

Література

1. Корниенко В. Н. Диагностическая нейрорадиология / В. Н. Корниенко, И. Н. Пронин [III] – М., 2009. – 462 с.

2. Наказ МОЗ України № 420 від 05.06.2012 «Критерії встановлення ступеня стійкої втрати професійної працездатності у відсотках працівникам, яким заподіяно ушкодження здоров'я, пов'язане з виконанням трудових обов'язків». <http://zakon2.rada.gov.ua/laws/show/z1387-12>

3. Рентгеновская компьютерная томография / Е. Г. Труфанов, С. Д. Рудь. – С.-Петербург, 2008. – 1200 с.

4. Коробов М. В. Справочник по медико-социальной экспертизе и реабилитации / М. В. Коробов, В. Г. Помникова. – С.-Петербург, 2010. – 1032 с.

5. Сучасні принципи діагностики та лікування хворих із хребетно-спинномозковою травмою: методичні рекомендації / М. Є. Поліщук. – Київ. – 2006. – 36 с.

6. Хирургическое лечение нейрокомпрессионных пояснично-крестцовых болевых синдромов / Ю. А. Зозуля, Е. Г. Педаченко, Е. И. Слынько. – К., 2006. – 348 с.



РЕДКИЕ СИНДРОМЫ В ПРАКТИКЕ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: МУЛЬТИСИСТЕМНАЯ АТРОФИЯ, СИНДРОМ ШАЯ-ДРЕЙДТЕРА

Е. М. Лысунец, И. Я. Ханюкова, Н. М. Бирец, И. В. Санина, Н. А. Санина

Государственное учреждение «Украинский государственный научно-исследовательский институт медико-социальных проблем инвалидности МЗО Украины», г. Днепропетровск

Диагностика играет в медицине важнейшую роль. Постановка диагноза требует от врача большого мастерства, знаний и интуиции. Когда врач встречается с больным, то основным вопросом, возникающим перед врачом, является необходимость постановки диагноза, решения самой трудной и сложной задачи в области клинической медицины, так как и лечение, и прогноз, и профилактические мероприятия определяются диагнозом. «Диагноз (греч. *diagnosis* – определение, различие, распознавание) – медицинское заключение о патологическом состоянии здоровья обследуемого, об имеющемся заболевании (травме) или о причине смерти, выраженное в терминах, предусмотренных принятыми классификациями и номенклатурой болезней. А. С. Попов, В. Г. Кондратьев (1972) так определяют диагноз: «Диагноз – логическая формула, в которой отражается заболевание данного больного в понятиях современной медицинской науки» (с. 59). В. Х. Василенко (1985) дает следующее определение диагноза: «Врачебный диагноз (греч. *diagnosis* – распознавание) – краткое медицинское заключение о сущности заболевания и состоянии больного» (с. 79). С точки зрения теории познания диагноз – это субъективное отражение объективно существующей истины; диагностика – это процесс познания объективной истины.

Нельзя переоценить и важность постановки правильного диагноза в медико-социальной экспертизе. От правильности диагноза зависит не только вынесение адекватного экспертного решения, но порой и сама жизнь больного. Своевременное реабилитационное лечение, уменьшение нагрузки при трудовой деятельности или полное ее исключение – это те мероприятия, которые могут спасти жизнь больного.

менное реабилитационное лечение, уменьшение нагрузки при трудовой деятельности или полное ее исключение – это те мероприятия, которые могут спасти жизнь больного.

Клинико-экспертный случай

Пациент С. Мужчина, 1955 года рождения, поступил в клинику ГУ «Укр. Гос. НИИ МСПИМЗ Украины» по направлению Днепропетровского областного центра медико-социальной экспертизы (МСЭ) на консультацию с целью уточнения диагноза и определения группы инвалидности. Образование среднее, работал токарем, не работает с 2002 г.

С 2005 года больной – инвалид третьей группы, общее заболевание по следующим диагнозам: атеросклероз магистральных артерий головы со стенозом общей сонной артерии справа до 30 %, латеральным смещением устья ПА с двухсторонним дефицитом кровотока до 25 %. Дисциркуляторная энцефалопатия второй степени в вертебробазиллярном бассейне с двухсторонней пирамидной недостаточностью, умеренной вестибулопатией, умеренной координаторной недостаточностью, синкопальными состояниями (май 2008 г.), с выраженным ортостатическим синдромом.

