

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МУЛЬТИФАЗНОГО РАССЕЯННОГО ЭНЦЕФАЛИТА

Красаков И.В., Бисага Г.Н., Тихомирова О.В.

ВМедА им. С.М. Кирова, ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова, Санкт-Петербург

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) и близкий к нему острый рассеянный энцефалит (ОРЭ) являются аутоиммунными воспалительными заболеваниями нервной системы. Оба заболевания характеризуются распространенной демиелинизацией головного и спинного мозга (ОРЭМ) или только головного мозга (ОРЭ), развивающейся, как правило, после инфекции или вакцинации. Нередко, кроме центральной нервной системы отмечается вовлечение периферических нервов, вегетативной нервной системы, оболочек мозга. При типичном течении ОРЭМ и ОРЭ патологический процесс однофазный, т.е. острый с последующим восстановлением, что и является основным диагностическим критерием, позволяющим отличить его от хронического течения рассеянного склероза (РС) [1]. Однако в некоторых случаях возможно повторное возникновение ОРЭМ или ОРЭ, с точным повторением симптомов первой атаки, что классифицируют как рецидивирующий ОРЭМ (ОРЭ). Также изредка встречается повторная атака ОРЭМ (ОРЭ), которая проявляется вовлечением новых областей мозга и соответственно, появлением новых клинических симптомов, что называют мультифазным ОРЭМ (ОРЭ). В настоящей статье мы приводим собственное наблюдение пациента с ОРЭ с редким мультифазным течением.

Больной К., 1988 г. рождения, 16.04.2013 г. госпитализирован в неврологическое отделение областной больницы в связи с остро развившимся онемением правой половины лица и правой руки. При осмотре: легкая недостаточность лицевой мускулатуры справа, правосторонняя гиперрефлексия. При МРТ головного мозга (0,3 Тл) (рис. 1, а) на T2 ВИ в аксиальной плоскости в левом полушарии головного мозга конвекситально выявлен гиперинтенсивный очаг с неровными и нечеткими контурами. Этот же очаг на T1 ВИ имел слабогипоинтенсивный и изоинтенсивный сигналы. Состояние было расценено как ишемический инсульт в бассейне левой среднемозговой артерии. Проведена метаболическая терапия с улучшением в виде снижения выраженности неврологической симптоматики.

Через месяц повторная МРТ головного мозга (1,5 Т) (рис. 1, б) выявила в левой лобно-теменной области зону патологических структурных изменений с неоднородной кистозно-солидной структурой, слабо гиперинтенсивную на T2 ВИ и слабо гипоинтенсивную на T1 ВИ, имеющую нечеткие контуры с явлениями умеренного перифокального отека. После внутривенного введения контрастного препарата отмечалось незначительное неоднородное усиление интенсивности сигнала. Пациент повторно прошел стационарное лечение в прежнем стационаре с диагнозом: Последствия ишемического инсульта. При осмотре неврологической симптоматики не отмечалось.

В дальнейшем дважды в год выполнялось МРТ головного мозга, где отмечался участок кистозной перестройки в теменной доле с признаками глиоза по периферии, признаки перифокального отека отсутствовали. Пациент оставался трудоспособным, легко справлялся с должностными обязанностями.

В феврале 2015 г. перенес простудное заболевание, осложнившееся развитием острого гайморита. В апреле 2015 г. с профилактической целью принял таблетку Левамизола 150 мг, после чего отмечалось повышение температуры до 38°C, головная боль и плохое самочувствие в течение двух недель, за медицинской помощью не обращался.

