

# Дифференциальная диагностика демиелинизирующих заболеваний ЦНС.

Зарипова З.З.

# В чем сложность?

- Многообразии клинических проявлений, “пестрая” клиническая картина
- Широкий спектр заболеваний, проявляющихся не специфической картиной формирования очагов при МРТ (гиперинтенсивных T2-ВИ)
- Сложность корреляции жалоб пациента, клинических проявлений и нейровизуализации.
- Различный патогенез и подходы к терапии



# Мнемоническое правило.

- V** - vascular - болезнь Бинсвангера, Цадасил;
  - I** - infection - сифилис, ВИЧ- энцефалопатия, ПМЛ, HTLV- 1;
  - T** - trauma - травмы головного и спинного мозга;
  - A** - autoimmune - болезнь Девика, ОРЭМ, саркоидоз, СКВ, синдром Бехчета;
  - M** - metabolic - понтинный миелолиз, дефицит В12 и В6, радиация, гипоксия;
  - I** - idiopathic - аденолейкодистрофия, метахроматическая дистрофия;
  - N** - neoplastic - лимфома ЦНС, глиомы, паранеопластический энцефаломиелит;
  - S** - psychiatric - конверсионные расстройства
- 

# Рассеянный склероз

Самое частое воспалительное демиелинизирующее заболевание ЦНС (от 0,06% в среднем до 0,6% в северных широтах)

Одно из широко распространенных неврологических заболеваний.

---

# Оптикомиелит Девика

# Оптикомиелит Девика (ОД)

- Долгие годы считался вариантом РС, Vanda Lennon обнаружила в 1999 NMO-антиген, что позволило разработать тест, который 99% специфичен и 70% чувствителен для ОД (антитела к аквапорину-4) и выделить ОД в отдельную нозологию в 2004 году.
  - На сегодняшний день, различают спектр оптикомиелит ассоциированных заболеваний.
  - Важность дифференциальной диагностики оптикомиелита и РС заключается в том, что препараты применяемые для терапии РС ухудшают течение ОД.
- 

# Оптикомиелит Девика

- Чаще болеют женщины (соотношение женщины: мужчины примерно 2-8: 1) среднего возраста (35-47 лет), неевропеоидной расы (Страны Юго-Восточной Азии, Япония)
- Обычно заболевание дебютирует в 35-47 лет, но имеются описания начала оптиконеуромиелита в возрасте от 1 года до 77 лет
- Развития заболеванию часто (в 30-50%) предшествует перенесенное инфекционное заболевание
- Имеет подострое (дни,недели) начало;
- Существует два варианта течения: монофазное и рецидивирующее (атаки могут быть разделены неделями, месяцами, годами)



# Клиническая картина ОД

- одно- или двусторонняя слепота выявляемая при физикальном осмотре;
- позитивные зрительные феномены (мерцающие огни, пятна или линии), болевой синдром в области орбит, утрата цветочувствительности;
- острое развитие симметричных грубых двигательных (пара- или тетрапарезы), чувствительных и сфинктерных нарушений;
- нарушение чувствительности ниже уровня поражения спинного мозга
- Синдром поражения area postrema и дна IV желудочка
- У 77-88% больных после атаки миелита имеет место частичное восстановление двигательных функций, однако полный регресс не характерен

Для установления диагноза необходимо наличие и признаков неврита зрительного нерва и признаков миелита, хотя они могут возникать и одновременно.

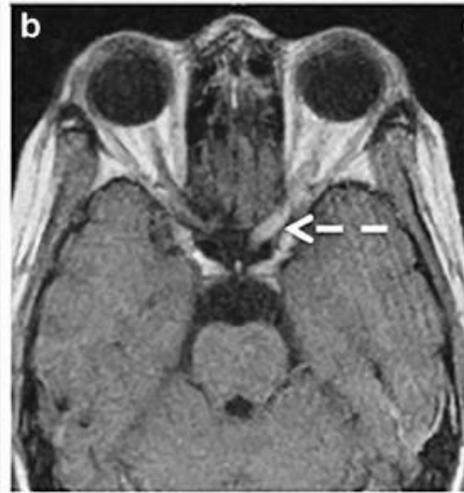
Для подтверждения диагноза оптикомиелита используют диагностические критерии (по: D.H. Miller и соавт., 2008), уточненные международной рабочей группой

# Инструментальная диагностика

- Периметрия: появление периферических скотом, а также сужение полей зрения по типу квадрантной или гемианопсии (при РС чаще центральные скотомы)
- Зрительно-вызванные потенциалы: снижение скорости проведения по зрительным нервам;

## Нейровизуализация:

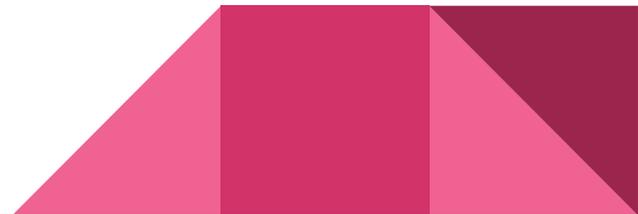
- поражаются зрительные нервы на всем протяжении и при двустороннем поражении можно заметить характерный "симптом чайки".
- поражается 3 и более сегмента спинного мозга
- очаги в головном мозге - в дебюте нет очагов, 10% - гипоталамус, ствол, III и IV желудочки



- очаги в дорзальных отделах продолговатого мозга, или смежные, или не смежные с очагами в спинном мозге
- «линейные» очаги, расположенные перивентрикулярно или в мозолистом теле, но не овоидной формы и не распространяющиеся в паренхиму гемисфер головного мозга в форме пальцев Даусона
- очага поражения спинного мозга, который располагается по длиннику более чем на три позвоночных сегмента на T2взвешенных МРТ-изображениях и является гипоинтенсивным на T1-взвешенных изображениях

# Исследование ликвора

- Повышенное содержание нейтрофилов ( $>50$  кл/мл $^3$ ), высокое содержание нейрофиламентов вследствие аксонального повреждения.
- Выявление антител к аквапорину-4 (NMO-IgG). Наличие данных антител является специфическим биологическим маркером ОД.



# Оптикомиелит без антител к аквапорину-4?

Должно быть не менее 2-х клинических признаков, удовлетворяющих следующим требованиям:

- 1 из ОН, миелит, синдром area postrema
  - изолированный рецидивирующий ОН или рецидивирующий ПМ
- недостаточны
- Дополнительно МРТ
  - Синдром area postrema: очаг в дорзальных отделах продолговатого мозга
  - Миелит: протяженный очаг в СМ
  - ОН: МРТ норма ИЛИ  $>1/2$  зрительного нерва ИЛИ зрительная хиазма
  - Отрицательный тест на AQP4-IgG или нет возможности сделать тест
  - Нет лучшего обоснования
- 

# Острый рассеянный энцефаломиелит

# ОРЭМ

ОРЭМ развивается после перенесенной инфекции (респираторные инфекции, инфекционный мононуклеоз, корь, краснуха и тд.) , при этом степень тяжести инфекции не коррелирует с тяжестью ОРЭМ, либо после вакцинации ( поствакцинальный ОРЭМ)

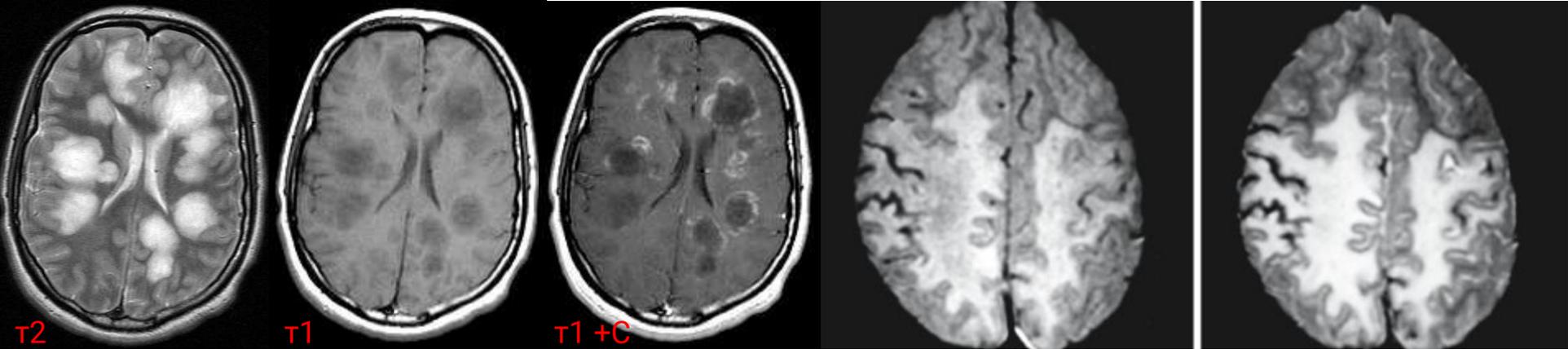
- чаще всего протекает монофазно, но может быть также мультифазным и возвратным
- Дифференциальный диагноз с РС актуален при атипичном течении ОРЭМ: отсутствие общемозговых и общеинфекционных симптомов.

# ОРЭМ

- Заболевание чаще встречается у детей и лиц мужского пола (соотношение м/ж 2,3:1).
- Клиническая картина в виде разнообразной очаговой симптоматики, нарушения сознания, головной боли, нарушения сознания, которое может варьировать от сонливости и оглушенности до развития комы различной степени выраженности.
- У 10 - 35% больных ОРЭМ развиваются эпилептические припадки.
- Двусторонний ретробульбарный неврит

**Отличительной чертой ОРЭМ и даже обязательным условием для постановки этого диагноза как у детей, так и у взрослых является наличие в клинической картине заболевания признаков энцефалопатии или общемозгового синдрома.**

- Для ОРЭМ характерно полное или частичное восстановление в течение 6 месяцев
- Крайне эффективны ГКС (уменьшение активности очагов на МРТ при терапии)



- Чаще крупные очаги, чаще несимметричные, сливные,
- Локализуются в 30-40% - базальные ганглии, в 30-40% - таламус; в 45-55% - ствол мозга; в 30-40% - мозжечок и в 16-28% - спинной мозг, более чем в 1 сегменте; Перивентрикулярная зона (в отличие от РС интактна)
- Очаги могут быть различных размеров у одного и того же пациента
- При анализе МР картины , как правило, все очаги имеют одинаковый возраст.

