

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНОГО
ЗАБОЛЕВАНИЯ по типу болезни тельца Леви с выраженными
когнитивными, вегетативными расстройствами.**

Расулова Д.К., Расулова М.Б.

Ташкентская медицинская академия, кафедра неврологии

Аннотация

Актуальность. Клинические проявления нейродегенеративных заболеваний многообразны и трудно диагностируются. Деменция с тельцами Леви – это прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, клинически проявляющееся сочетанием деменции, психических расстройств, паркинсонизма, нарушений сна и вегетативной дисрегуляции.

Цель- описать клинический случай больной, с нейродегенеративным заболеванием по типу болезни –деменция с тельцами Леви(ДТЛ) с выраженными когнитивными и вегетативными расстройствами.

Больная М. 67 лет в поступает в отделение неврологии ТМА. С диагнозом «ЦВЗ. Последствия повторных ОНМК по ишемическому типу на фоне ГБ».

В течении жизни пациентка несколько раз впадает в «кому» и госпитализируется в различные клиники. Каждый раз пациентку выписывают с диагнозом инсульт, но через несколько часов после выхода из «комы» у больной не находят грубых неврологических расстройств, что и дало нам основание сомневаться в корректности этих диагнозов и провести дальнейший тщательный диагностический поиск.

Обсуждение. У пациентки выявились: симптомы нарушения внимания, зрительно-пространственные расстройства со зрительными галлюцинациями, симптомы паркинсонизма, деменции, приступы нарколепсии, которые ошибочно оценивались как «кома», двигательные возбуждения во время сна, вегетативные расстройства в виде диареи, брадикардии и никтурии. Эти симптомы характерны для нейродегенеративных заболеваний - паркинсонизм плюс. **Заключение.**

«Урок» вынесенный из клинического случая: необходимо очень

внимательно относиться к сбору жалоб и анамнеза больных. Анамнез заболевания нужно собирать от нескольких родственников больного, которые могут занимать очень много времени, но и могут дать возможность выяснить особенности течения заболевания. А установление правильного диагноза, даёт возможность полностью изменить тактику ведения.

Ключевые слова: деменция с тельцами Леви, болезнь Паркинсона, приступы нарколепсии, вегетативная дисфункция

Введение. Деменция с тельцами Леви (ДТЛ) – это прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, клинически проявляющееся сочетанием деменции, психических расстройств, паркинсонизма, нарушений сна и вегетативной дисфункцией(1,2,3,4). Флюктуации внимания и когнитивного состояния являются основным признаком ДТЛ. Этот феномен включает усиление и ослабление когнитивных функций, функционального состояния, характеризующееся эпизодами спутанности сознания, поведения, невнимательностью, бессвязной речью, чередующимися с эпизодами ясного сознания. Паркинсонизм является основным признаком ДТЛ и может быть начальным симптомом примерно у четверти пациентов. Деменция с тельцами Леви диагностируется преимущественно клинически. Основополагающее значение имеет выявление сочетания основных признаков (слабоумия, зрительных галлюцинации, паркинсонизма, вегетативной дисфункции, нарушений сна), флюктуация симптоматики, особенности развития заболевания (деменция предшествует паркинсонизму или появляется совместно с ним). Учитывая редкость нейродегенеративных заболеваний, трудности диагностики мы решили осветить нижепредставленный клинический случай.

Цель описать клинический случай больной, с нейродегенеративным заболеванием по типу болезни телец Леви с выраженными когнитивными и вегетативными расстройствами.

Презентация кейса. Больная М. 67 лет поступила в отделение неврологии ТМА с диагнозом: «ЦВЗ. Последствия повторных ОНМК по ишемическому типу на фоне ГБ».

При поступлении пациентка жалоб самостоятельно не могла предъявлять из-за не критичного отношения к своему здоровью и амнезии на события, происходившие во время спутанности сознания. Со слов родственников основная жалоба больной на периодические «комы» и врачи не могут определить точную причину этого состояния. Во время тщательного расспроса выяснилось, что у больной отмечаются приступы спутанности сознания «короткие» и «длительные», во время которых пациентка ведёт себя не адекватно.

«Короткие» приступы длятся несколько минут и повторяются несколько раз в течении дня. Эти приступы родственники описали следующим образом: «она забывает то, что недавно поела и просит опять поесть; забывает то, что недавно сходила в туалет и хочет опять, и при этом может вернуться и забыть опорожниться; путает места - кухню может принять за баню (иллюзии); видит несуществующий в тот момент предметы (галлюцинации) – например, указывает на судно, которого на самом деле в этом месте не существует и просит подставить ей; или же может быстро пройти без трости и даже по лестнице (при этом в другое обычное время она жалуется на боли в коленях и мало двигается, ходит только с помощью трости, а по лестнице передвигается только с посторонней помощью); может появиться невнятная речь; проявлять крайнюю невнимательность и «уйти в себя».