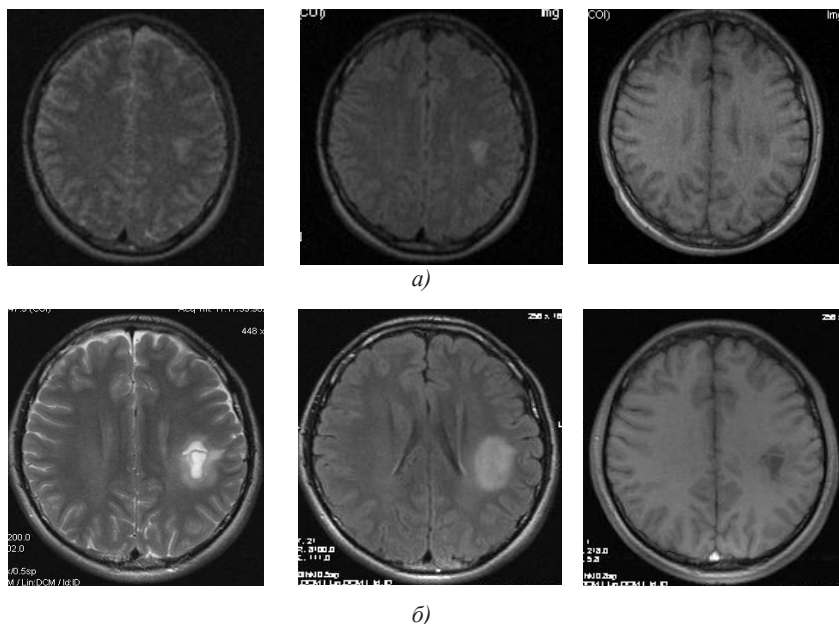


Рис. 1. МРТ головного мозга в дебюте (а) и через месяц после дебюта (б) заболевания (описание в тексте)

5 мая 2015 года утром при пробуждении отметил слабость в правых конечностях, дезориентацию в пространстве, трудность понимания обращенной речи. МРТ головного мозга (1,5 Т), выявила прежние кистозно-глиозные изменения в левой теменной доле без существенной динамики по сравнению с 2014 г. Госпитализирован в неврологическое отделение городской больницы. В неврологическом статусе: уровень сознания на уровне оглушения, сенсо-моторная афазия, легкая слабость мимических мышц справа, правосторонний гемипарез 4 балла. За время нахождения в стационаре отмечена отрицательная динамика в виде угнетения сознания до уровня комы I, серии генерализованных тонико-клонических приступов, появление менингеального синдрома, пациент переведен на ИВЛ. Исследование спинномозговой жидкости (СМЖ): цитоз 3 клетки в 1 мкл, белок 0,3 г/л. Выполнено МСКТ головного мозга: дегенеративные изменения в левой гемисфере. В связи с отрицательной динамикой 8 мая переведен в областную больницу, где также улучшения состояния и неврологического статуса не отмечено. Регистрировались подъемы температуры тела до 39°C, в СМЖ отмечался плеоцитоз до 100 клеток в 1 мкл (лимфоциты). При МСКТ головного мозга выявлены воспалительные изменения в левой височно-теменной доле с признаками отека. Пациенту выставлен диагноз: острый серозный менингоэнцефалит. Проводилось лечение: иммуномодулирующая терапия (интратект), пульс-терапия метипредом (суммарная доза 1,5 г), антибиотикотерапия (цефтриаксон, пefлоксацин, меропенем, клацид), противовирусная (виролекс), нейропротективная и противозипептическая терапия.

В связи с отсутствием положительной динамики на фоне проводимой терапии 29 мая 2015 года пациент переведен в ФГБУ ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова МЧС России в крайне тяжелом состоянии, дыхание самостоятельное через трахеостому, питание через назогастральный зонд. В неврологическом статусе: уровень сознания соответствовал вегетативному состоянию, сохранен цикл сон-бодрствование, глаза открыты, взор не фиксировал, продуктивному контакту недоступен, на болевые раздражители реагировал, мышечный тонус в конечностях диффузно снижен, тетраплегия, глубокие рефлексы низкие, патологические кистевые рефлексы и симптом Бабинского с двух сторон, менингеальные симптомы отрицательные, эпилептических приступов не отмечалось. Выполнено МРТ головного мозга с контрастом (1,5 Т) (рис. 2, а): в лобной, теменной и частично височной долях справа выявлена обширная диффузная зона изменения МР-сигнала неоднородной структуры, характеризующаяся преимущественно незначительно пониженным МР-сигналом на T1 ВИ и повышенным на T2 ВИ и тяжело-взвешенных T2 ВИ