# Демиелинизирующий процесс при системных ревматических заболеваниях

## Демиелинизирующий процесс при СРЗ

- Может проявляться в виде оптического неврита (ОН), поперечного миелита (ПМ), связанных с очаговой демиелинизацией головного мозга синдромов, синдрома Гийена—Барре, демиелинизирующей полинейропатии.
- мелкие инсульты в белом веществе (при АФС, васкулитах) могут вызывать патологические изменения на МРТ, похожие на очаги демиелинизации в головном мозге.
- При ошибочной постановке диагноза РС пациентам с ревматическими заболеваниями, назначенное лечение (например, интерферон- $\beta$ ) для предполагаемого РС может вызвать обострение СРЗ
- Патофизиология РС и СРЗ остается во многом неизвестной. Иммунологические механизмы у генетически предрасположенных лиц, климато-экологические условия как триггерные факторы считаются сходными при этих заболеваниях

# Системная красная волчанка

- В литературе описано около 30 различных неврологических синдромов при СКВ.
- Клиника неврологических расстройств при СКВ включает в себя поражения нервной системы — периферической и центральной, а также вегетативные нарушения.
- Демиелинизирующие расстройства (ПМ, ОН) включены Американской коллегией ревматологов в номенклатуру расстройств при СКВ
- Обратимое и рецидивирующее течение некоторых синдромов поражения ЦНС у пациентов с СКВ имеет сходство с течением ремиттирующего РС

# Нейролюпус

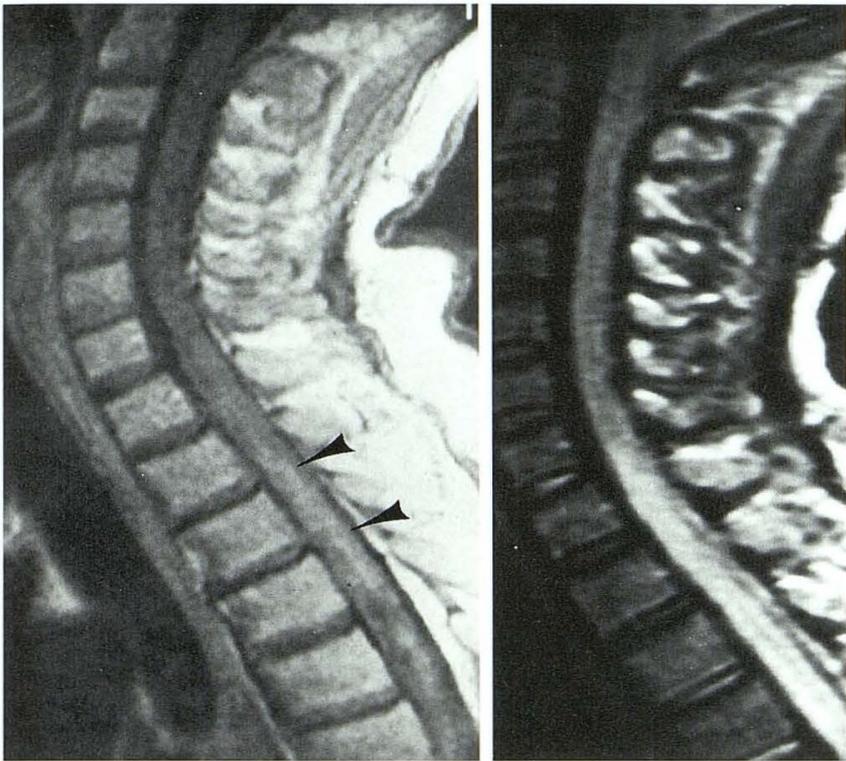
---

## *Большие критерии:*

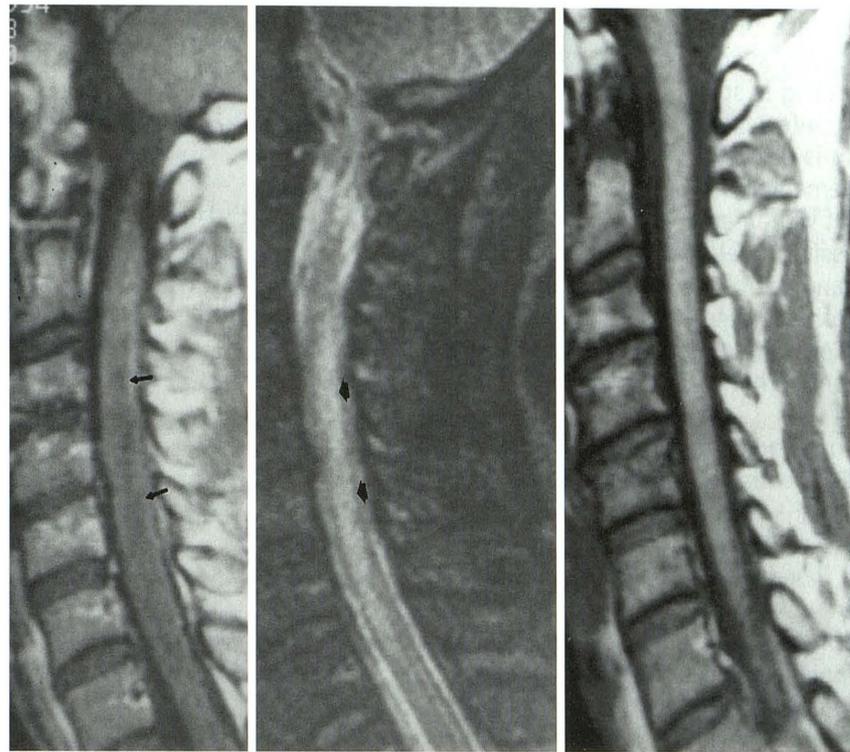
1. Неврологические проявления:
  - а) судорожные приступы,
  - б) очаговые двигательные или чувствительные нарушения (гемипарезы, параличи черепных нервов, нарушения походки, поперечный миелит, нейропатия),
  - в) генерализованные расстройства (нарушения сознания, энцефалит, органические мозговые синдромы).
2. Психические изменения:
  - а) психоз (эндогенная депрессия, циклические аффективные нарушения, шизофреноподобные нарушения),
  - б) психоорганические синдромы.

## *Малые критерии:*

1. Неврологические признаки:
  - а) парестезии без объективных расстройств чувствительности,
  - б) головная боль,
  - в) псевдоотек диска зрительного нерва и доброкачественная внутричерепная гипертензия.
2. Психические отклонения:
  - а) реактивная депрессия,
  - б) перепады настроения,
  - в) нарушение умственных способностей,
  - г) беспокойство,
  - д) нарушение поведения.

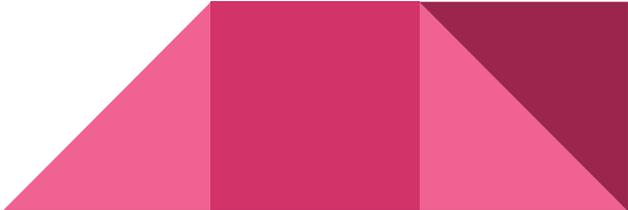


Пациентка с установленным диагнозом СКВ, нижним парапарезом.



Пациентка с установленным диагнозом СКВ, левосторонним гемипарезом.

# Болезнь Бехчета или болезнь Шелкового пути

- ББ- воспалительное аутоиммунное мультисистемное заболевание, характеризующееся вовлечением артерий и вен, а также развитием увеита, узловатой эритемы, поражением кожи и рецидивирующими язвами полости рта и гениталий.
  - Диагноз ББ устанавливается на основе классификационных критериев заболевания, разработанных международной группой (ISBD, 1990) по изучению ББ.
  - основным неврологическим проявлением является прогрессирующий псевдобульбарный парез
  - развиваются фокальные некрозы и периваскулярная демиелинизация с инфильтрацией лимфоцитами, а также ишемическая демиелинизация оптического нерва с вовлечением ЦНС
- 

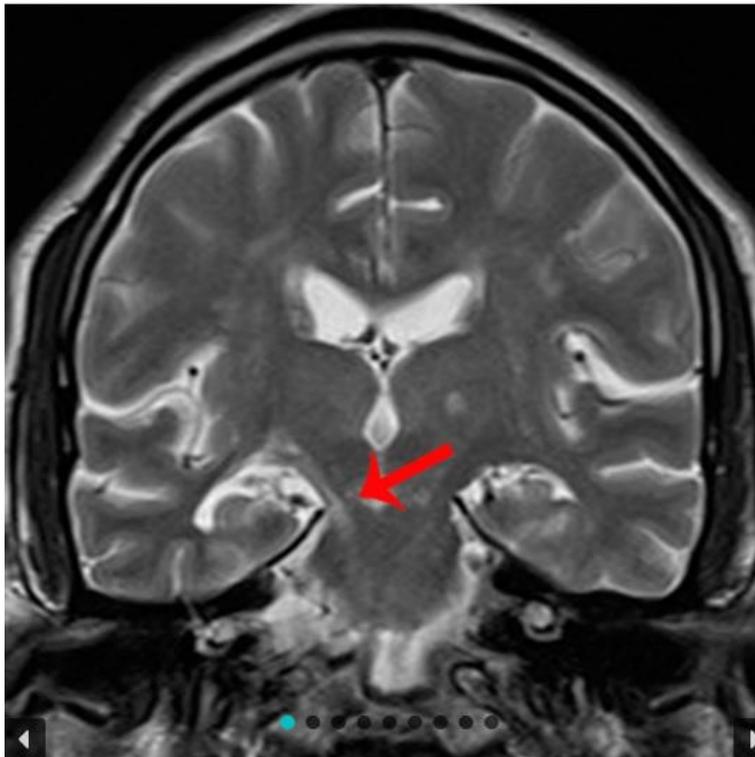
# Болезнь Бехчета - МРТ

Наиболее частой локализаций патологических изменений является:

- Ствол головного мозга.
- Также типично поражение вентральных отделов среднего мозга (ножки мозга) и моста головного мозга. Нередко наблюдается вовлечение базальных ядер , реже возможно вовлечение таламусов и белого вещества.
- Спинной мозг, медиальные отделы височных долей поражается редко
- Реже наблюдается дополнительная непаренхимальная форма с вовлечением сосудов: тромбоз синусов > окклюзия артерий, аневризма.



# Болезнь Бехчета - МРТ



## **T1-ВИ:**

- Изо-или гипоинтенсивные очаги поражения

## **T2-ВИ:**

- Гиперинтенсивные очаги поражения. Возможно увеличение в размерах пораженных структур.

## **FLAIR:**

- Гиперинтенсивные очаги

## **Диффузно-взвешенное изображение (ДВИ):**

- Данные переменны. В остром повреждении визуализируется ограничение диффузии.

## **T1 -ВИ+Gd.**

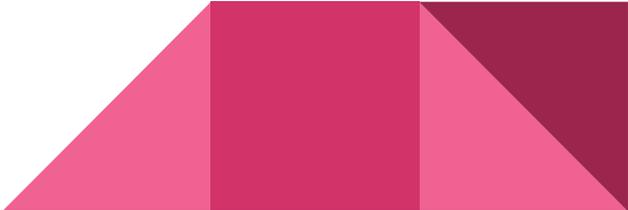
- Часто отмечается фрагментарное контрастирование.