У больного в течение ряда лет нарастает выраженность и тяжесть ортостатического синдрома, синкопальные состояния объясняли патологией магистральных артерий головы на фоне остеохондроза. Однако прогрессирование симптоматики при незначительной сосудистой патологии, состояние больного при освидетельствовании на МСЭК, когда

АД в течение пяти минут с 190/120 мм рт. ст. в горизонтальном состоянии снизилось до 80/60 мм. рт. ст. в вертикальном положении, - позволило думать врачам МСЭК о наличии препятствия кровотоку в сердечных полостях. При направлении в институт на обследование было высказано мнение о росте миксомы в полости левого желудочка сердца.

Поступили жалобы на приступы потери сознания, возникающие при переходе в вертикальное положение тела. Приступы сопровождаются снижением АД до 60/40–40/20 мм. рт. ст., купируются в положении сидя на корточках. В конце приступа отмечается непроизвольное мочеиспускание. Также пациент отмечает снижение потоотделения и нарушение сексуальной функции.

При осмотре состояние больного относительно удовлетворительное в положении лежа. При вертикальном положении возникает потемнение в глазах. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, чистые. Периферических отеков нет. Вес 76 кг, рост 176 см.

Грудная клетка обычной формы. Перкуторно над легкими легочной звук. При аускультации над легкими ясный легочной звук. ЧД – 16 в 1 минуту. Границы относительной тупости сердца не изменены. Тоны сердца ясные, громкие. Ритм правильный, тахикардия. ЧСС – 91 в 1 минуту. При измерении АД лежа 90/70 мм рт. ст., сидя 70/40 мм рт. ст.

Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень у края реберной дуги. Край ее ровный, гладкий. Селезенка не пальпируется. Симптом Пастернацкого отрицательный с двух сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Иногда при приступе потери сознания отмечается непроизвольное мочеиспускание. Стул регулярный. По палате больной старается передвигаться сидя на корточках, прием пищи осуществляет в такой же позе.

Клинические анализы крови и мочи без патологических изменений. Биохимический анализ крови также без патологии.

Доплер Эхокардиография: Экцентрическая ГЛЖ. Фиброкальциноз корня Ао, створок АК. Умеренная недостаточность АК (2 ст.). Фиброз створок МК. Недостаточность МК 1 ст. Умеренная недостаточность ТК 3 ст. Полости сердца не расширены. ФВ – 74,77 %.

Чреспищеводная Эхокардиография без особенностей.

Суточное мониторирование ЭКГ: Наблюдалась тахикардия в ночное время. Общая ВСР резко снижена. Редкая наджелудочковая экстрасистолия. Редкая полиморфная желудочковая экстрасистолия Ш кл. по Lowp. Ишемических изменений ST-T не обнаружено.

Суточное мониторирование артериального давления: чередование эпизодов гипо- и гипертензии с максимальным САД 181, ДАД 118 мм рт. ст., min АД 77/39 мм. Ночью наблюдается систоло-диастолическая артериальная гипертензия.

Неврологический статус

Астенизирован. ЧН – недостаток конвергенции, асимметрия носогубных складок. Сухожиль-

ные рефлексы снижены равномерно, четкие стопные знаки не вызываются. Координаторные пробы – дисметрия, умеренная поструральная неустойчивость. Ортотест положительный.

Учитывая жалобы больного, анамнез, данные клинического осмотра и дополнительные методы обследования, был поставлен следующий клинический диагноз: Мультисистемная атрофия, синдром Шая-Дрейджера, грубая ортостатическая гипотензия, умеренные поструральные нарушения.

Справка: Шая-Дрейджера синдром (G.M. Shy, амер. невропатолог, 1919–1967; G. A. Dragger, американский невропатолог, родился в 1917 г.) – дегенеративное поражение центральной нервной системы неясной этиологии, проявляющееся ортостатической артериальной гипотензией в сочетании на разных этапах болезни с симптомами паркинсонизма, нарушением потоотделения (ангидрозом), расстройством функции тазовых органов и другими неврологическими нарушениями. Заболевание встречается редко.

