БОЛЕЗНЬ ШИЛЬДЕРА

Д.В. Иванов,
Николаевская областная психиатрическая больница № 1

Болезнь Шильдера, или диффузный периаксиальный энцефалит Шильдера (далее ДПЭ) – редкое, неуклонно прогрессирующее заболевание нервной системы, характеризующееся формированием патологических очагов демиелинизации в белом веществе головного мозга. Вопрос возрастного дебюта заболевания остается спорным и имеет неоднозначные данные. Зарубежные авторы в своих наблюдениях подчеркивают, что для ДПЭ характерно начало в детском возрасте (7-12 лет) [6-8]. Однако ряд отечественных ученых настаивают, что частота заболеваемости не зависит от возрастной категории и отмечаются одинаково часто как у детей, так и у взрослых [1-3].

Этиология ДПЭ остается неизвестной. Патоморфологический субстрат – очаги обширной демиелинизации в белом веществе обоих полушарий – часто асимметричные, с четко очерченными и заостренными краями [9, 10]. Также участки демиелинизации могут первично встречаться в мозжечке и стволе мозга. Некоторые авторы описывают случаи, когда наряду с основными, большими очагами, встречаются участки несколько меньшего размера, округлой формы, напоминающие бляшковидные участки демиелинизации при рассеянном склерозе. Их появление более характерно для заболевания, начавшегося в подростковом и зрелом возрасте [8].

При патогистологическом исследовании выявляются участки фибриллярного глиоза с гигантскими многоядерными астроцитами и периваскулярная инфильтрация плазматическими клетками [4, 8 ,9].

Клиническая картина болезни Шильдера полиморфна и неспецифична [1, 3]. Выделяют следующие основные группы симптомов:

- психические расстройства, сопровождающиеся нарушением поведения по апато-абулическому типу, а также когнитивным снижением, вплоть до тотальной деменции;
- поражение черепно-мозговых нервов (глухота, офтальмоплегия, парез лицевого нерва, бульбарный синдром, оптический неврит);
- поражение мозжечка (нистагм, интенционный тремор, скандированная речь, атаксия);
- поражение зрительной коры (корковая слепота, гемианопсия);
- судорожный синдром (чаще всего не сопровождающийся специфическими изменениями на ЭЭГ);
- экстрапирамидные нарушения;
- общемозговые симптомы.

Прижизненная диагностика ДПЭ требует тщательного анализа данных и дифференцирования от ряда других клинически схожих заболеваний. Основным методом диагностики является МРТ-исследование головного мозга, которое должно показать наличие одного большого или двух сливающихся между собой участков демиелинизации в белом веществе головного мозга, чаще всего расположенных перивентрикулярно, билатерально или монолатерально [10]. ЭЭГ-данные при ДПЭ неспецифичны и проявляются в виде дезорганизации волн и снижения α-активности, что свидетельствует о диффузном поражении головного мозга [1]. Возможное наличие латерализованных эпилептиформных разрядов (PLEDS) указывает на развитие подострого склерозирующего энцефалита, особенно если дебют заболевания приходится на детский возраст.

Для окончательной постановки диагноза ДПЭ необходимо руководствоваться клиническими критериями, разработанными C.M. Poser в 1985 г., которые представлены далее.

1. Один или два очага округлой формы, расположенные симметрично в каждом полушарии, преимущественно в семиовальном центре. Размер очагов составляет не менее 2 × 3 см.
2. Отсутствие клинических или лабораторных данных относительно патологии надпочечников.
3. Сывороточная концентрация жирных кислот с длинной цепью в пределах физиологической нормы.
4. Отсутствие любых других поражений головного мозга, определяющихся клинически, лабораторно или инструментально.
5. Отсутствие патологии со стороны периферической нервной системы.
6. Наличие очагов диффузного хронического склероза на аутопсии.

Прогноз при ДПЭ неблагоприятный, заболевание приводит к быстрой инвалидизации и смерти. Специфических методов лечения не разработано. Рекомендовано назначение метилпреднизолона в дозе 20-30 мг/кг массы тела парентерально, с последующим переводом на пероральный прием [5, 8].

Представляем вашему вниманию клинический случай, когда больная была доставлена на лечение в психиатрический стационар в связи с выраженными поведенческими и когнитивными нарушениями.

Клинический случай

Анамнез жизни и заболевания

Больная П., 1952 г.р., родилась от первой беременности в срок, развитие раннее, без особенностей. Получила высшее образование по специальности «биохимия».

Работала учителем биологии, затем – врачом-лаборантом. Проживает одна, родных братьев и сестер не имеет, родители умерли, мать – от сахарного диабета, а отец – от онкологического заболевания. Анамнез психическими заболеваниями не отягощен. Наличие черепно-мозговой травмы, употребление алкоголя и психоактивных веществ в анамнезе отсутствуют. Хроническими заболеваниями не страдает.

