

**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

| <b>Показатель</b> | <b>Резуль<br/>тат</b> | <b>Ед.<br/>Измерен<br/>ия</b> | <b>Реф.<br/>Значен<br/>ие</b> |
|-------------------|-----------------------|-------------------------------|-------------------------------|
| Общий белок       | 66                    | г/л                           | 65 - 85                       |
| КФК               | 151                   | ед/л                          | 26 - 174                      |
| ЛДГ               | 167                   | ед/л                          | 79 - 221                      |
| Креатинин         | 52                    | мкмоль/<br>л                  | 44 - 97                       |

## Дата забора материала 03.10.17г.:

| Показатель  | Результат     | Ед. Измерения        | Реф.Значение |
|---|---------------|----------------------|--------------|
| WBC (Лейкоциты, WBC)  | 5,4           | 10 <sup>9</sup> /л   | 4 - 9        |
| NE% (Нейтрофилы общие)                                      | 47,9          | %                    | 46 - 76      |
| LY% (Лимфоциты, %)  | <b>43,6*</b>  | %                    | 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 <sup>9</sup> /л   | 2 - 4,8      |
| LY# (Лимфоциты, абсолютное количество)                      | 2,4           | 10 <sup>9</sup> /л   | 1,3 - 2,9    |
| MON# (Моноциты, абсолютное количество)                      | 0,3           | 10 <sup>9</sup> /л   | 0,3 - 0,8    |
| ЕО # (Эозинофилы, абсолютное количество)                    | 0,1           | 10 <sup>9</sup> /л   | 0 - 0,2      |
| ВА # (Базофилы, абсолютное количество)                      | 0             | 10 <sup>9</sup> /л   | 0 - 0,1      |
| RBC (Эритроциты, RBC)                                       | 4,15          | 10 <sup>12</sup> /л  | 3,7 - 4,7    |
| HGB (Гемоглобин, HGB)                                       | <b>116*</b>   | г/л                  | 120 - 140    |
| HCT (Гематокрит, HCT)                                       | <b>0,338*</b> | 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 <sup>9</sup> /л   | 150 - 450    |
| MPV (Средний объем тромбоцитов, MPV)                        | 8,2           | фл                   | 7,4 - 10,4   |
| PCT (Тромбокрит, PCT)                                       | 0,235         | 10 <sup>-2</sup> л/л | 0,15 - 0,4   |
| PDW (Распределение тромбоцитов по объему, PDW)              | 16,3          | %                    | 10 - 20      |
| <b>СОЭ ( скорость оседания эритроцитов )</b>                |               |                      |              |
| СОЭ (Скорость оседания эритроцитов по методу Панченкова)    | <b>32*</b>    | 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.

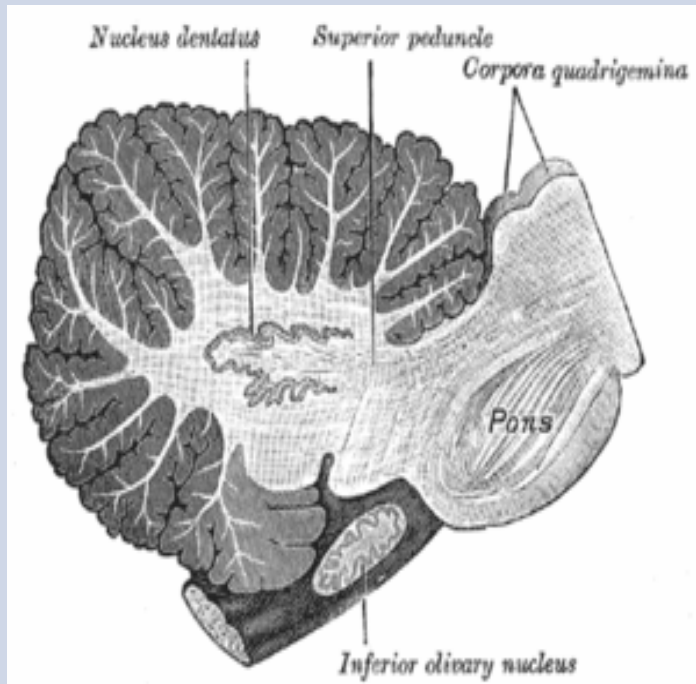
Спинальная амиотрофия(вариант Арана Дюшена)

- 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. |