До описания Шая-Дрейджера синдрома (Ш.-Д. с.) уже была известна так называемая идиопатическая ортостатическая гипотензия, ведущим проявлением которой является поструральное падение АД неясного генеза с тяжелыми ортостатическими расстройствами кровообращения. В 1960 г. Шай и Дрейджер описали два случая такой гипотензии, обратив внимание на сочетание ее с симптомами распространенного органического поражения ц. н. с. ригидностью и дрожанием конечностей, потерей координации движений, атонией сфинктеров тазовых органов, нарушениями потоотделения. Так как эти нарушения предшествовали выраженной ортостатической гипотензии, Шай и Дрейджер предположили, что органические изменения ц. н. с. при этом заболевании первичны, а не обусловлены ортостатическими расстройствами кровоснабжения мозга. В то же время перемежающаяся гипоксия мозга может приобретать дополнительное патогенетическое значение по мере развития болезни. В настоящее время идиопатическую ортостатическую гипотензию и Ш.-Д. с. рассматривают как варианты проявления единой патологии и оба термина нередко употребляют как синонимы.

Этиология неизвестна. Токсическая природа дегенерации нервных структур маловероятна, хотя изменения, наблюдаемые при этом заболевании, сходны с изменениями, возникающими при хроническом отравлении некоторыми металлами. Имеется наблюдение семейной формы Ш.-Д. с. по доминантному типу наследования. Описан Ш.-Д. с. при раке миндалины как (предположительно) паранеопластический процесс (см. Паранеопластические синдромы).

Патогенез изучен недостаточно. Морфологическим субстратом паркинсонизма при Ш.-Д. с. являются дегенеративные изменения клеток черной субстанции. Однако патогенез паркинсонизма остается неясным и отличается от такового при болезни Паркинсона (холинолитики не ослабляют проявлений паркинсонизма при Ш.-Д. с., а леводопа в ряде

случаев даже усиливает проявления неврологических расстройств).

Относительно ясен генез ортостатической гипотензии. Она связана с выпадением симпатической регуляции гемодинамики, что доказывается не только патологоанатомическими данными. У больных Ш.-Д. с., в отличие от здоровых лиц, при переходе из горизонтального положения в вертикальное концентрация норадреналина в крови не возрастает, а даже снижается. У некоторых больных обнаруживается снижение концентрации норадреналина в крови и цереброспинальной жидкости и при горизонтальном положении тела. Гемодинамика и тонус периферических сосудов в горизонтальном положении у больных существенно не отличаются от нормы. В вертикальном положении не происходит наблюдаемого у здоровых учащения сердцебиений и резко снижены или отсутствуют ортостатические сосудистые реакции, зависимые от симпатической регуляции. Это приводит к резкому снижению сердечного выброса, некомпенсируемому росту периферического сосудистого сопротивления, в результате чего в ортостатике у больных с Ш.-Д. с. круто падает и систолическое, и диастолическое АД, снижается приток крови к головному мозгу и вследствие его диффузной ишемии развивается обморок.

Снижение тонуса симпатических нервов проявляется гипофункцией потовых желез, ослаблением потоотделения, а также значительным повышением чувствительности α -адренорецепторов кровеносных сосудов к норадреналину. Последнее проявляется тяжелыми гипертензивными реакциями даже при весьма медленном внутривенном введении больным норадреналина (со скоростью всего 0,5 или даже 0,1 мкг/кг в 1 мин). Поскольку леводопа у больных с Ш.-Д. с. не оказывает центрального гипотензивного действия, нередко повышая АД (периферическое действие), можно сделать вывод о разобщении симпатических связей между головным мозгом и периферией.

Сведения о патогенезе других неврологических нарушений ограничены указанием на их связь с расстройствами соматической и вегетативной иннервации, дегенерацией клеток в разных структурах центральной нервной системы, включая дорсальное ядро блуждающего нерва, а также в симпатических ганглиях.