В психиатрический стационар поступила 27.11.2014 г. Ранее в поле зрения психиатров не попадала. По характеру всегда была замкнутой, обособленной. Первые симптомы заболевания возникли около двух лет назад и были замечены сотрудниками на работе (в клинической лаборатории). Стала допускать ошибки при работе с аппаратами и реактивами, перестала справляться с эксплуатацией оборудования, нарушился почерк, не могла писать слова в одну строку. Появились неуверенность при ходьбе, неловкость движений, ударялась о дверные косяки и задевала мебель при ходьбе, отмечались эпизоды падения без внешних причин.

Одновременно с этим изменилось поведение больной: стала подозрительной, считала, что ее хотят «подсидеть» на работе, что сотрудники планируют забрать у нее квартиру. Появилась неряшливость, неаккуратность во внешнем виде: приходила на работу неопрятной, в грязной одежде, порой надетой наизнанку. На любые замечания со стороны коллег реагировала обидой и сразу замыкалась в себе. От предложенного обследования у невропатолога и окулиста пациентка отказалась, отреагировала негативно и уволилась с работы несмотря на то что продолжала оставаться на хорошем счету у коллег.

После увольнения больная вела крайне обособленный образ жизни, из квартиры выходила очень редко, в магазин или к соседям. Без объективных причин выбросила из квартиры много ценных вещей, оставшихся от родителей. Приютила у себя дома двух бездомных собак и кота, которых не кормила и не выводила на улицу – они справляли нужду в квартире. Животные ходили изголодавшиеся, пока собаки не разорвали кота и не съели его, что не вызвало никакой реакции у пациентки.

Все это время больная находилась под периодическим присмотром родственницы, которая приносила ей еду. Пациентка зачастую выносила ее на улицу, а примерно за месяц до госпитализации и вовсе отказалась от приема пищи. В общей сложности за последний год она похудела приблизительно на 30 кг.

При поступлении состояние больной средней степени тяжести. Наблюдаются сильный запах ацетона изо рта, повторная рвота.

Психический статус

Сознание больной не помрачено. Контакту доступна крайне формально. Аллопсихически ориентирована верно, аутопсихически дезориентирована. На большинство вопросов отвечать отказывается, утверждает, что ей все неприятны, и она никого не хочет видеть. Указывая на сопровождающую ее родственницу, говорит: «Эта женщина хочет забрать мою квартиру, но кто она такая, я не знаю». Галлюцинаторная симптоматика не обнаружена. Интеллектуально-мнестические функции резко снижены. Внешне крайне неопрятна, неряшлива, обнаружен педикулез. К своему внешнему виду равнодушна, к состоянию некритична.

Данные патопсихологического исследования

У пациентки наблюдаются нарушение цветового гнозиса, оптико-пространственная агнозия, нарушение конструктивного праксиса, признаки акалькулии. Провести более детальное исследование не представляется возможным в силу ее психического состояния.

Неврологический статус

Больная в позе Ромберга неустойчива, пальценосовую пробу выполняет с мимопопаданием. Выявлен выраженный интенционный тремор верхних конечностей. Походка с элементами атаксии по мозжечковому типу. Сухожильные рефлексы живые. Отмечается ряд нижних патологических рефлексов: Штрюмпеля, Россолимо, Жуковского – Корнилова, Оппенгейма, Бабинского, а также хватательный рефлекс. Наблюдаются офтальмоплегия, паралич аккомодации.

При офтальмологическом исследовании определяется преходящая гомонимная гемианопсия, границы диска зрительного нерва смазаны, наблюдается легкая гиперемия.

Результаты обследования

При МРТ-исследовании головного мозга пациентки (аппарат Philips Interna 1,5 TI) на фоне атрофических изменений вещества головного мозга субкортикально, перивентрикулярно в белом веществе обеих гемисфер отмечены гиперинтенсивные очаговые изменения на Т2-ВИ и в режиме FLAIR (размер – до 4 мм); у заднего рога латерального желудочка справа наблюдается участок глиоза (размер – 9,7 × 29,8 × 18,7 мм). Расширены периваскулярные пространства. Субарахноидальное пространство больших полушарий заместительно расширено на всем протяжении.

Наблюдение в динамике

Психическое и неврологическое состояние больной продолжало прогредиентно ухудшаться, отличаясь выраженной лабильностью симптоматики. Усиливались явления атаксии и кинестетической апраксии. Пациентка не могла передвигаться без посторонней поддержки, пищу принимала из рук медперсонала. Часто отмечались речевые и двигательные стереотипии, продолжавшиеся на протяжении всего дня. Трижды наблюдались тонические постуральные судорожные припадки. Нарастала грубая дезориентировка в месте и собственной личности. Физиологические отправления контролировались не всегда, часто нуждалась в напоминании о необходимости сходить в туалет. Бредовые идеи о том, что у больной хотят отнять квартиру, поначалу занимавшие ее, постепенно редуцировались. Мышление становилось все более аморфным, но на простые вопросы могла дать достаточно адекватный ответ. К своему состоянию оставалась некритична.