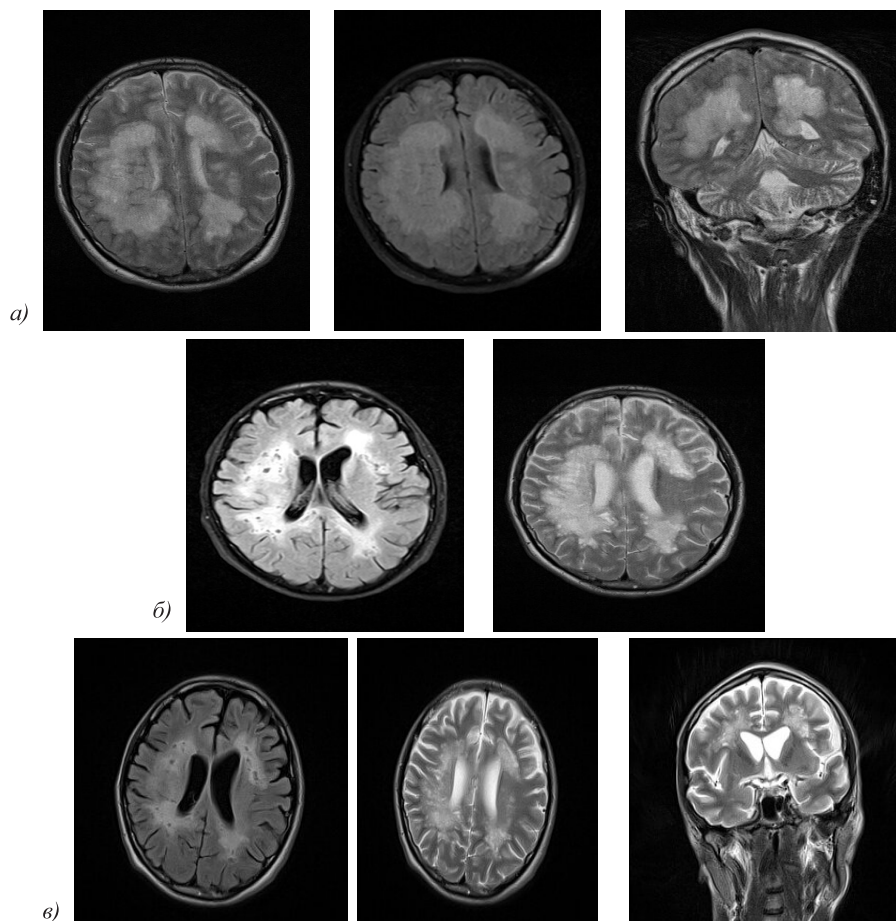


Рис. 2. МРТ головного мозга при поступлении в ФГБУ ВЦЭРМ (а), на фоне проведенной терапии (б) и при выписке (в) (описание в тексте)

(tirm), гетерогенно накапливающая контрастное вещество, с наибольшими размерами 9,1x4,8x6,1 см; аналогичные участки изменения сигнала выявлялись супра- и паравентрикулярно левому боковому желудочку, валике мозолистого тела, обоих таламусах (больше слева), а также в передних отделах скорлупы слева и правой височной доле, размерами от 0,6 до 5,2 см. При МРТ шейного отдела спинного мозга патологии не выявлено.

Лабораторная диагностика. СМЖ: бесцветная, прозрачная, белок 0,15 г/л, цитоз $5,6 \cdot 10^6$ /л (лимфоциты). Посев ликвора на питательную среду роста не дал. ПЦР СМЖ и крови на вирус простого герпеса I/II типов, цитомегаловирус, вирус герпеса VI типа – без патологии. Выявлены IgG к вирусу Эпштейна-Барр с одинаковым соотношением антител к ранним и поздним белкам. Выполнено комплексное исследование клещевых инфекций в ликворе – отрицательно. Антитела (IgG, IgM) к гельминтам, токсоплазме – отрицательно. Фенотипирование хронических миело- и лимфопролиферативных заболеваний в крови и СМЖ – отрицательно. Антитела к фосфолипидам не выявлены. Антиядерные антитела в норме. Исключены вирусные гепатиты, ВИЧ, туберкулезная инфекция. Выполнена комплексная диагностика рассеянного склероза: свободные каппа-цепи иммуноглобулинов в СМЖ 0,205 мкг/мл (N 0-0,5 мкг/мл), свободные лямбда-цепи иммуноглобулинов в СМЖ 0,34 мкг/мл (N 0-0,1 мкг/мл); определен олигоклональный тип синтеза IgG в ликворе и поликлональный IgG в сыворотке крови (2 тип синтеза).

На основании проведенного исследования пациенту выставлен диагноз: Рецидивирующий острый мультифазный рассеянный энцефалит.