# Нейросаркоидоз

Мультисистемное гранулематозное заболевание неясной этиологии, преимущественно поражающее внутригрудные лимфатические узлы, кожу, ткани глаза, печень, селезенку, слезные, слюнные, эндокринные железы костную и нервную ткань.

Нервная ткань, по данным аутопсии, поражается в 10-25% случаев саркоидоза, однако неврологическая симптоматика развивается у лишь у 5-10%.

Во многих случаях неврологическая симптоматика может быть длительно единственным клиническим проявлением заболевания.

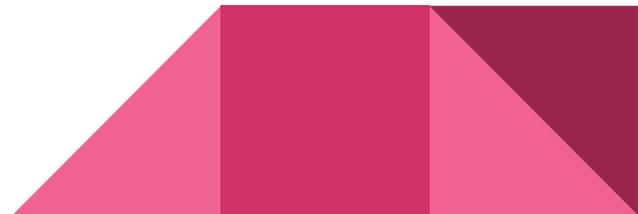


# Нейросаркоидоз

Саркоидозные гранулемы могут локализоваться практически в любом участке центральной и периферической нервной системы.

Условно, нейросаркоидоз может подразделяться на интракраниальную, спинальную и периферическую формы. (в основном всегда сочетанное поражение)

Исходя из многообразия локализаций - многообразие клиники.



# Нейросаркоидоз

При интракраниальном варианте возможно поражение краниальных нервов, оболочек и паренхимы мозга.

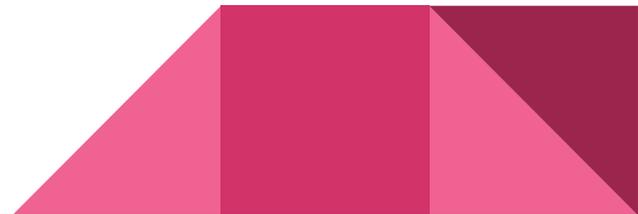
Клинически проявляется одиночной или множественной краниальной невропатией (чаще поражается лицевой нерв, иногда зрительный, слуховой, языкоглоточный нервы)

Краниальная невропатия вызывается поражением нервов, повышением ВЧД, базальным менингитом (в ликворе небольшой лимфоцитарный плеоцитоз, снижение уровня глюкозы, возможно бессимптомное течение).

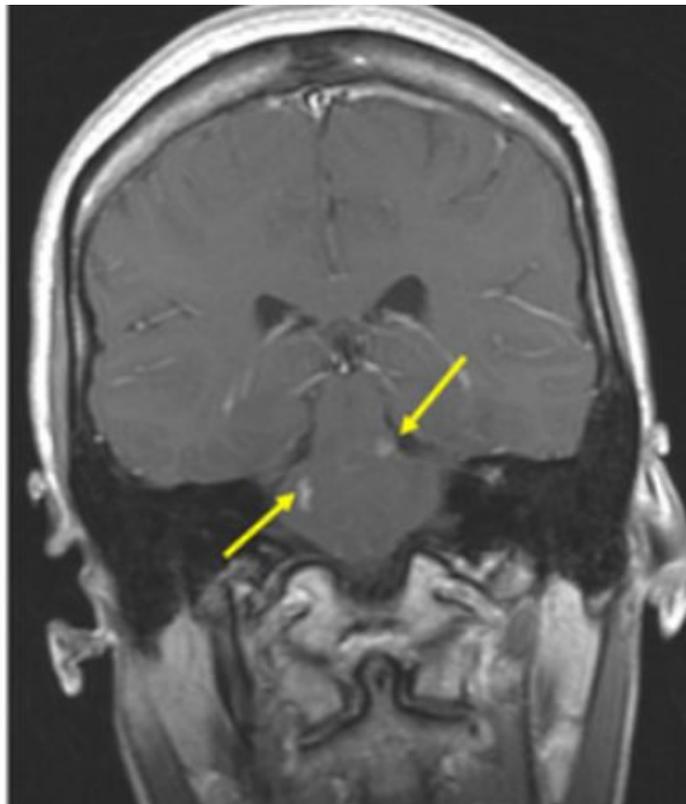
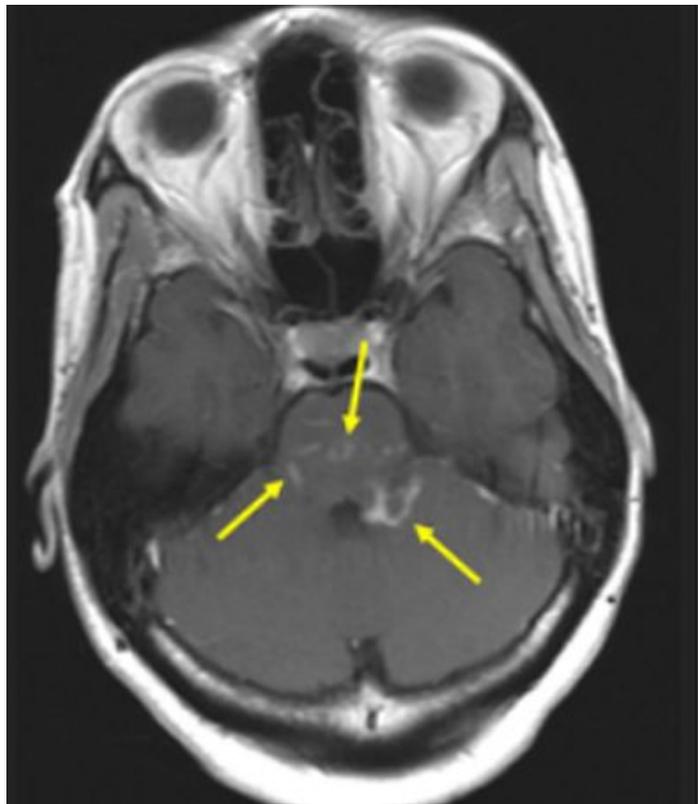
# Нейросаркоидоз

Гранулемы в паренхиме головного мозга могут иметь различное расположение.

Характерным является поражение гипоталамо-гипофизарной зоны. Развитие гиперпролактинемии с нарушением менструального цикла, галактореей, импотенцией, несхарным диабетом, гипопитуитаризмом, нарушением сна, прогрессирующим ожирением, вегетативной дисфункцией.



## МРТ при нейросаркоидозе



Вирусная демиелинизация.  
Нейроспид.

# Нейроспид

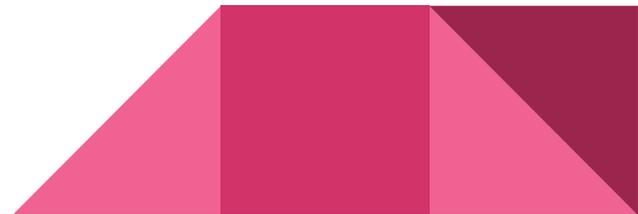
Выделяют две группы неврологических проявлений, связанных с ВИЧ-инфекцией:

- Первичное поражение вследствие непосредственного, прямого поражения ЦНС и периферической нервной системы ретровирусом
- Вторичное поражение - патологические состояния, являющиеся следствием иммунодефицита (оппортунистические инфекции, саркома Капоши с локализацией в ткани мозга, первичные

лимфомы ЦНС)

# Нейроспид. Первичное поражение.

- Комплекс СПИД-Деменция (ВИЧ-энцефалопатия, КСД).
- Менингит (менингоэнцефалит).
- Васкулярный нейроСПИД.
- Вакуолярные миелопатии (**восходящие или поперечные миелиты**).
- Энцефаломиелополиневропатии.
- БАС-подобный синдром.
- Персистирующая миалгия.
- Энцефаломиопатия



# Нейроспид. Первичное поражение

- ВИЧ-ассоциированная деменция (деменция подкоркового типа, очаговые неврологические симптомы),
- ВИЧ-ассоциированная миелопатия (двигательные расстройства, нарушения чувствительности по проводниковому типу)
- ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства (негрубые нарушения памяти, повышение СХР, минимальная мышечная слабость)

Дифференциальный диагноз на основании серологического определения титра антител к ВИЧ в крови.



# Нейроспид. Вакуолярные миелопатии

(ВИЧ-миелопатия)

Вакуолярные миелопатии — основная причина поражения спинного мозга при ВИЧ-инфекции.

Может длительно имитировать миелит, спинальную форму рассеянного склероза, спондилогенную миелопатию, интрамедуллярную опухоль и др.



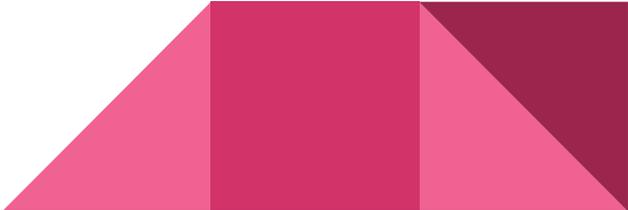
# Нейроспид. Вакуолярные миелопатии

- Медленное прогрессирование заболевания на протяжении не менее 6 месяцев без лихорадки, острой энцефалопатии, отсутствие идентификации других возбудителей;
- Развитие на манифестных стадиях ВИЧ-инфекции;
- отсутствие других причин заболеваний спинного мозга при серологических исследованиях сыворотки крови и изучении ЦСЖ;

Основные симптомы: прогрессирующая симметричная спастическая параплегия, сенситивная атаксия, тазовые нарушения, чувствительные расстройства в виде гипестезии или анестезии носят проводниковый характер всегда с верхней границей, соответствующей уровню пораженного сегмента, при отсутствии болевого синдрома, симптом Лермитта;



# Нейроспид. Вакуолярные миелопатии

- Топически - преимущественное поражение боковых и задних канатиков на уровне средних и нижних грудных сегментов;
  - соматосенсорные вызванные потенциалы: задержка соматосенсорных потенциалов заднего большеберцового нерва, что может выявляться задолго до манифестации заболевания;
  - ЭНМГ: миелинопатия (с использованием одноразовых игл);
  - МРТ: атрофия спинного мозга, чаще всего на уровне грудного отдела позвоночника, с вовлечением шейного отдела позвоночника или без него.
- 



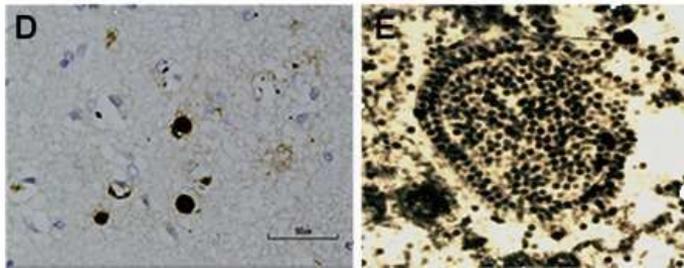
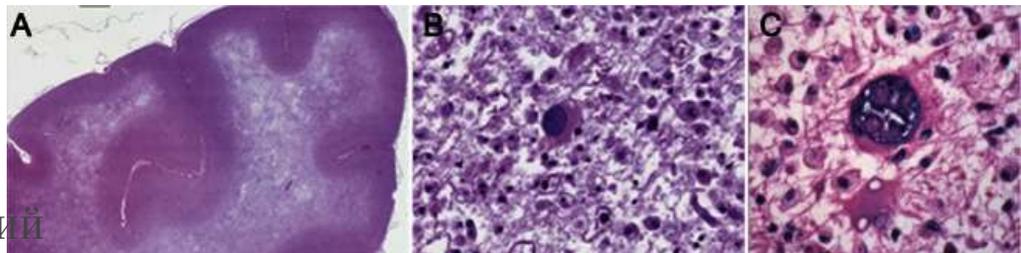
# Нейроспид. Вторичное поражение.

- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия.
- Менингиты, менингоэнцефалиты (токсоплазмозные, грибковые, криптококковые, герпетические, цитомегаловирусные, протозойные, туберкулезные).
- Абсцессы мозга (криптококкомы, туберкулемы, токсоплазмоз и др.).
- Церебральные васкулиты с инфарктами мозга (токсоплазмоз, герпес, туберкулез).
- Менингомиелиты (герпетический ВПГ-2, ЦМВ, zoster virus).
- Полирадикулонейропатия.
- Новообразования ЦНС:
  - лимфомы мозга (первичные и вторичные);
  - саркома Капоши;
  - недифференцированные опухоли.

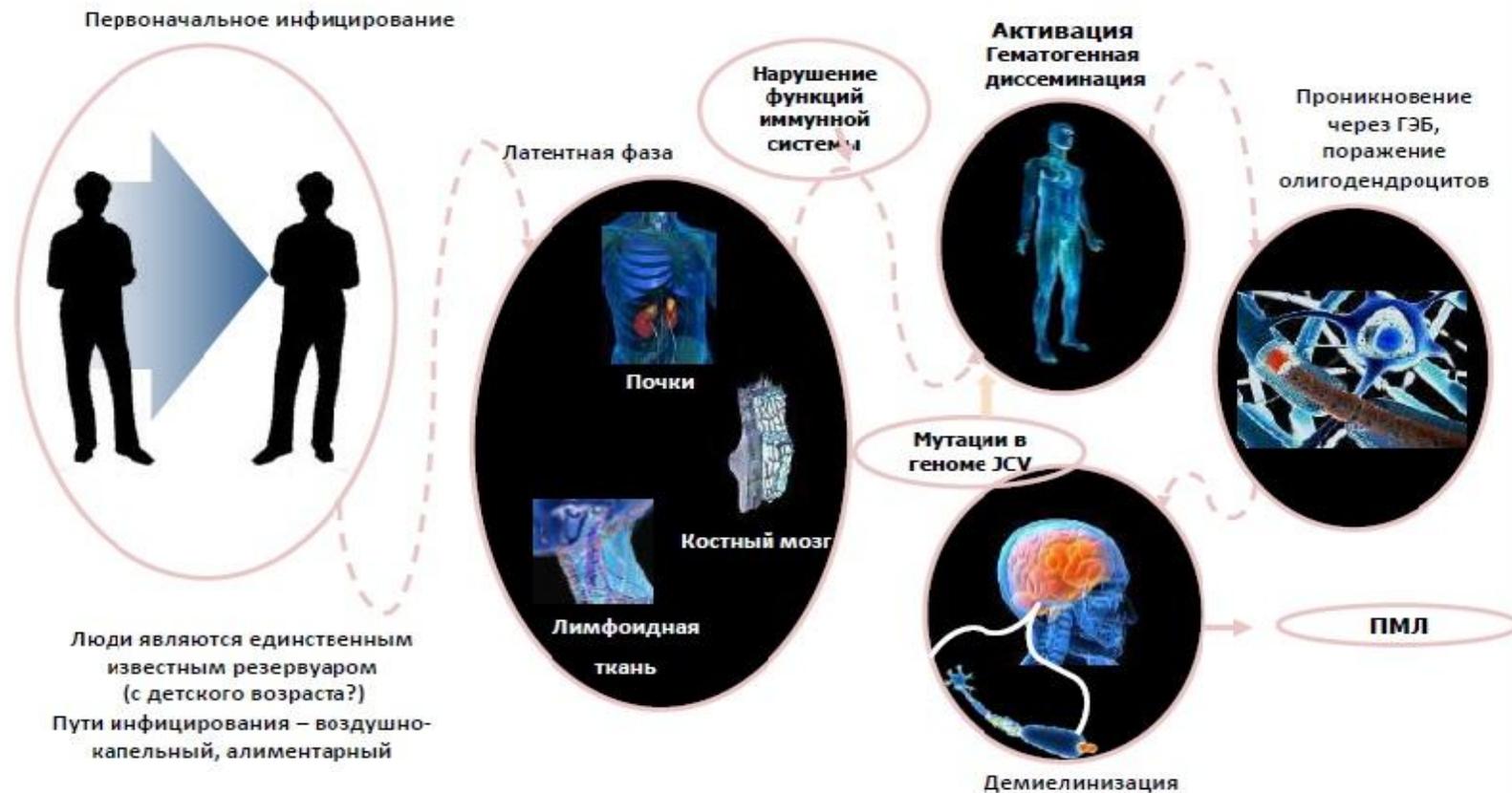
# Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия

Подострое начало, в течение нескольких недель

- Прогрессивное течение
- Когнитивные\поведенческие нарушения (30-56%)
- Моторные нарушения (48-90%)
- Нарушения речи (30%)
- Мозжечковые нарушения (18%)
- Нарушения зрения в виде гемианопсий (20-45%)
- Судороги (8-18%)



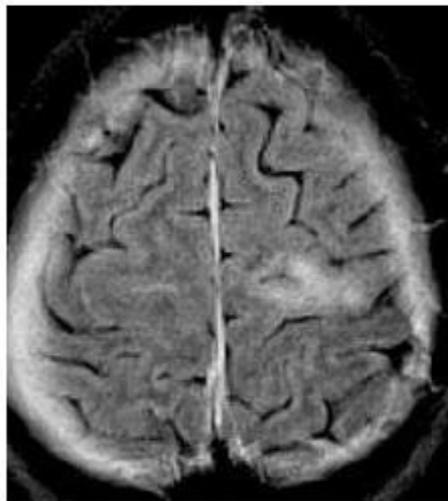
# Жизненный цикл JC-вируса



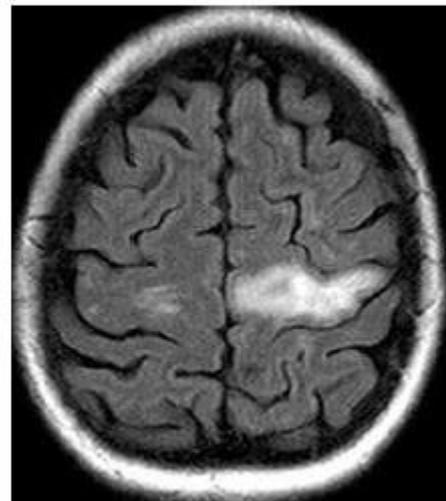
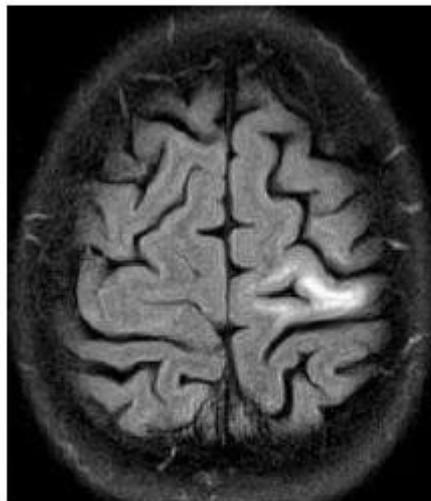
ПМЛ=прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия.

1. Khalili K et al. *Neurology*. 2007;68:985-990; 2. Kappos L et al. *Lancet Neurol*. 2007;6:431-441.

## Основная характеристика очагов – постепенное распространение



**МОНОЛОБАРНАЯ**



**РАСПРОСТРАНЕННАЯ**



2 месяца

# Наиболее частая локализация поражения при ПМЛ

Nancy Richert et al. Biogen Idec Cambridge, MA, United States .