Обоснование диагноза и обсуждение

Как видно из приведенных данных, заболевание у пациентки дебютировало практически одномоментным нарушением со стороны неврологической и психической сфер. Отмечалось заострение преморбидных черт личности с последующим искажением и развитием апато-абулического симптомокомплекса. Следует подчеркнуть, что быстро прогрессирующее когнитивное снижение с переходом в тотальную деменцию является неспецифическим проявлением и может наблюдаться и при других патологиях головного мозга. Однако наличие массивного очага глиоза, множественных мелких участков демиелинизации, вовлечение в процесс пирамидной системы, мозжечка и стволовых структур свидетельствуют о наличии ДПЭ.

Клиническая симптоматика, наблюдаемая у пациентки, укладывается в вышеуказанные критерии Posner, за исключением прижизненной биопсии, которая не проводилась.

Данные МРТ-диагностики напоминают изменения при рассеянном склерозе, фульминантная форма которого также может привести к быстрому прогрессированию психического и неврологического дефицита. Но наличие большого очага глиоза является атипичным для рассеянного склероза и более характерно для ДПЭ [11]. Схожая симптоматика и МРТ-картина могут наблюдаться при адренолейкодистрофии, но никаких объективных данных, указывающих на патологию надпочечников, у больной не выявлено. Отличие от острого диссеминированного энцефаломиелита заключается в отсутствии данных о перенесенном инфекционном заболевании или предшествующей вакцинации, а также в интактности периферического нейрона и отсутствии тетра- и парапарезов.

Больной был выставлен клинический диагноз согласно МКБ-10: деменция при других уточненных болезнях, классифицированных в других рубриках – диффузный периаксиальный энцефалит Шильдера.

Лечение

Пациентке был назначен преднизолон в стартовой дозе 20 мг/кг/сут. Однако на протяжении трех дней от начала терапии у больной отмечалось не свойственное для нее повышение артериального давления, из-за чего дозировка была снижена до 10 мг/кг/сут. Помимо этого, пациентка прошла курс нейропротекторной, сосудистой и антиоксидантной терапии. Несмотря на проводимое лечение, ее психоневрологическое состояние не улучшалось, а продолжало неуклонно ухудшаться.

Выводы

Больная попала в поле зрения врачей лишь спустя два года после начала заболевания, когда терапевтические методы лечения уже неэффективны. Это лишний раз подчеркивает необходимость совершенствования скрининговой системы, под особым прицелом которой должны быть одинокие люди, в том числе пожилого и старческого возраста.

В данном случае психические нарушения являются вторичными по отношению к основному неврологическому заболеванию, а потому такие больные нечасто попадают в поле зрения врача-психиатра. Однако нередко бывают случаи, когда соматический недуг манифестирует с расстройства психических функций, что указывает на необходимость сотрудничества специалистов узкого профиля, особенно по смежным специальностям.

МРТ-диагностика является одним из ведущих методов исследования не только в практике врачей-интернистов, но и в психиатрической отрасли. Это свидетельствует о важности создания условий для доступа к данному исследованию как можно более широкого контингента лиц, страдающих психической патологией, с целью своевременной диагностики и более эффективного лечения.

Литература

1. Марков Д.А., Леонович А.Л. Рассеянный склероз. – М.: Медицина, 1976. – 296 с.
2. Линьков В.В., Андреев А.Г., Лебедева Л.В., Виноградов В.В., Кустова И.Р., Гаранина Е.С. Лейкоэнцефалит Шильдера. Случай из практики // Вестник Ивановской медицинской академии. – 2012. – Т. 17, № 1. – С. 68-70.
3. Мельничук П.В. Болезни нервной системы (руководство для врачей). – М.: Медицина, 1982. – 368 с.
4. Йорданов Б., Янков Я. Редкие синдромы и заболевания нервной системы. – М.: Медицина, 1981.
5. Мартынов Ю.С. Лекции по невропатологии. – Москва, 1969. – 260 с.
6. Dresser L.P., Tourian A.Y., Anthony D.C. A case of myelinoclastic diffuse sclerosis in an adult // Department of Medicine, Division of Neurology, and the Department of Pathology, Duke University Medical Center, Durham, NC. – 1991. – V. 41, № 2 – P. 1.
7. Christensen E., Fog M. A case of Schilder's disease in an adult with remarks to the etiology and pathogenesis // Acta Psychiatrica Scandinavica. – 2007. – V. 30. – P. 141-154.
8. Rust R.S. Jr., Nowack W.J, Talavera F., Benbadis S.R. Diffuse Sclerosis Treatment & Management // Medscape.
9. Miller Neil R., Newman Nancy J., Biousse, Valerie, Kerrison, Walsh J.B. Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology / Sixth edition. – North American Neuro-Ophthalmology Association, 2005. – 3573 p.
10. Gupta R.K., Kumar S. Magnetic Resonance Imaging of Neurological Diseases in Tropics / First edition. – Jaypee Brothers Medical Publishers (P) Ltd, 2014. – 344 p.
11. Kim J.H., Lee S.M., Kim H.D., Lee J.S., Kang H. Schilder's disease in a young child with tumefactive demyelinating brain lesion // Neurology Asia. – 2013. – V. 18 (4). – P. 419-421.