

**СЗГМУ им. И.И.Мечникова
Кафедра неврологии им. Академика С.Н.
Давиденкова.**

**Клинический разбор проводит
к.м.н. доцент кафедры В.В. Голдобин**



Курбанова Хадижат Айдемировна, 60 лет.

- Поступила в клинику 26 сентября 2017г.

Жалобы при поступлении:

- шаткость при ходьбе
- ощущение «зябкости» кистей и стоп
- слабость рук и ног
- судороги рук и ног в покое и при физической нагрузке
- ноющие боли в шейном отделе

Анамнез заболевания:

Считает себя больной около 2 лет, когда после стресса (смерть сестры и брата) обратила внимание на постепенно возникшую слабость в левой кисти (при застегивании пуговиц, удержании предметов), в дальнейшем обратила внимание на слабость в пальцах правой кисти, возникли сложности при подъеме рук. Около года отмечает выраженную шаткость при ходьбе. Родственники пациентки обратили внимание на атрофии мышц кистей, предплечий. Лечилась амбулаторно с диагнозом: Дисциркуляторная энцефалопатия 2 стадии. Проводимое лечение без эффекта (глиатилин, цитофлавин, мексидол). Амбулаторно выполнено КТ сосудов шеи и головы . Заключение : аневризма основной артерии в области бифуркации на ЛЗМА и ПЗМА. Консультирована нейрохирургом . Данных за мешотчатую аневризму нет. Госпитализирована в плановом порядке в клинику неврологии им. Академика С. Н. Давиденкова.

Анамнез жизни

Родилась в 1957г. в республике Дагестан, с. Джавгат. Росла и развивалась соответственно возрасту.

Имеет 9 братьев и сестер ()

Закончила

Объективно:

- **Состояние удовлетворительное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки чистые. Периферических отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Пульс 64 ударов в минуту, ритмичный. Тоны сердца ясные, ритм правильный. АД – 110/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. На правой молочной железе послеоперационный рубец в верхней трети, без воспалительных изменений. В эпигастральной области на передней брюшной стенке невус (с рождения, со слов больной) размером 3х4 см, без покраснения, мацерации. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Поколачивание по области проекции почек безболезненно с обеих сторон. Физиологические отправления в норме-со слов пациентки**

Неврологический статус:

- Сознание ясное. Контактна, эмоционально лабильная. Ориентирована во времени и пространстве, собственной личности верно. Глазные щели D=S. Зрачки D=S. Фотореакции прямая и содружественная средней живости, симметричные. Реакция на конвергенцию снижена. Движения глазных яблок не ограничены. Диплопию отрицает. Мягкое небо при фонации отстаёт слева. Глоточный рефлекс и рефлекс с мягкого неба оживлены. Язык по средней линии. Симптомы орального автоматизма: Маринеску - Радовичи слева. Гипотрофия мышц межлопаточной области, надлопаточных, подлопаточных мышц, трапециевидной мышцы, дельтовидной мышцы правой и левой, мышц предплечий, мелких мышц кистей (изменения более выражены слева). При осмотре и перкуссии фасцикуляций не выявлено. Диффузная мышечная гипотония. Снижена сила: в грудных мышцах – 3 б., дельтовидных мышц -3 б, двухглавых мышц плеча – 3б, разгибателей и сгибателей кистей – 2,5-3 б, сила в наружных ротаторах плечей-3 б, внутренних 4 б, сила в мышцах ног (проксимальные отделы) 5 б, в мышцах разгибателей левой стопы 4 б, трехглавых мышц плеча-5. Поверхностные брюшные рефлексы отсутствуют (верхний, средний, нижний). Глубокие рефлексы рук: разгибательно-локтевые, сгибательно-локтевые, карпо-радиальные значительно снижены, ног - низкие, без выраженной асимметрии. Патологических кистевых и стопных знаков нет. Пальце-молоточковую пробу и пальце-носовую выполняет с дисметрией и интенцией слева. Пяточно-коленную пробу в ногах выполняет с дисметрией с двух сторон. В позе Ромберга неустойчива, тенденция к падению без четкой латерализации. Туловищная атаксия. Ходьба атактическая. Расстройств чувствительности (поверхностная и глубокая) не выявлено. Симптомы натяжения корешков отрицательные. Менингеальных знаков нет. Функцию тазовых органов контролирует. Выраженный поясничный лордоз. Гипотония мышц передней брюшной стенки.