Проведено лечение: 5 сеансов плазмафереза и 3 – каскадной плазмафильтрации, пульс-терапия солюмедролом в суммарной дозе 7 г, нейропротективная терапия, антикоагулянты, электролиты. Через два месяца по результатам МРТ достигнута положительная динамика в виде исчезновения активности процесса с уменьшением размеров зон патологического сигнала и купирования отека в обоих полушариях головного мозга. Выявлены множественные формирующиеся на месте активных очагов участки кистозно-глиозных изменений; расширение III-го желудочка до 1,0 см (ранее – 0,4 см) и асимметричное расширение боковых желудочков, S>D (ширина на уровне тел 1,6 см, ранее – 0,9 см) (рис. 2, б).

29.07.2015 пациент переведен в отделение реабилитации, где находился в течение двух месяцев. Достигнута положительная динамика в виде восстановления ясного сознания, пациент начал активно общаться с окружающими. Удалена трахеостома, налажено самостоятельное питание с докармливанием через гастростому. Регрессировала тетраплегия, в правой руке парез 4 балла, в левой – 3, в ногах – 1. Проводилась активная вертикализация пациента. Перед выпиской из стационара повторно выполнено МРТ головного мозга (рис. 2, в), отмечено умеренное уменьшение размеров зон патологического сигнала в обоих полушариях головного мозга (уменьшение кистозных участков и зон отека между ними).

Обсуждение. Специфических критериев для диагностики ОРЭМ не существует. Однако подробное изучение анамнеза заболевания, всестороннее исследование СМЖ, повторная нейровизуализация, позволили диагностировать данное заболевание. Ключевыми моментами в диагностическом поиске явились инфекционный анамнез, наличие мультифокального поражения головного мозга (белого и серого вещества) при МРТ (очаги поражения накапливали контрастное вещество), плеоцитоз (от легкого до умеренного) в СМЖ, нормальный или незначительно повышенный уровень белка, нормальный уровень глюкозы. Подтверждением диагноза является постепенный регресс очагов повреждения головного мозга и отсутствие новых по результатам МРТ через 6 месяцев. Дифференциальная диагностика должна проводиться с РС и оптикомиелитом. Несмотря на то, что наличие олигоклонального типа синтеза IgG в СМЖ характерно для РС, подобные изменения встречаются и при ОРЭМ, от 0 до 29% случаев по данным различных авторов [2, 3], поэтому нельзя основываться только на определении типа синтеза IgG. В представленном наблюдении дебют заболевания был интерпретирован как острое нарушение мозгового кровообращения. Рецидив заболевания произошел спустя два года, вероятно на фоне перенесенной бактериальной инфекции. Прием пациентом Левамизола в дебюте заболевания, который, помимо антигельминтного, обладает иммуномодулирующим действием, мог усугубить течение болезни. Частота рецидивирования ОРЭМ варьирует от 5,5 до 21% [4, 5]. Согласно критериям Международной экспертной группы [2], если обострение процесса происходит в течение четырех недель после успешно проведенного купирования кортикостероидами дебюта заболевания, или в течение трех месяцев без проведения такой терапии, данное событие рассматривается как продолжение того же воспалительного эпизода и не может быть расценено как истинный рецидив ОРЭМ (ОРЭ). Таким образом, с учетом значительного промежутка времени между атаками данное наблюдение следует рассматривать именно как пример мультифазного течения ОРЭ.

Литература

1. Javed, A. Acute disseminated encephalomyelitis / A. Javed, O. Khan // Handbook of Clinical Neurology. – 2014 – Vol. 123 (3rd series). – P. 705-717.
2. Tenenbaum, S. Acute disseminated encephalomyelitis / S. Tenenbaum, T. Chitnis, J. Ness [et al.] // Neurology. – 2007. – Vol. 68, Suppl. 2. – P. 23-36.
3. Pohl, D. CSF characteristics in early-onset multiple sclerosis / D. Pohl, K. Rostasy, H. Reiber [et al.] // Neurology. – 2004. – Vol. 63. – P. 1966-1967.
4. Hung, K.L. The spectrum of postinfectious encephalomyelitis / K.L. Hung KL, H.T. Liao, M.L. Tsai // Brain Dev. – 2001. – Vol. 23. – P. 42-45.
5. Leake, J.A. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: epidemiologic, clinical and laboratory features / J.A. Leake, S. Albani, A.S. Kao [et al.] // Pediatr. Infect. Dis. – 2004. – Vol. 23. – P. 756-764.