Патологическая анатомия. При патологоанатомическом исследовании изменения, специфичные для Ш.-Д. с., макроскопически не выявляются. В некоторых случаях отмечается гипоплазия надпочечников с очаговой гиперплазией коркового вещества в виде мелких аденом. Основные изменения обнаруживают в центральной нервной системе. Гистологически выявляются дегенерация нейронов скорлупы, черной субстанции, нижних олив, хвостатого ядра, дегенеративные изменения в мозжечке, варолиевом мосту, стрионигральном, стриатопаллидарном и оливопонтocereбеллярных трактах, межучточном мозге, значительное уменьшение числа клеток Пуркинье, патологические изменения клеток вентрального столба, интермедиолатераль-

ной субстанции спинного мозга и клеток столбов Кларка, изменения нейронов вегетативных ганглиев.

Клиническая картина. Ш.-Д. с. наблюдается у лиц обоего пола, чаще всего в возрасте 50–70 лет. Первые обращения к врачу связаны, как правило, с появлением ортостатических гемодинамических расстройств. Однако, по данным анамнеза, им нередко предшествуют (за несколько месяцев или за 1–3 года) другие симптомы болезни – чаще всего снижение либидо у женщин, импотенция у мужчин, вегетативные расстройства (дизурия, нарушения потоотделения, функции кишечника).

Вначале больные жалуются на слабость, утомляемость, неустойчивость походки. В последующем длительное стояние становится невозможным из-за «головокружений», потемнения в глазах, предчувствия потери сознания. Затем тяжесть ортостатических нарушений быстро прогрессирует, часто возникают ортостатические обмороки, которые становятся доминирующими и определяют тяжесть состояния больного независимо от степени сопутствующих неврологических нарушений. На протяжении нескольких месяцев происходит сокращение интервала времени до возникновения обморока при переходе больного из горизонтального положения в вертикальное. Такой интервал сокращается до нескольких минут, в последующем до 1 мин. и менее. В тяжелых случаях обморок может возникнуть даже в положении сидя в постели, пассивный перевод больного в вертикальное положение угрожает развитием глубокого обморока с тяжелой ишемией мозга. В большинстве случаев через несколько месяцев после возникновения ортостатических гемодинамических нарушений или одновременно с их появлением (реже раньше) обнаруживаются ригидность и дрожание мышц конечностей, расстройства координации. Развернутые проявления паркинсонизма наблюдаются примерно у 60 % больных и не всегда соответствуют акинеторигидной форме, считавшейся характерной для Ш.-Д. с. Из экстрапиримидных знаков более чем у половины больных отмечаются амимия, ригидность мышц конечностей и примерно у 1/3 больных – монотонный голос, дрожание конечностей. Кортикобульбарные нарушения (сосательный рефлекс, реже расстройства глотания) появляются примерно у 1/5 больных. Относительно часто (примерно в 40 % случаев) обнаруживаются симптомы поражения мозжечка в виде интенционного дрожания, атактической походки, дизартрии. Изредка наблюдаются Бернара–Горнера синдром, анизокория, нарушения чувствительности (типестезия). Вегетативные расстройства наиболее часто проявляются различными нарушениями мочеиспускания (у 65 % больных), включая энурез, а также функции кишечника, в т. ч. атонией сфинктера прямой кишки.

При отсутствии мозжечковой атаксии больные часто пытаются адаптировать походку и позы тела к ортостатическим изменениям гемодинамики. Они передвигаются широкими, надавленными чуть в сторону быстрыми шагами на слегка согнутых в коленях ногах, низко наклонив туловище вперед

и опустив голову (поза конькобежца). Чтобы продлить время пребывания в вертикальном положении, больные принимают напряженные, иногда причудливые позы – нередко скрещивают ноги, сдавливая сильным напряжением мышц вены голени и бедер, что увеличивает венозный возврат крови к сердцу.

При обследовании больных в горизонтальном положении существенных изменений деятельности внутренних органов, кроме связанных с сопутствующими заболеваниями, не отмечается: АД нормальное, иногда повышено или умеренно снижено. Характерна его нестабильность при почасовом и ежесуточном измерении. При проведении ортостатических проб реакция АД и пульса соответствует асимпатикотоническому типу нарушений ортостатической регуляции – быстро падает как систолическое, так и диастолическое АД при отсутствии изменений частоты пульса или незначительном его учащении. Возникает и быстро прогрессирует «алебастровая» бледность кожи головы, лица, шеи, верхней половины туловища, взор больного становится нефиксированным, наступает обморок и при отсутствии посторонней помощи больной падает. В положении больного лежа сознание постепенно возвращается, и в течение нескольких часов после этого больной отмечает выраженную слабость, утомляемость, сонливость.

Осложнения, наблюдаемые при Ш.-Д. с., наиболее часто связаны с ортостатическими гемодинамическими расстройствами. Так, возможны травмы вследствие падения при обмороке, расстройства психики и интеллекта в результате перемежающейся ишемии коры головного мозга, у лиц пожилого возраста иногда развиваются ишемические инсульты. Нарушения функции органов мочевой системы часто осложняются циститом, пиелитом.

Диагноз при раннем развитии ортостатических гемодинамических расстройств не труден, если врач информирован о сущности синдрома. Предположительный диагноз обосновывается выявлением в ортостатических пробах признаков выраженного дефицита симпатической активности и обнаружением неврологических нарушений. Во всех случаях больного госпитализируют, т. к. окончательно диагноз устанавливают только в стационаре после углубленного обследования больного и исключения сходных по проявлениям заболеваний. Иногда возникает необходимость в исключении органической окклюзии внутренней сонной артерии и синдрома каротидного синуса.

В зависимости от синдрома неврологических расстройств дифференциальный диагноз проводят с болезнью Паркинсона, последствиями энцефалита, вторичными дегенеративными изменениями Ц.Н.С. при различных заболеваниях и интоксикациях. Развивающиеся при паркинсонизме вегетативные расстройства (ангидроз, энурез, атония сфинктера прямой кишки) возникают позже, чем при Ш.-Д. с. и значительно менее выражены. Для постэнцефалитического паркинсонизма характерны гиперсаливация, гипергидроз, блефароспазм, за-

медление и инертность психических процессов. Дифференциальный диагноз с дегенеративными изменениями центральной нервной системы токсического генеза основывается на тщательном токсикологическом анамнезе и выявлении признаков поражения периферических нервов, что не свойственно синдрому Шая-Дрейджера.

Лечение заключается в коррекции наиболее тяжелых проявлений болезни – ортостатических расстройств гемодинамики и паркинсонизма. Для ограничения скорости развития ортостатической артериальной гипотензии применяют тугое бинтование конечностей, тазового пояса и живота. Из фармакологических средств чаще других эффективны синтетические фторсодержащие кортикостероиды (дексаметазон, триамцинолон ацетонид и др.) и дигидрированные алкалоиды спорыньи (дигидроэрготамин или дигидроэрготоксин внутрь или в виде внутримышечных инъекций). Применение α -адреномиметиков менее эффективно и сопряжено с возникновением артериальной гипертензии в горизонтальном положении больного и опасностью развития осложнений. В отдельных случаях несколько улучшают переносимость вертикального положения ингибиторы МАО, тирамин, обогащенная солью диета; описан положительный результат применения индометацина. Имеются сообщения о значительной эффективности имплантации кардиостимулятора, сдающего частоту сокращений предсердий 100 в 1 мин.

Паркинсонизм при Ш.-Д. с. резистентен к применению леводопы и с трудом поддается коррекции. Есть данные об эффективности сочетанного применения циклодола и дибензипина.

Прогноз. Обычно болезнь быстро прогрессирует. В редких случаях наблюдается относительная стабилизация проявлений Ш.-Д. с. на 3–5 лет. Летальный исход у большинства больных может наступить через 7–8 лет после появления первых симптомов.

Таким образом, после обследования и наблюдения в клинике института, была исключена кардиальная патология и установлен диагноз: мультисистемная атрофия, синдром Шая-Дрейджера, грубая ортостатическая гипотензия, умеренные постуральные нарушения.

На МСЭК направлены следующие экспертные рекомендации. Имеющаяся у пациента С., прогностически неблагоприятная патология нервной системы, с учетом прогрессирования ортостатических расстройств гемодинамики (многократно повторяющиеся в течение суток приступы ортостатической гипотензии со снижением АД до 50/30 - 40/20 мм рт. ст., подтвержденные результатами суточного мониторинга АД) в значительной степени ограничивают жизнедеятельность больного (самообслуживание, самостоятельное передвижение, трудовую деятельность), что позволяет рекомендовать МСЭК определить пациенту С. вторую группу инвалидности, вследствие общего заболевания. Нуждается в лечении в условиях неврологического стационара.