Дополнительные методы

ИССЛЕДОВАНИЯ:

Результаты лабораторных методов диагностики

Показатель	Результат	Ед. Измерения	Реф. Значение
Общий белок	66	г/л	65 - 85
КФК	151	ед/л	26 - 174
ЛДГ	167	ед/л	79 - 221
Креатинин	52	мкмоль/ л	44 - 97

Дата забора материала 03.10.17г.:

Показатель	Результат	Ед. Измерения	Реф.Значение
WBC (Лейкоциты, WBC)	5,4	10 ⁹ /л	4 - 9
NE% (Нейтрофилы общие)	47,9	%	46 - 76
LY% (Лимфоциты, %)	43,6*	%	18 - 40
Мон% (Моноциты)	5,8	%	2 - 11
ЕО% (Эозинофилы)	2,3	%	0 - 5
ВА% (Базофилы)	0,4	%	0 - 1
NE # (Нейтрофилы, абсолютное количество)	2,6	10 ⁹ /л	2 - 4,8
LY# (Лимфоциты, абсолютное количество)	2,4	10 ⁹ /л	1,3 - 2,9
MON# (Моноциты, абсолютное количество)	0,3	10 ⁹ /л	0,3 - 0,8
ЕО # (Эозинофилы, абсолютное количество)	0,1	10 ⁹ /л	0 - 0,2
ВА # (Базофилы, абсолютное количество)	0	10 ⁹ /л	0 - 0,1
RBC (Эритроциты, RBC)	4,15	10 ¹² /л	3,7 - 4,7
HGB (Гемоглобин, HGB)	116*	г/л	120 - 140
HCT (Гематокрит, HCT)	0,338*	л/л	0,37 - 0,42
MCV (Средний объем эритроцита, MCV)	81,5	фл	75 - 91
MCH (Среднее содержание гемоглобина в эритроците, MCH)	28	пг	27 - 31
MCHC (Средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах, MCHC)	343	г/л	300 - 380
RDW (Распределение эритроцитов по объёму, RDW)	13,4	%	11,5 - 14,5
PLT (Количество тромбоцитов, PLT)	287	10 ⁹ /л	150 - 450
MPV (Средний объем тромбоцитов, MPV)	8,2	фл	7,4 - 10,4
PCT (Тромбокрит, PCT)	0,235	10 ⁻² л/л	0,15 - 0,4
PDW (Распределение тромбоцитов по объему, PDW)	16,3	%	10 - 20
СОЭ (скорость оседания эритроцитов)			
СОЭ (Скорость оседания эритроцитов по методу Панченкова)	32*	мм/час	2 - 15

Результаты анализов на клещевой энцефалит от 29.09.2017г.

- IgM-отрицательный.
- IgG- отрицательный.

Название теста	Результат	Текст.результат	Норма.
Антитела IgG к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов.	0.105	Отрицательный	<1
Антитела IgM к возбудителям иксодовых клещевых боррелиозов.	0.869	Отрицательный	<1

Стимуляционная электронейромиография от 29.09.17г.:

Полученные данные в наибольшей степени могут соответствовать хроническому поражению мотонейронов передних рогов СМ шейного и пояснично-крестцового уровней.

Цветное дуплексное сканирование внечерепных отделов брахиоцефальных артерий.

- Стенки артерий: утолщены – 0.1 см , в устье левой ВСА определяется плоская гетерогенная АСБ 0.4 см.
- Ход сосудов: в норме.
- **Заключение:** Атеросклероз БЦА. Без явных гемодинамических нарушений.

МРТ головного мозга от 01.11.16г.:

- МРТ-картина церебральной микроангиопатии: многочисленные очаги в белом веществе головного мозга, умеренно выраженная смешанная сообщающаяся гидроцефалия заместительного происхождения.
- Врожденная ретроцеребеллярная арахноидальная киста.

МРТ шейного отдела позвоночника от 27.10.16г.:

- МР-картина дегенеративно-дистрофических изменений шейного отдела позвоночника. Протрузии С3-С4, С5-С6, С6-С7 дисков. Грыжа С4-С5 диска. Вторичный стеноз позвоночного канала на уровне С2-С7. Периневральная ликворная киста в области правого межпозвоночного отверстия С6-С7.

Консультация специалистов:

Осмотр офтальмолога от 05.10.2017г.:

Заключение: Ангиопатия сетчатки.
Заднекапсулярная катаракта.