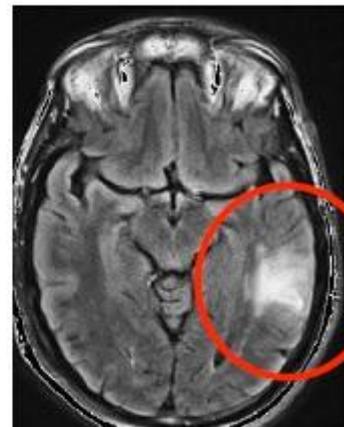
**Лобная доля  
(48%)**



**Затылочная доля (20%)**



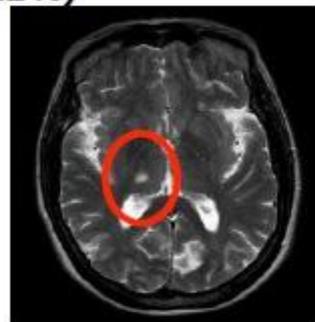
**Теменная доля  
(12%)**



**Височная доля  
(<10%)**



**Мозжечок  
(<10%)**



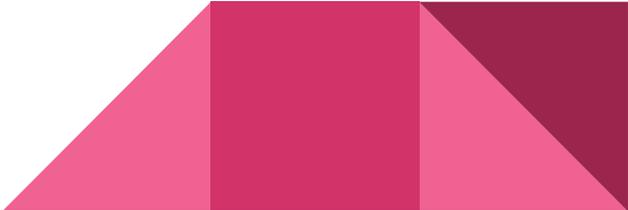
**Очень редко -  
таламус**

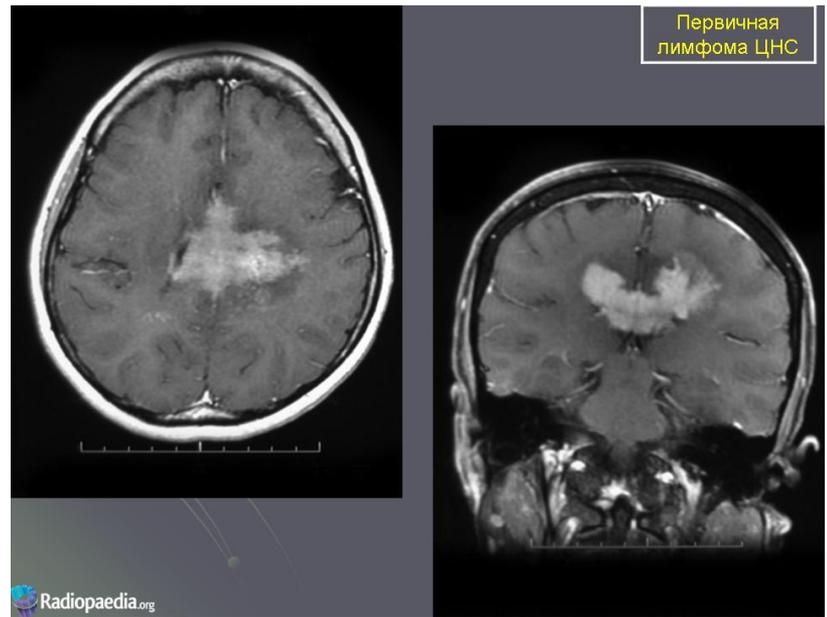
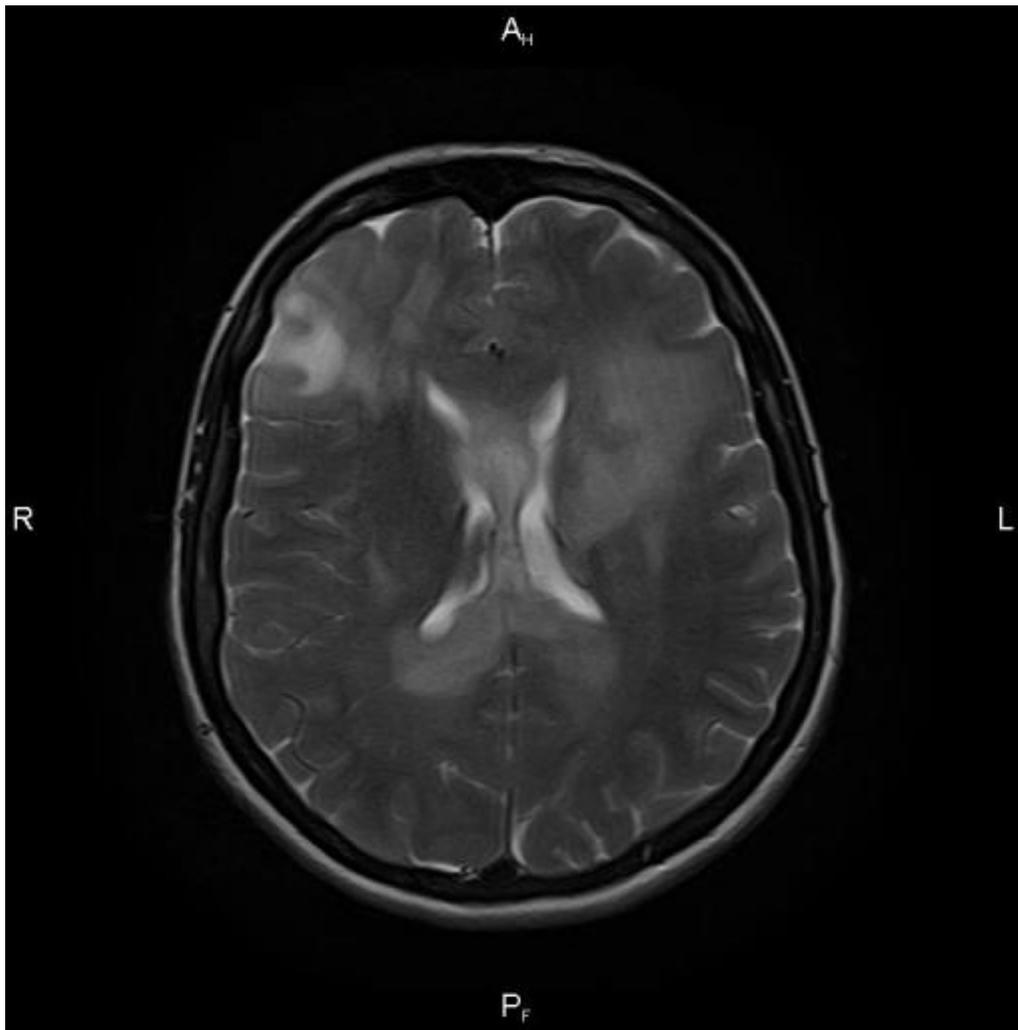
**Клинические симптомы/знаки, характерные для РС и ПМЛ**  
 (по L. Karpos et al. Lancet 2007; 6 (5): 431–441)

<b>Характеристика</b>	<b>РС (обострение)</b>	<b>ПМЛ</b>
<b>Начало</b>	Острое	Подострое
<b>Течение</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Прогрессирование часы, дни</li> <li>— Стабилизация</li> <li>— Спонтанное разрешение даже без терапии</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Прогрессирование, недели</li> <li>— Неуклонное прогрессирование</li> </ul>
<b>Клинические симптомы</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Диплопия</li> <li>— Парестезии</li> <li>— Паралпарезы</li> <li>— Оптический неврит</li> <li>— Миелопатия</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Кортикальные симптомы/знаки</li> <li>— Поведенческие и нейропсихологические нарушения</li> <li>— Ретрохиазмальный визуальный дефект</li> <li>— Гемипарез</li> <li>— Мозжечковая симптоматика</li> </ul>

# Первичная лимфома ЦНС

В-клеточные опухоли, высоко злокачественные (73%).

- Возникают у пациентов с очень выраженным иммунодефицитом ( $CD4 < 50$  клеток/мм<sup>3</sup>), что нехарактерно для генерализованной НХЛ.
  - Симптомы включают в себя очаговый неврологический дефицит (38-78%), нарушение чувствительности (57%), эпилепсии (21%), краниальные невропатии (13%).
  - 50% пациентов имеют одиночный очаг, обычно в области серого вещества.
  - Диагноз основывается на клинической картине, нейровизуализации, исследовании ЦСЖ и биопсии головного мозга.
- 



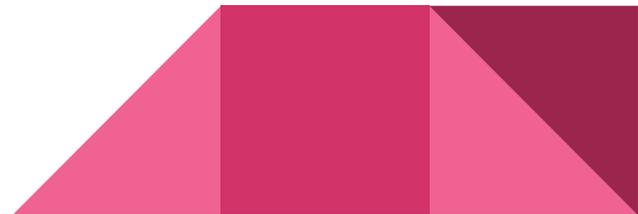
Наиболее полезными паттернами визуализации у лиц с нормальным иммунитетом при КТ является нативная гиперденсивность и контрастное усиление опухоли, при МРТ - гипоинтенсивный МР сигнал на T1 ВИ, изо- гиперинтенсивный МР сигнал на T2 ВИ, выраженное повышение интенсивности сигнала после КУ, ограничение диффузии, субэпендимальное распространение и пересечение мозолистого тела.

# Наследственные демиелинизирующие заболевания ЦНС

# Наследственные демиелинизирующие заболевания ЦНС

Лейкодистрофии - наследственные заболевания нервной системы, характеризующиеся распадом миелиновой оболочки, что приводит к разрушению белого вещества головного мозга.

Лейкодистрофии являются крайне редкими заболеваниями, которые передаются по аутосомно-рецессивному и рецессивному, сцепленному с полом типу наследования.

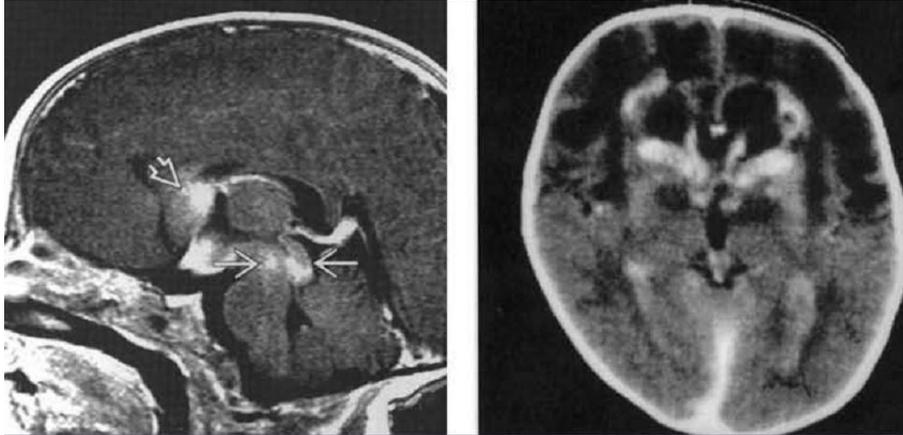


# Лейкодистрофии

Классификация лейкодистрофий по Poster, 1965г.

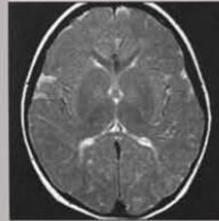
1. Липоидозы, поражающие белое вещество головного мозга: метахроматическая лейкодистрофия, глобоидно-клеточная лейкодистрофия Краббе
1. Суданфильные лейкодистрофии - лейкодистрофия Пелециуса-Мерцбахера, адренолейкодистрофия
2. Спонгиозная дегенерация белого вещества Канавана
3. Лейкодифстрофия с диффузной волокнистой фармацией Розенталя (Болезнь Александра)

## ALEXANDER DISEASE

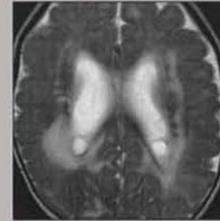


## METACHROMATIC LEUKODYSTROPHY (MLD)

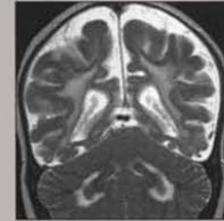
DDx: Metachromatic Leukodystrophy Look-alikes



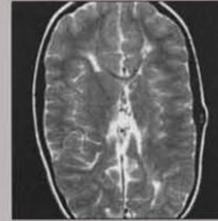
*Pelizaeus Merzbacher*



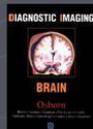
*Congenital CMV*



*Pseudo-TORCH*



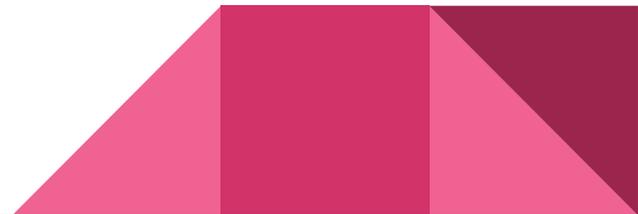
*PVL*



# Дисметаболическая демиелинизация

# Дисметаболические демиелинизации

1. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелолиз - алкоголизм, пеллагра, печеночная недостаточность, быстрая регидратация у пациентов с гипонатриемией. Клинически - офтальмопарез, тетрапарез, псевдобульбарный синдром, синдром запертого человека.
2. Болезнь Маркиафава-Биньями
3. Отравление угарным газом
4. Демиелинизация при дефицит витамина B12



