



# КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ С ДИАГНОСТИКОЙ ЦСЖ

Подготовила:  
студентка группы 1.5.09а Зайцева Полина Александровна

Куратор:  
к.м.н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и  
медицинской генетики Чуканова Анна Сергеевна

# ЗАДАЧА I

## АНАМНЕЗ

- Пациент М., 53 года, поступил самотеком в I ГКБ.
- **Жалобы при поступлении:** после физической работы отметил слабость в руках, после чего снизилась мышечная сила и в ногах.
- Из анамнеза известно, что несколько лет назад была выявлена грыжа дисков в верхнем шейном отделе позвоночника.
- За неделю до дебюта заболевания отравился некачественной пищей (пельменями), испытывал слабость, наблюдалась гипертермия до фебрильных цифр, диарея, продолжающаяся около трех суток.

# ОСМОТР (I)

## Неврологический статус:

- В сознании, контактен, ориентирован в месте, времени и собственной личности правильно.
- Менингеальных знаков нет.
- Общемозговые симптомы отрицает.
- Обоняние ориентировочно сохранено.
- Глазные щели равны. Зрачки средней величины, равные. Фотореакция сохранена. Движения глазных яблок в полном объеме. При ориентировочном исследовании гемианопсии не выявлено.
- Нарушение чувствительности на лице по основным ветвям тройничного нерва, выраженнее слева.
- Лицо симметрично.
- Слух сохранен.
- Нистагма нет.

## ОСМОТР (2)

- Глотает, фонировать, глоточные рефлексы живые, равны. Язык по средней линии.
- Мышечный тонус со склонностью к гипотонии.
- Тетрапарез: в руках в проксимальных отделах до 2.0 баллов, в дистальных до 4.0 баллов; в ногах в проксимальных отделах до 1.0 балла, в дистальных до 2.5 - 3.0 баллов.
- Сухожильные и периостальные рефлексы с рук D=S, незначительно снижены, с ног не вызываются с двух сторон.
- Патологических стопных знаков нет.
- Нарушения поверхностной чувствительно по полиневритическому типу: гипостезия по типу "высоких перчаток и чулок". На туловище нарушения чувствительности не выявлены. Глубокая чувствительность не нарушена.
- Координаторная сфера: пальце-носовую и пяточно-коленную пробу не выполняет из-за пареза. В позе Ромберга не проверялся.
- Тазовые функции контролирует.
- Положительные симптомы натяжения Мацкевича-Вассермана с двух сторон.

# ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ (I)

## МСКТ шейного отдела позвоночника (14.07.2020)

- Шейный лордоз выпрямлен.
- Данных за спондилолистез не получено.
- Позвоночный канал не деформирован, не сужен.  
Межпозвонковые отверстия не сужены.
- Костно-травматических и костно-деструктивных изменений не выявлено.
- Дополнительные образования в паравертебральных мягких тканях не определяются.

**Заключение:** КТ-признаков костно-травматических изменений шейного отдела позвоночника не выявлено.

## ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ (2)

### МРТ одного отдела позвоночника (шейного отдела) (14.07.2020).

- Передне-задний размер позвоночного канала до 13 мм.
- Шейный лордоз сохранен.
- Высота тел позвонков не изменена.
- Контуры тел позвонков деформированы остеофитами умеренно выраженными в сегментах С3-С4, С4-С5 медиально фораминально слева со стенозированием фораминальных каналов и компрессией нервных корешков слева
- Интенсивность МР-сигнала от межпозвонковых дисков и их высота снижены – проявление дегидратации. На исследованном уровне выстояния дисков в просвет позвоночного и корешковых каналов не выявлено.
- В межпозвонковых суставах проявления артроза более выраженного слева.
- Спинальный мозг, включая краниовертебральный переход, имеет правильное расположение, однородную структуру, ровные контуры, нормальный диаметр.

**Заключение:** Дегенеративные изменения шейного отдела позвоночника: остеохондроз со стенозированием корешковых каналов С3-С4, С4-С5 слева, спондилоартроз.

# ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

## Люмбальная пункция

### *Физические свойства ликвора:*

Цвет до центрифугирования - бесцветный

Цвет после центрифугирования - бесцветный

Прозрачность до центрифугирования - полная

Прозрачность после центрифугирования - полная

### *Химическое исследование:*

**Общий белок 0,71 г/л** (норма=0,22-0,33)

### *Микроскопия:*

Лимфоциты 2 (норма=2-4)

Цитоз 4/3

Нейтрофилы 2 (норма=нет)

**Заключение:** белково-клеточная диссоциация

## ДИАГНОЗ

- ***ОСТРАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ  
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ  
ПОЛИРАДИКУЛОНЕЙРОПАТИЯ  
(СИНДРОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ)***

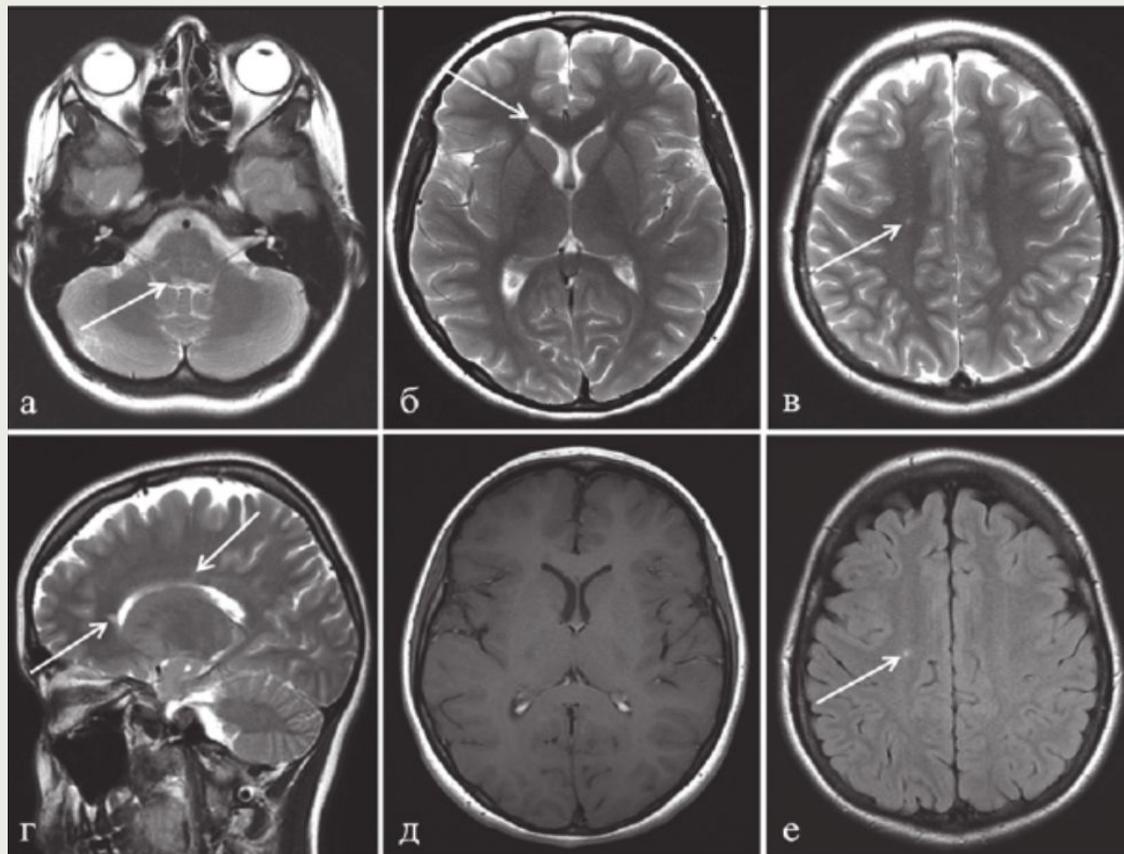
## ЗАДАЧА 2

## АНАМНЕЗ

- Пациентка А, 14 лет, наблюдается в ГКБ 24 по поводу заболевания.
- Из анамнеза известно, что наследственность отягощена по материнской линии в отношении болезни Лебера и сахарного диабета.
- Дебют заболевания в виде снижения зрения на правый глаз, не сопровождающееся болевым синдромом, парез лицевого нерва справа, присоединившееся через 2 недели двоение.

# ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ (I)

## МРТ головного мозга в режимах T2 и T2 Flair



**Заключение:** выявлены три очага повышенной интенсивности МР-сигнала: в задних нижних отделах варолиева моста, правых отделах колена мозолистого тела, глубоких отделах белого вещества лобно-теменной области правого полушария большого мозга. Патологического накопления контрастного вещества не обнаружено

# КРИТЕРИИ МАКДОНАЛЬДА

- $\geq 2$  клинических атак
  - $\geq 2$  очага и наличие объективных клинических признаков
  - дополнительных данных не требуется
- $\geq 2$  клинических атак
  - 1 очаг, наличие объективных клинических признаков и анамнез предполагающий наличие старых очагов
  - дополнительных данных не требуется
- $\geq 2$  клинических атак
  - 1 очаг, наличие объективных клинических признаков без анамнеза, предполагающего наличие предыдущих очагов
  - наличие диссеминации в пространстве при МРТ
- 1 клиническая атака (напр. клинически изолированный синдром)
  - $\geq 2$  очагов и наличие объективных клинических признаков
  - наличие диссеминации во времени или наличие олигоклональных СМЖ-специфических антител
- 1 клиническая атака (напр. клинически изолированный синдром)
  - 1 очаг, наличие объективных клинических признаков
  - наличие диссеминации в пространстве при МРТ
  - наличие диссеминации во времени при МРТ или наличие олигоклональных СМЖ-специфических антител

## ДИАГНОЗ

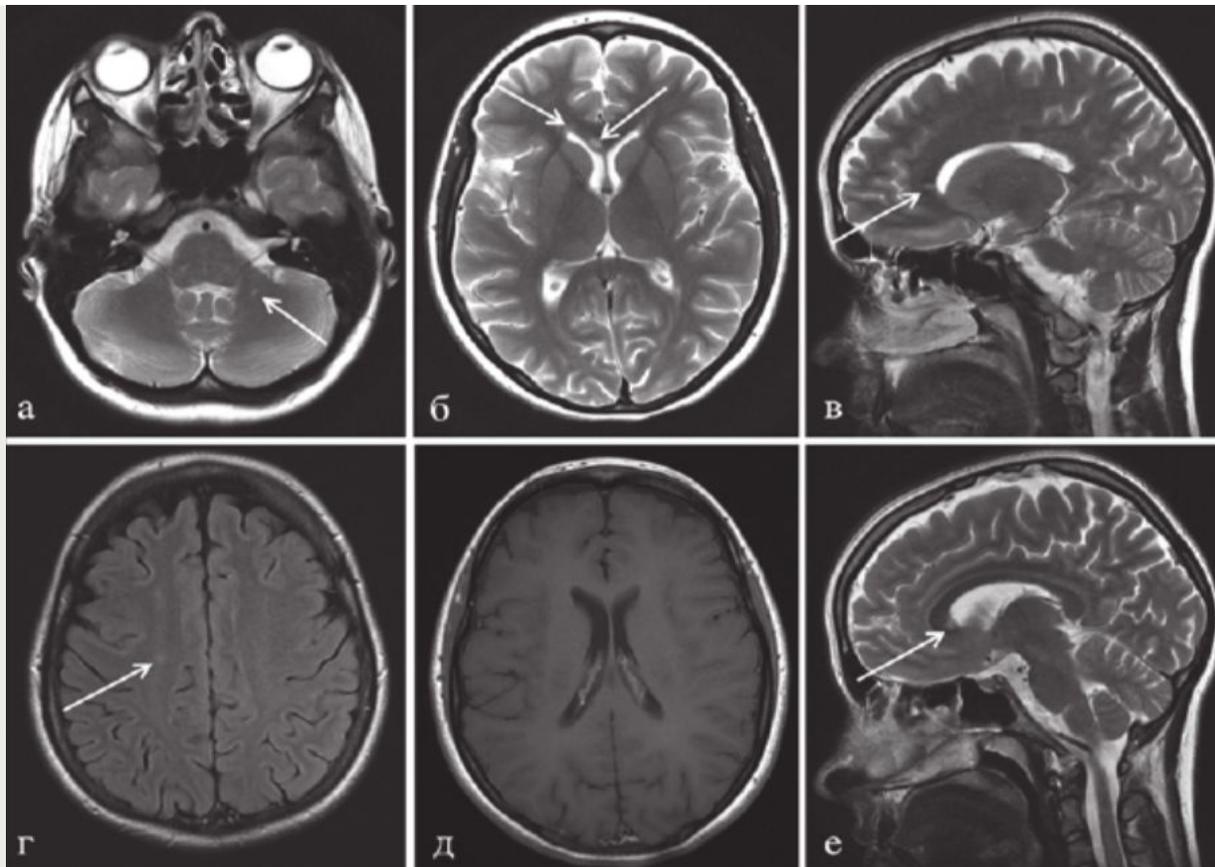
- ***ОПТИЧЕСКИЙ НЕВРИТ БЕЗ БОЛЕВОГО СИНДРОМА.***
- Проведена гормональная пульс-терапия с частичным регрессом неврологической симптоматики.