Дифференциальный диагноз

- **спинальные амиотрофии**
- **мозжечковые атаксии**
- **воспалительные поражения нервной системы**
- **нейродегенеративные заболевания.**

Заболевание

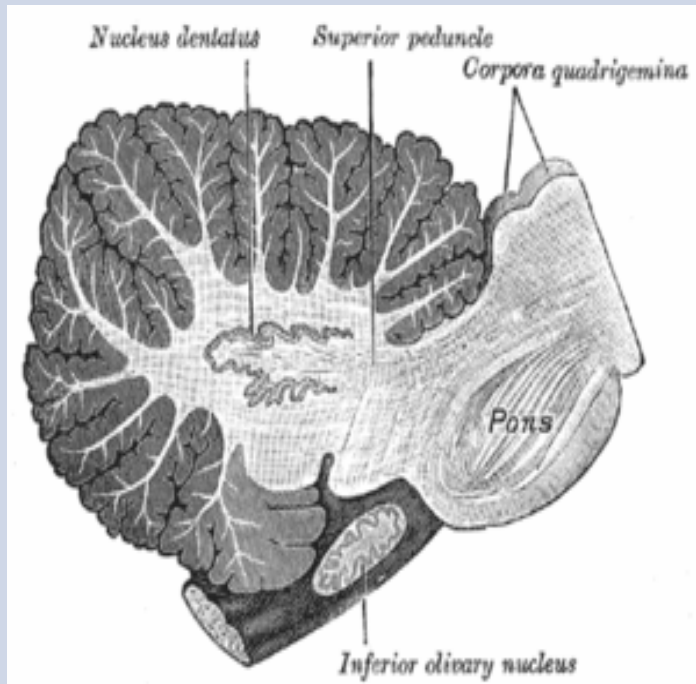
- Характеристика заболевания.

Спинальная амиотрофия(вариант Арана Дюшена)

- Постепенное начало.
- Дебют заболевания с атрофии мелких мышц кисти чаще с правой стороны, реже атрофия выступает с обеих сторон.
- Гипотрофия мышц тенара и гипотенара еще до расстройства движений.
- Западение первого межкостного промежутка, возникает «костистая лапа»
- Постепенное вовлечение мышц предплечья (сначала худеют сгибатели, потом — разгибатели и супинаторы)
- Постепенное вовлечение мышц плеча, надплечья, шеи, грудной клетки, живота.
- Вовлечение нижних конечностей и дыхательных мышц на поздних этапах заболевания.

Оливопонтocerebellлярные дегенерации

Характеристика заболевания



- Наследование заболевания происходит по рецессивному и доминантному пути, возможно спорадическое наследование
- Начало после 60-65 лет – 75% случаев. может начать развиваться и в 30-40 лет.
- Атаксия
- Паркинсонизм.
- Пирамидный синдром.
- Вегетативная недостаточность.
- Хореатетоз, деменция.
- Глазодвигательные нарушения
- Поражение периферических нервов.

Разновидности течения ОПЦА

Тип Менделя	медленное и неяркое развитие заболевания, возраст проявления первых симптомов — с детства и до 60 лет, атаксия, гипотония, дизартрия, тремор, дисфагия, офтальмоплегия, тремор.
тип Фиклера-Винклера	АР тип наследования, возраст появления симптомов и развития заболевания на протяжении всей жизни, начиная с 20 лет, атаксия .
синдром Шая — Дрейджера	Вегетативные расстройства , мозжечковая атаксия, поражение в области базальных ганглиев.
атрофия с ретинальной дегенерацией	АД тип наследования, проявление в молодом возрасте, атаксия, экстрапирамидные синдромы, изменения остроты зрения.
тип Шута-Хайкмана	АД тип наследования, возраст начала (20-30лет) , атаксия, лицевой паралич, дисфагия, дизартрия, вибрационные нарушения.

Болезнь Мачадо-Джозефа (спиноцеребеллярная атаксия 3)

Тип	Начало	Прогрессирование	Симптомы
Тип 1	Раннее начало	быстрое	Церебеллярная атаксия, пирамидная симптоматика, офтальмоплегия. Самая редкая форма.
Тип 2	Возраст начала около 40 лет.	среднее	Церебеллярная атаксия, офтальмоплегия, +/- пирамидная симптоматика. Самая частая форма.
Тип 3	Позднее начало (после 48-50 лет)	медленное	Церебеллярная атаксия, офтальмоплегия, слабость периферических мышц с амиотрофией, +/- пирамидная симптоматика.