источник: [www.radiographia.ru](http://www.radiographia.ru)

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ПОНТИННЫЙ МИЕЛИНОЛИЗ

МРТ





# Некоторые диагностические алгоритмы

# Как обследовать пациента с подозрением на демиелинизирующее заболевание?

- Общеклинический осмотр, сбор анамнеза, оценка неврологического статуса
  - Общеклинические лабораторные анализы (ОАК, ОАМ, б/х)
  - Люмбальная пункция (Общий анализ ликвора, ПЦР диагностика ликвора, биохимический анализ ликвора, олигоклональные антитела, антитела к аквапорину - 4)
  - МРТ головного мозга в режимах T1, T2, DWI, введением контраста
  - Осмотр окулиста с периметрией, оценкой глазного дна
  - ЗВП
- 

## Приложение

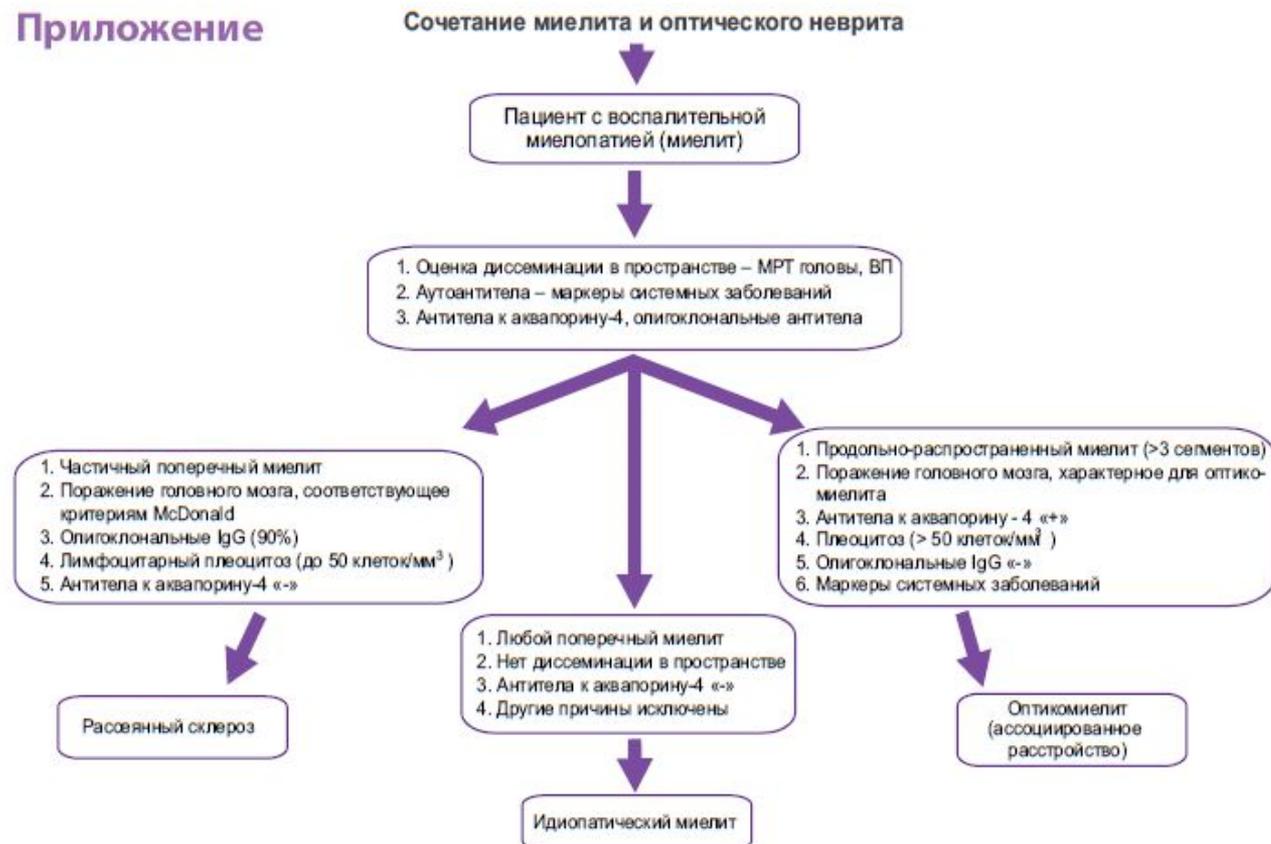
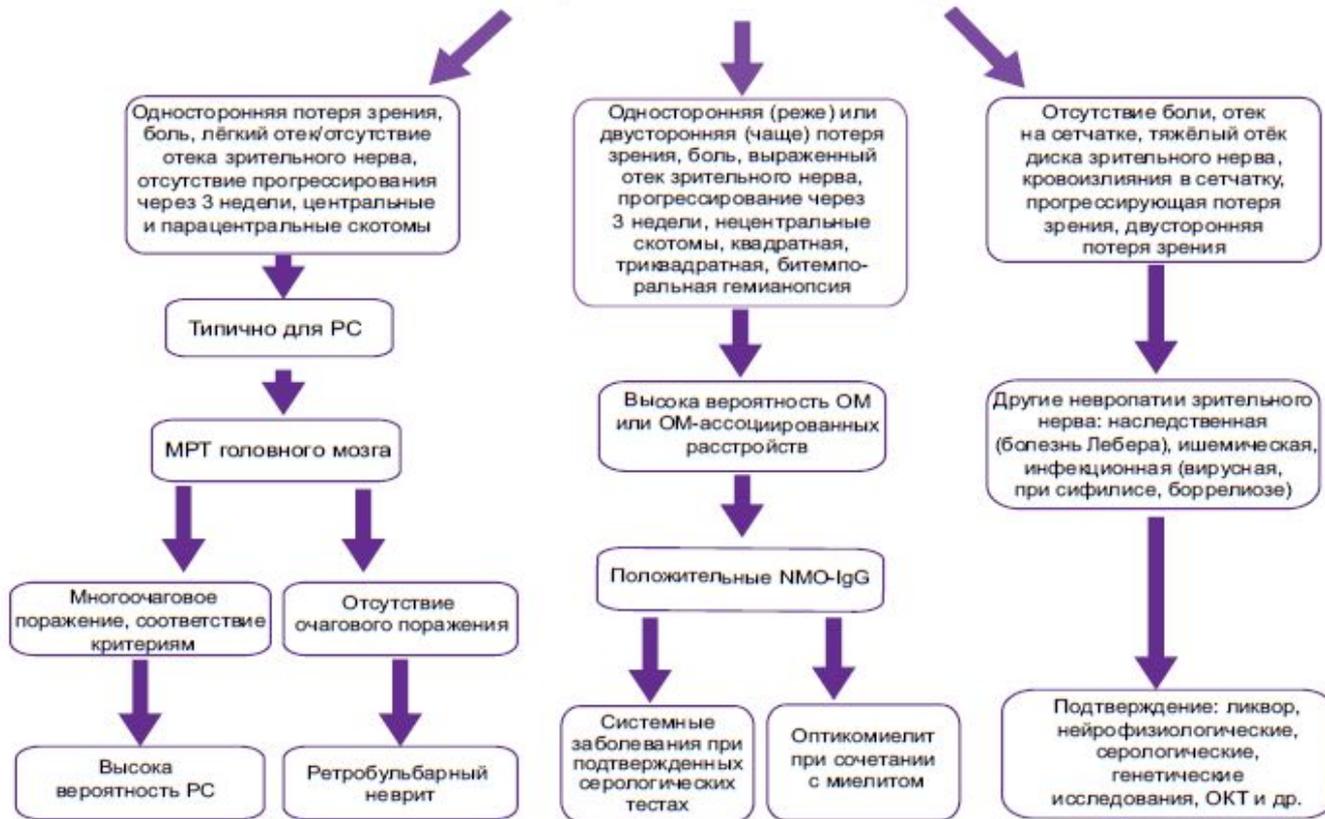


Рис. 1. Алгоритм дифференциальной диагностики воспалительных миелопатий: ВП – вызванные потенциалы, ОМ – оптикомиелит.

## Изолированный оптический неврит



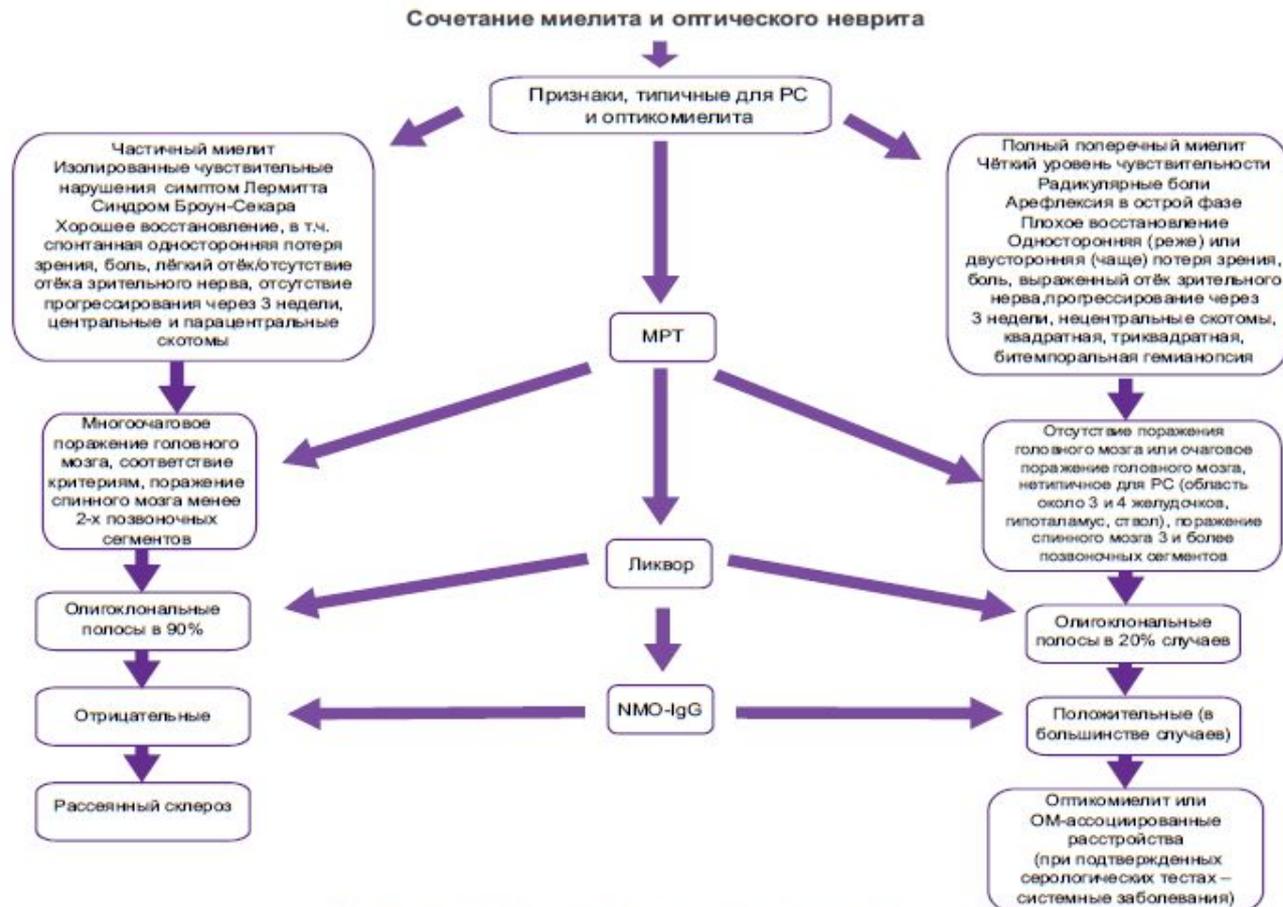


Рис. 3. Алгоритм диагностики оптикомиелита.



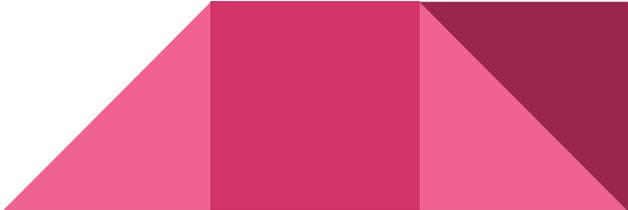
Клинические примеры.

# Пациент С, мужчина, 30лет.

В феврале 2017 года перенес ОРВИ. В марте стал отмечать головную боль, больше в затылочной области, усиливающаяся в течение дня, боль в шее. В июне 2017 года обследован - перенес энцефалит (мед. документации не предоставлено).

С декабря 2017 года отмечает ухудшение общего состояния, усиление головной боли, боли в шее. Обратился на прием к остеопату. После проведенного лечения появились тошнота, рвота, усиление головной боли, снижение зрения. Обратился на прием к неврологу 10.01.18. Назначено МРТ г/м. По результатам МРТ, рекомендовано: госпитализация в н.о. ЧОКБ в экстренном порядке

В неврологическом статусе — рефлексорный тетрапарез.

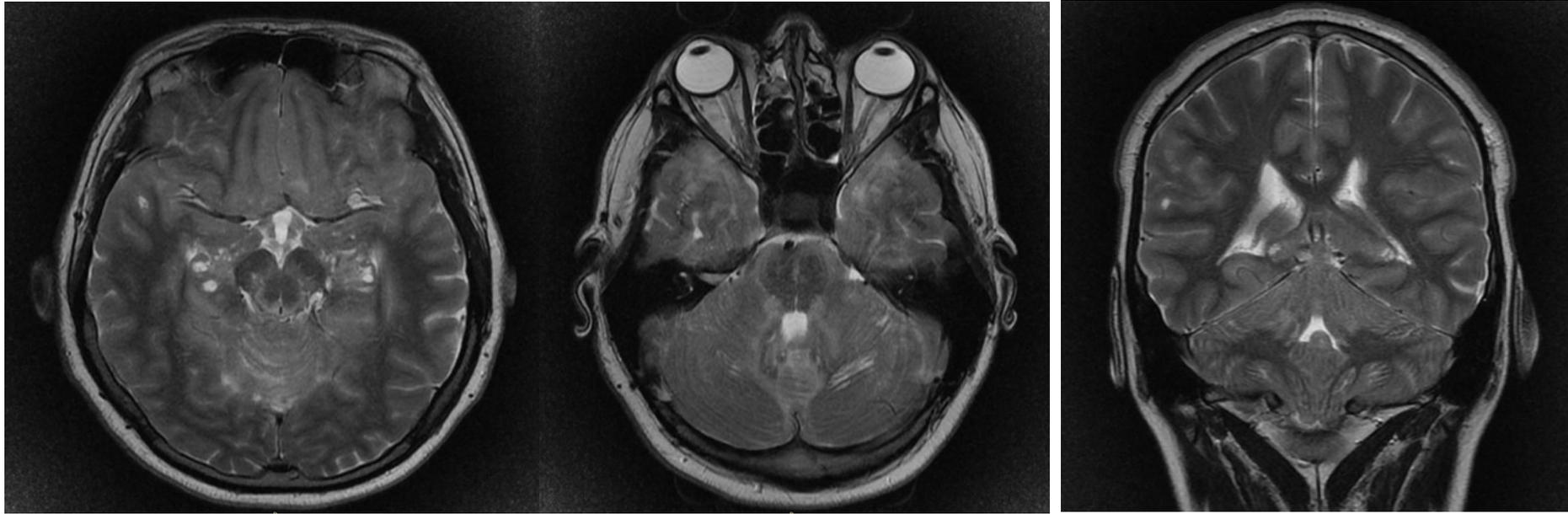


# Нейровизуализация



МР-признаки структурных  
отечно-инfiltrативных  
изменений червя и гемисфер  
мозжечка, более вероятно  
поствоспалительного характера.  
Единичные очаговые изменения  
вещества головного мозга

# Нейровизуализация



МР-признаки диффузных инфильтративных изменений червя и гемисфер мозжечка, с распространением на ствольные структуры, ножки мозга и таламусы, очагового поражения левой гемисферы мозжечка, наиболее вероятно специфического воспалительного характера. В сравнении с МРТ от 19.6.17 отрицательная динамика. Признаки аксиальной дислокации. Начинающийся отек головного мозга. Множественные очаговые изменения вещества головного мозга, наиболее вероятно дисциркуляторно характера.

# Лабораторно

Иммунофенотипирование при лимфолейкозе и других лимфопролиферативных заболеваниях для исключения лимфомы (18.01.18): лимфопения; снижено абсолютное содержание Т-лимфоцитов, Т-хелперов и натуральных киллеров, повышено относительное содержание Т-цитотоксических лимфоцитов, иммунорегуляторный индекс снижен. Данных за ЛПЗ нет.

Антитела к кардиолипинам (19.01.18): 2,0 (отрицат.)



# Пациентка Г., 22 года

Жалобы на слабость в ногах, онемение живота, ног, задержку мочи, снижение зрения на оба глаза  
Нарушение зрения беспокоит давно, какого возраста снижение зрения уточнить не может, впервые обследоваться начала в 2010г.

наблюдается у окулиста: ЧАЗН ОИ неуточненной этиологии. в 2019г консультирована неврологом ЧОКБ, в сентябре 2020г - консервативная терапия в\м кортексин, после 2 укола отметила повышение температуры до 38,-37,6, держалась 2 дня, принимала парацетамол, аспирин, слабость в ногах, онемение, задержка мочи и стула тоже сутки, возникли остро. обратилась в ЧОКБ.



# В неврологическом статусе

В неврологическом статусе: реакция на аккомодацию и конвергенцию сохранена; расходящееся косоглазие за счет правого глазного яблока при взгляде прямо и вверх, объем движений глазных яблок полный, нистагм горизонтальный в обе стороны  
Тетрапарез: мышечная сила в верхних конечностях достаточная, в нижних конечностях справа проксимально 1б, дистально- минимальные движения, слева проксимально до 3 баллов, дистально 2б сухожильные рефлексы высокие с рук, клоноиды стопы слева, D=S. Патологические рефлекс кистевые вызываются с 2х сторон; Бабинского вызываются с 2х сторон. Брюшные рефлекс авс, D=S; Болевая гипестезия по проводниковому типу с уровня D3 ( с уровня сосков). Суставно-мышечное чувство не изменено; функция тазовых органов задержка мочеиспускания и стула. ; менингеальных знаков нет;

# Лабораторно

05.10.2020 Исследование спинномозговой жидкости (ликвора): Моноциты: 7% .  
Цитоз: 368/3 . Нейтрофилы: 18% . Прозрачность: прозрачный . Количество: 3. 0  
. Цвет: бесцветный . Белок: 1. 76 . Лимфоциты: 75%

17.07.2020 ANA профиль (панель аутоантител к ядерным антигенам nRNP, Sm, SS-A, Ro 52, SS-B, Scl-70, Jo 1, CENP B, dsDNA, нуклеосомы, гистоны, рибосомальный белок P): Отрицательный .

ПЦР диагностика ликвора - без патологии



# Нейровизуализация.



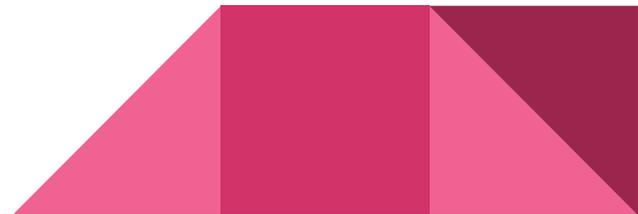
МР-признаки многоочагового поражения белого вещества правых лобной, затылочной долей, правой теменно-затылочной области

МР-признаки протяженных структурных изменений шейного отдела спинного мозга по типу демиелинизирующего поражения

МР-признаки протяженных структурных изменений грудного отдела спинного мозга по типу демиелинизирующего поражения

## Пациентка Ф., 63года

Жалобы при поступлении - на интенсивные распирающие диффузные головные боли, сопровождающиеся тошнотой, реже рвотой, без суточной динамики, нестабильность АД (макс.180 и 100 мм.рт.ст., миним.90 и 60 мм.рт.ст.), трудности при глотании больших объемов твердой пищи, осиплость голоса, выраженная общая слабость; на момент выписки - общая слабость, нарушение глотания, незначительная осиплость голоса.



# Анамнез заболевания

В 12.2016г. появились боли в правом ухе, затем в правой скуловой области и в области брови. В 10.2016г. лечение по поводу пневмонии, была интубация через правый носовой ход. В 04.2017г. появились головные боли, асимметрия лица, осиплость голоса, затруднения при глотании, жевании, ухудшение зрения. СД 2 типа 22 года. Лечилась в стационаре по месту жительства с невротией лицевого нерва, ПНП диабетической.

В 05.2017г. появилась асимметрия лица слева, которая полностью регрессировала через 3 недели. С 13.06.17 появилось двоение при взгляде вправо. Неоднократно обращалась в неврологу и ЛОР ЧОКБ.

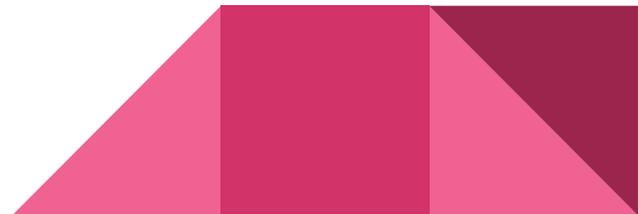
# Анамнез заболевания

На фоне лечения (тиоктовая кислота, финлепсин 0,2 x 2 раза в день, диакарб по схеме) отмечается "+" динамика - улучшилось глотание, исчезло двоение, уменьшилась асимметрия лица справа.

В 08.2017г. госпитализация в пульмонологическое отделение с диагнозом: " I10 Хроническое интерстициальное поражение легких вне обострения (морфологически неуточненное). Дыхательная недостаточность 2 степени. Гипертоническая болезнь 2 стадии, артериальная гипертензия 1 степени, риск 3 (пол, Экзогенно- конституциональное ожирение, курение) Двусторонняя смешанная тугоухость 2-3 степени. Сахарный диабет 2 типа, инсулинопотребный.

# Анамнез заболевания

С 02 по 15.09.17 находилась в НО с диагнозом: Синдром множественной краниальной невропатии: VI пары справа, VII пары справа, VII пары слева (анамнестически), VIII пары с 2-х сторон, IX, X пары с 2-х сторон, XII пары слева. Диабетическая дистальная симметричная полиневропатия нижних конечностей, сенсорная форма. Тубулоинтерстициальный нефрит, ХБПС1(СКФ по формуле СКД-ЕРІ = 91 мл/мин/1,73м<sup>2</sup>. Инфекция мочевых путей.



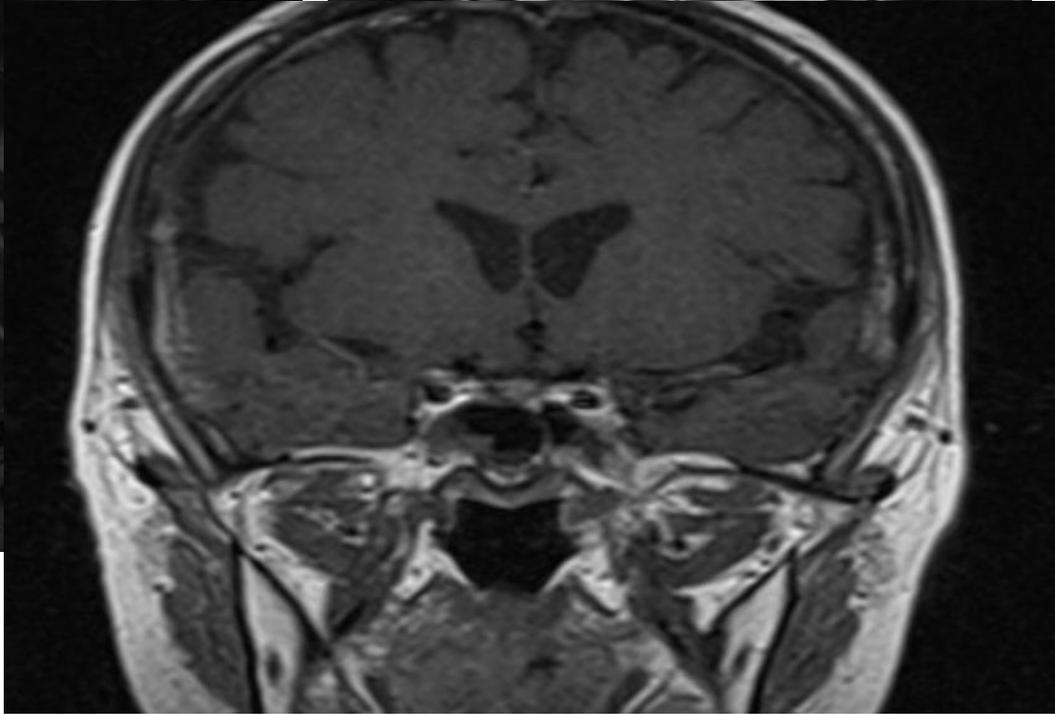
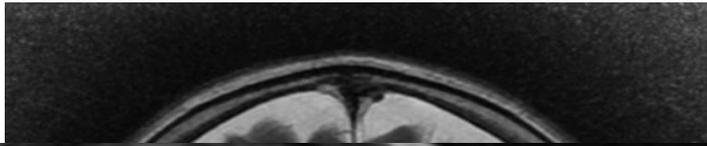
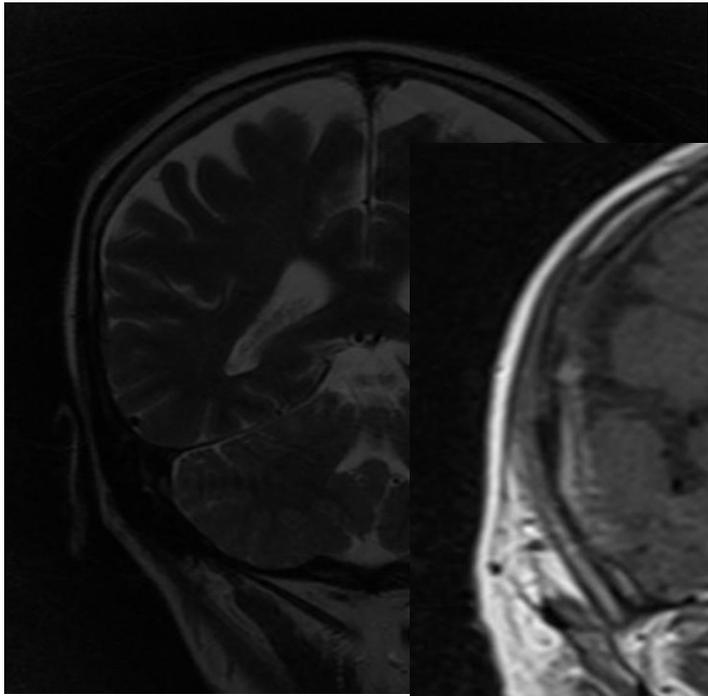
# Обследования

18.01.2018 МРТ головного мозга с КУ

Заключение: Структурные изменения оболочек мозга ЗЧЯ,пансинусит. Мр-картина может соответствовать отогенному менингиту.Объемное образование гипофиза с супараселлярным ростом,наиболее вероятно аденома.Лакунарная постишемическая киста левой половины моста. Смешанная асимметричная открытая гидроцефалия.

19.01.2018 МСКТ височных костей

Заключение: СКТ-признаки хронического воспалительного процесса пирамиды височной кости с обеих сторон, более выражено слева - с наличием локальной деструкцией воспалительного характера в передне-верхних отделах пирамиды левой височной кости.



# Пациент Б., 32года

Считает себя больным с 13 лет, когда впервые отметил нарушение походки, неловкость в правой ноге, с возраста 16 лет значительно ухудшилась походка: " ходил как пьяный".

С 15 до 25 лет наблюдался с диагнозом "рассеянный склероз", получал ПИТРС

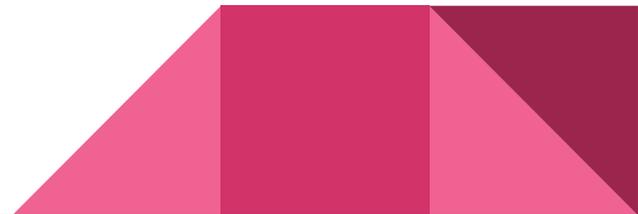
В 2013г случился первый приступ потери сознания, с тонико-клоническими судорогами, появились эпизоды жамевю.

Поступил для дообследования

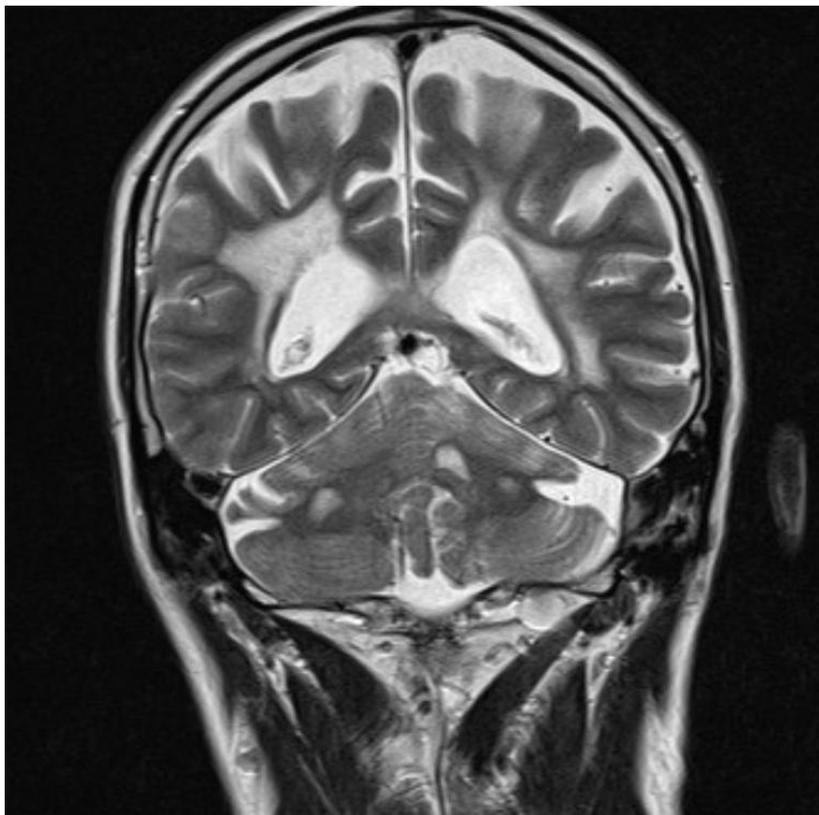


# В неврологическом статусе

Мышечная сила в нижних конечностях: в правой ноге проксимально 1-1,5 балла, дистально в разгибателях стоп 0 баллов, в сгибателях стоп 2 балла, в левой ноге проксимально 1,5-2 балла, дистально в разгибателях стоп 0 баллов, в сгибателях стоп 2 балла. Сухожильные рефлексy высокие, D=S, патологические кистевые и стопные рефлексy с двух сторон. Мышечный тонус повышен по пирамидному типу, более выражено в нижних конечностях.



# Нейровизуализация



МР-признаки симметричных зон лейкоэнцефалопатии больших полушарий, ствола и захваченной части шейного отдела спинного мозга