## АНАМНЕЗ

- Через год повторное ухудшение состояния в виде эпизода снижения зрения на правый глаз без болевого синдрома.

## ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ (2)

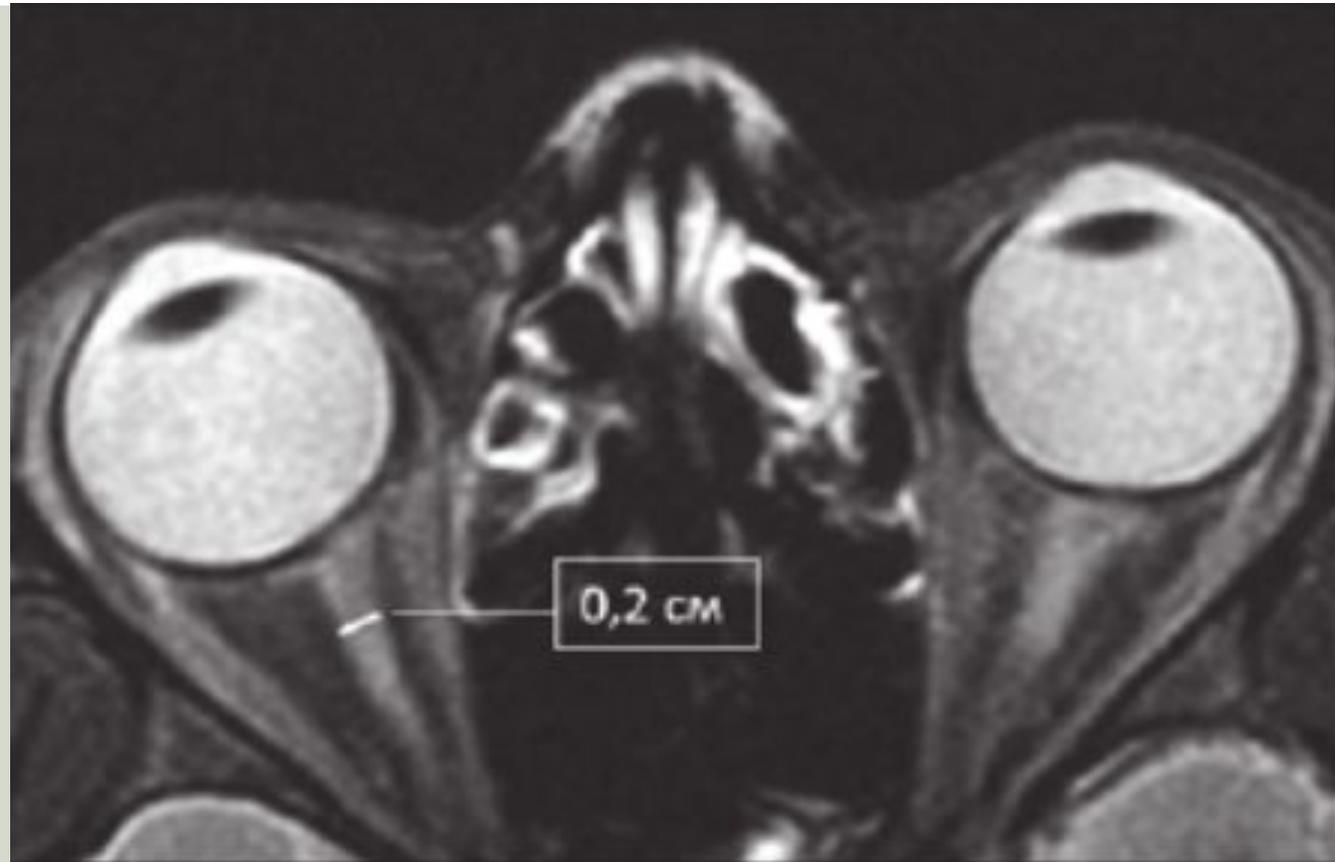
### МРТ головного мозга в режимах T2 и T2 Flair