Во время «длительных» больших приступов - пароксизмов больную невозможно разбудить от сна, в это время пациентка не контролирует функции тазовых органов и мочиться. Каждый раз такое явление родственники и врачи скорой помощи принимали за «кому» и пациентку госпитализируют с диагнозом инсульт. Но через несколько часов пациентка (обычно не более 8 часов) просыпается без парезов. После пароксизмов

спутанности сознания больная обычно не чего не помнит. В другое обычное время у больной беспокойный плохой ночной сон и дневная сонливость, много лежит, нет интереса к жизни. Один раз во время сна пациентка встала и хотела надеть на голову сумку, а ноги вытереть головным платком. Утром больная об этом ни чего не помнила. У больной периодически отмечаются упорные поносы, из-за боязни от которых не желает ходить в гости, ночное учащенное мочеиспускание (никтурия), повышенный аппетит (булемия), избыточный вес, болят коленные суставы, периодически повышается артериальное давления до 160/100 мм.рт.ст, отеки на ногах.

Из анамнеза: в течение многих лет страдает артериальной гипертензией, гипотензивные препараты принимала нерегулярно. На фоне повышенного АД, а в последнее время и без этого наблюдаются приступы спутанности сознания, которые описаны выше. Последние 2 года у больной движения и ходьба стали замедленными, отмечается мелкий тремор на руках. Со слов родственников в целом болезнь прогрессирует.

Объективно: Общее состояние пациентки средней тяжести, положение активное. Ожирение III степени, отёки на ногах, АД 130/100 мм рт. ст., ЧСС 76 уд/мин. Отмечаются поносы при приёме фруктов, лекарств. Никтурия.

Невростатус: на момент осмотра больная в сознании, поведение спокойное, опрятная, ухоженная, контакту доступна, обращенную речь понимает, ориентация во времени и в пространстве, в себе и к окружающим сохранена. Интеллект соответствует возрасту, читает газеты. Эмоциональный фон стабилен, апатичная, но чувство юмора сохранено. Самокритика снижена. Плохо концентрирует внимание, мышление замедленное, оперативная память нарушена из-за неустойчивости внимания, кратковременная память нарушена на события, происходившие во время пароксизмов спутанности сознания, долгосрочная память сохранена. Из анамнеза зрительные иллюзии (кухню принимала за баню), зрительные галлюцинации (хотела присесть на не существующий горшок).

Симптом Данцига-Кунакова отрицательный с 2х сторон. Из патологии краниальных нервов: VII пара: лицо асимметричное, легкая гипомимия, центральный парез справа, XII пара: дизартрия, язык по средней линии, атрофии и фибрилляций языка нет.

Двигательная сфера: Явных парезов в конечностях нет. Активные и пассивные движения в полном объёме, слегка ограничены из-за болезненности в коленных суставах. Имеются оромандибулярные гиперкинезы, гипомимия, брадикинезия, олигокинезия, тремор покоя, скандированная речь. Больная ходит с помощью трости, ходьба замедленная, дрожание рук. Со слов родственников иногда наблюдались эпизоды быстрой прямой ходьбы без поддержки (пароксизмальные кинезии). Тонус мышц во всех конечностях умеренно повышен по пластическому типу с элементами спастического гипертонуса. Сила мышц по 5 баллов во всех группах мышц. Сухожильная симметричная тетрагиперрефлексия с расширенной рефлексогенной зоной. Патологические рефлексы: Бабинский, Россолимо, клонусы стоп, рефлексы орального автоматизма Маринеску-Родовичи и хоботковый положительные с двух сторон. При исследовании чувствительной сферы выдаёт неоднозначные ответы. Координаторные пробы: в позе Ромберга устойчива, пальценосовую пробу выполняет с лёгким интенционным тремором. Менингеальных симптомов нет. Функцию тазовых органов на момент осмотра контролирует, во время нарушения сознания может не контролировать. Элементов афазии нет. Путается в последовательности при самостоятельном повторении пробы «кулак-ребро-ладонь» из-за неустойчивости внимания. Идеаторный и моторный праксис сохранён, но команды выполняет с некоторой задержкой из-за плохой концентрации внимания и замедления мышления. Оценка по Монреальской шкале 23 балла. Отмечается сниженное внимание – например, быстро путается при счёте денег, при этом долговременная память очень хорошая, помнить предыдущие даты и имена. нарушение краткосрочной памяти из-за

плохой концентрации внимания, лёгкие зрительно-пространственные расстройства.

ЭЭГ-заключение: Замедление заднего доминантного ритма. Межполушарная асимметрия. Медленноволновая активность в центрально-височных отделах ГМ.

МРТ - заключение (от 11.04.2016): Признаки симметричного поражения белого вещества полушарий мозга и мозжечка (нейродегенеративный процесс). Сосудистая энцефалопатия. Атрофия полушарий мозга. МРТ – заключение (от 16.10.2018): Признаки поражения базальных ядер, гемисфер мозжечка и перивентрикулярного белого вещества. ДЭ. Атрофия больших полушарий мозга.

Обсуждение. Вышепредставленный клинический случай относится к редким заболеваниям, и ключевыми особенностями его является впадение пациентки несколько раз в «комы», госпитализация её каждый раз с диагнозом ОНМК, но через несколько часов когда она просыпается и приходит в себя, врачи не находят грубого неврологического дефицита и нейровизуализационных признаков. По данным исследований многих авторов диагноз ДТЛ является клиническим, нейровизуализация, как правило, не выявляет специфических признаков заболевания.(1,2,5,7). Приступов нарколепсии, которые расценивались как «кома», у пациентки было в целом 4 раза: в 2016, 2017, и дважды в 2018 году. Диагностическими трудностями были схожесть приступов нарколепсии с комами, сопорами во время длительных приступов расстройства сознания. Неоднократный тщательный сбор жалоб и анамнеза заболевания от нескольких родственников больной, которые каждый раз занимали не менее часа дали возможность выяснить особенности течения заболевания. А установление правильного диагноза, дало возможность полностью изменить тактику ведения.

Заболевание у больной имеет характер прогрессирующе – флюктуирующего, с когнитивными и психическими расстройствами. Оно

проявилось с нарушением внимания, зрительно-пространственными расстройствами, зрительными галлюцинациями, развитием синдрома паркинсонизма на фоне уже имеющейся деменции, наличия приступов нарколепсии, которые ошибочно расценивались как «кома», двигательных возбуждений во время сна, вегетативными расстройствами в виде диареи, брадикардии и никтурии.

По данным литературы (1) изменения МРТ-картины в основном сходны с таковыми при БА и включают атрофию коры преимущественно височных, теменных и затылочных отделов головного мозга, а также внутреннюю атрофию с расширением боковых желудочков. Возможно наличие перивентрикулярного лейкоареоза, несколько больше выраженного в передних отделах головного мозга, однако его распространенность и выраженность, как правило, невелики. (1,5,7) Результаты сходные с нашими, были получены и другими исследователями [3, 7].

Эти все клинические проявления дали нам основание сомневаться в корректности диагноза инсульт и провести дальнейший диагностический поиск. Мы провели дифференциальную диагностику с многими нейродегенеративными заболеваниями нервной системы. Хотя и не произведена биопсия вещества головного мозга очень многие проявления клинических симптомов напоминало деменцию с тельцами Леви, которое относится к болезням паркинсонизм плюс деменция. Спектр клинических проявлений ДТЛ весьма широк и включает когнитивные, нейропсихиатрические, двигательные нарушения, вегетативную дисфункцию, нарушения сна и бодрствования(1,2,3,5,7), которые имелись у нашей пациентки.

Учитывая схожесть вышеизложенных проявлений клиники деменции, зрительных галлюцинаций, приступов нарколепсии, синдром паркинсонизма плюс, выставлен клинический диагноз:

Нейродегенеративное заболевание нервной системы по типу деменция с тельцами Леви.

Заключение. «Урок», вынесенный из клинического случая: необходимо очень внимательно относиться к сбору жалоб и анамнеза больного. Анамнез заболевания нужно собирать от нескольких родственников больного, которые могут занимать очень много времени, но могут дать возможность выяснить особенности течения заболевания. А установление правильного диагноза, даёт возможность полностью изменить тактику ведения заболевания у больных.

Конфликт интересов отсутствует.

Литература.

1. Levin O.S. Diffuse Lewy body disease. extrapyramidal disorders. Guidelines for diagnosis and treatment. Ed. V.N. Shtok, I.A. Ivanova-Smolenskaya, O.S. Levin. M: Medpress-inform 2002; 233-256.
2. Levin O.S., Amosova N.A., Naimushina T.V., Smolentseva I.G. Comparative clinical and neuropsychological study of patients with Parkinson's disease and dementia with Lewy bodies. Journal of neurol and psychiat 2004; 104:1:37-42.
3. Levin O.S. Dementia with Lewy bodies. Practical issues of diagnosis and treatment. M 2006; 66.
4. Preobrazhenskaya I.S. Dementia with Lewy bodies. Dissertation for the degree of Doctor of Medicine. Sciences. M., 2005. 367 p.
5. Preobrazhenskaya I.S., Mkhitaryan E.A., Yakhno N.N. Comparative analysis of cognitive impairment in dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease // Journal of neuropathology and psychiatry. S.S.Korsakov. 2005. V. 105. No. 1. pp. 20-25.
6. Preobrazhenskaya I.S., Yakhno N.N. Dementia with Lewy bodies. Neurological Journal 2003; 6:4-11.
7. Aarsland D., Ballard C., Rongve A. Clinical Trials of Dementia With Lewy Bodies and Parkinson's Disease Dementia. Curr Neurol Neurosci Rep2012; DOI 10.1007/s11910-012-0290-7.

8. Levin O.S. Diffuse Lewy body disease. extrapyramidal disorders. Guidelines for diagnosis and treatment. Ed. V.N. Shtok, I.A. Ivanova-Smolenskaya, O.S. Levin. M: Medpress-inform 2002; 233-256.
9. Levin O.S., Amosova N.A., Naimushina T.V., Smolentseva I.G. Comparative clinical and neuropsychological study of patients with Parkinson's disease and dementia with Lewy bodies. Journal of neurol and psychiat 2004; 104:1:37-42.
10. Levin O.S. Dementia with Lewy bodies. Practical issues of diagnosis and treatment. M 2006; 66.