больной вялый, адинамичный. Больной жалоб не предъявляет. В сознании, однако не контактен, неадекватен, дурашлив. На вопросы не отвечает, выполняет лишь элементарные команды после многократных повторов.

Общее состояние относительно удовлетворительное, пульс – 88 уд./мин., ритмичный, АД – 115/80 мм.рт.ст. Со стороны внутренних органов существенных изменений не выявлено.

В неврологическом статусе: четкой менингеальной симптоматики нет.

Черепно-мозговые нервы – без патологии. Диффузная мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы низкие, симметричные. Патологических стопных знаков не выявлено. Парезов нет. Чувствительность в связи с негативизмом больного проверить не представляется возможным. Тазовые функции не нарушены.

На 2-ые сутки после поступления было проведено РКТ исследование головного мозга – отмечаются признаки диффузного отека головного мозга, преимущественно белого вещества, с сдавлением базальных цистерн, обеих Sylvianовых щелей, 3-его желудочка и преимущественно верхних отделов левого бокового желудочка, наружного субарахноидального пространства. На этом фоне супратенториально – в обоих полушариях головного мозга нечетко определяются очаги повышенной и пониженной плотности с преимущественной локализацией в базальных отделах правой височной, обеих лобно-теменных долей (в том числе парасагиттально) и снаружи от головки хвостатого ядра слева. Размеры гиперденсивных очагов до 1 см в диаметре, плотность их незаметно повышается после в/в контрастного усиления. 4-ый желудочек расположен срединно, обычной формы, размеров и положения. Было дано заключение: РКТ картина диффузно-очаговых изменений обоих полушарий головного мозга. Следует дифференцировать между воспалительным процессом (вирусный энцефалит?) и метастатическим поражением. Рекомендовано клиническое дообследование.

Консультация окулиста: диск розовый, стушевана носовая граница. Вены широкие. Явления начального застойного диска.

При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, в клинических и биохимических анализах крови – патологии не выявлено.

Начато лечение кортикостероидами и циклофероном с некоторой положительной динамикой – уменьшение явлений застоя на глазном дне, больной стал более активным, адекватным, выполнял простые команды, что позволило на 8-ые сутки провести МРТ исследование головного мозга.

При МРТ исследовании головного мозга в сагиттальной и аксиальной проекциях, в режимах T1 и T2 ВИ – в обоих полушариях большого мозга и мозжечка выявляются множественные мелкие (максимально до 6 мм) очаги, имеющие высокий сигнал как на T1, так и на T2 ВИ. Структура их на T2 сравнительно однородная, а на T1 – неоднородная за счет наличия в центре каждого из очагов зоны низкой интенсивности, что придает

им кольцевидную форму. Очаги преимущественно локализируются в корковом слое, в том числе в подкорковых ядрах и прилежащих отделах белого вещества. Имеются и в таламусе с обеих сторон. Перифокальных изменений не отмечено. Желудочки мозга при настоящем исследовании нормальных размеров. Базальные цистерны дифференцируются. Наружные субарахноидальные пространства сглажены. Было дано заключение: Множественное очаговое поражение головного мозга геморрагической плотности, более вероятно воспалительного генеза. Рекомендуются дальнейший динамический контроль.

28.11.01. состояние больного стало ухудшаться: вновь выросла заторможенность с периодическими приступами психомоторного возбуждения, развилась булимия. В неврологическом статусе появились выраженные менингеальные симптомы (ригидность затылочных мышц, грубый симптом Кернига с обеих сторон), недоведение глазных яблок до наружных спаек.

Несмотря на проводимую терапию (циклоферон, кортикостероиды, лазикс, маннитол) состояние больного прогрессивно ухудшалось, 26.12.99 г. в связи с выраженными дыхательными нарушениями (тахипноэ до 40-42 в минуту, цианоз, артериальная гипотония до 80/40) больной был переведен в реанимационное отделение.

Проводилась интенсивная терапия, больной переведен на ИВЛ.

5.01.99 – состояние больного крайне тяжелое. ЧМН- анизокория, D>S, мидриаз. Диффузная мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы резко угнетены, симметричные. Патологических симптомов нет. иригидность мышц затылка – 3 пальца, симптом Кернига с обеих сторон. Кома III-IV.

6.01.99 несмотря инфузионную терапию, введение симпатомиметиков наступила остановка сердечной деятельности.

Клинический диагноз: Подострый прогрессирующий панэнцефалит. Отек вещества и оболочек головного мозга.

При патологоанатомическом исследовании характер поражения головного мозга подтвержден – геморрагический лейкоэнцефалит, подострое течение, продуктивный менингит. Заболевание протекало на фоне угнетения как гуморального, так и клеточного иммунитета.

Таким образом, интерес данного наблюдения заключается в том, что оно демонстрирует возможности и значение МРТ исследования в выявлении геморрагическоподобных изменений головного мозга, которые могут наблюдаться по данным литературы и у больных СПИД. И только с учетом клиники диагноз был поставлен при жизни больного и подтвержден результатом аутопсии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Деконенко Е.П. «К вопросу современного определения термина «лейкоэнцефалита» «Материалы к республиканскому рабочему совещанию» Вопросы диагностики и лечения демиелинизирующих заболеваний нервной системы», г.Ступино, 23-24 февраля 1999 г., С.25-28.
2. Буравцева В.П., Смирнова Г.Г. Острый геморрагический лейкоэнцефалит Херста \ Журнал невропатологии и психиатрии. – 1965. - №3. – С.328-333.
3. И.А. Качков., М.Ф. Макаренко, С.В. Котов, А.М. Киселев, Г.А. Сташук. Клинико-компьютерно томографическая дифференциальная диагностика острого некротического энцефалита и глиальной опухоли головного мозга \ Вестник практической неврологии. 1998. - №4. – С.158-160.