**Заключение:** выявлено пять очагов повышенной интенсивности МР-сигнала: ..., в центральных отделах колена мозолистого тела, передних отделах левого полушария мозжечка. Очаг в варолиевом мосту уменьшился в размерах. Патологического накопления контрастного вещества не обнаружено.

## ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ (3)

МРТ головного мозга в режимах T2 FatSat



**Заключение:** уменьшение толщины обоих зрительных нервов до 0.2 см (при норме 0,3-0,4 см)

# ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Анализ	Заключение
Генетическое исследование на предмет болезни Лебера	Выявлена мутация 3460G/A
Люмбальная пункция	Выявлен итракельный синтез олигоклональных антител IgG

# КРИТЕРИИ МАКДОНАЛЬДА

- $\geq 2$  клинических атак
  - $\geq 2$  очага и наличие объективных клинических признаков
  - дополнительных данных не требуется
- $\geq 2$  клинических атак
  - 1 очаг, наличие объективных клинических признаков и анамнез предполагающий наличие старых очагов
  - дополнительных данных не требуется
- $\geq 2$  клинических атак
  - 1 очаг, наличие объективных клинических признаков без анамнеза, предполагающего наличие предыдущих очагов
  - наличие диссеминации в пространстве при МРТ
- 1 клиническая атака (напр. клинически изолированный синдром)
  - $\geq 2$  очагов и наличие объективных клинических признаков
  - наличие диссеминации во времени или наличие олигоклональных СМЖ-специфических антител
- 1 клиническая атака (напр. клинически изолированный синдром)
  - 1 очаг, наличие объективных клинических признаков
  - наличие диссеминации в пространстве при МРТ
  - наличие диссеминации во времени при МРТ или наличие олигоклональных СМЖ-специфических антител

## ДИАГНОЗ

- **БОЛЕЗНЬ ЛЕБЕРА  
+  
РЕММИТИРУЮЩИЙ РАССЕЯННЫЙ  
СКЛЕРОЗ  
(HARDING-СИНДРОМ)**

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

- ЗАДАЧА 1 – клинический случай, предоставленный кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики л/ф.  
([https://vk.com/neuro\\_rsmu?w=wall-65074389\\_722](https://vk.com/neuro_rsmu?w=wall-65074389_722))
- ЗАДАЧА 2 – статья "Harding-синдром – наследственная оптическая нейропатия Лебера и рассеянный склероз: клинический случай и обзор литературы» Попова Е.В., Брюхов В.В., Кротенкова М.В. в Международном неврологическом журнале  
(<https://cyberleninka.ru/article/n/harding-sindrom-nasledstvennaya-opticheskaya-neuropatiya-lebera-i-rasseyannyy-skleroz-klinicheskiy-sluchay-i-obzor-literatury/viewer>)

*СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ*