

2. Акберова С.А., Студенцова И.А., Менделевич Д.М. и др. // Казан. мед. журн. — 1994. — № 2. — С. 128—132.
 3. Бехтерева Н.П., Вартамян И.А., Василевский Н.Н. Механизмы деятельности мозга человека. — Л.: Наука, 1988. — Ч. 1. — 677 с.
 4. Выготский А.С. Диагностика развития и педологическая клиника трудного детства. Хрестоматия по ватопсихологии. — М., 1981. — С. 66—80.
 5. Громов С.А. Реабилитация больных эпилепсией. — Л.: Медицина, 1987. — 176 с.
 6. Ермолина А.А. // Журн. невропатол. и психиатр. — 1980. — № 3. — С. 439—443.
 7. Запорожец А.В. // Докл. Акад. мед. наук РСФСР. — 1962. — № 1. — С. 77—80.

8. Саркисов С.А. Структурные основы деятельности мозга. — М.: Медицина, 1980. — 295 с.
 9. Студенцова И.А., Хрифузянова Р.Х., Менделевич Д.М. и др. Способ коррекции интеллектуально-мнестических функций головного мозга у детей с задержкой психического развития. — М., 1992.
 10. Тимчев Л., Костова Р. Вверху эффекта от прило-
 жения на ноотропные средства при умственно отсталых
 деца // Проблемы на неврологията, психиатрията и
 неврохирургията. — София, 1981. — № 9. — С. 90—94

Поступила 17.05.95

УДК 616.833—002—031.14—07—08

В.В. Пономарев

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА МИЛЛЕРА—ФИШЕРА

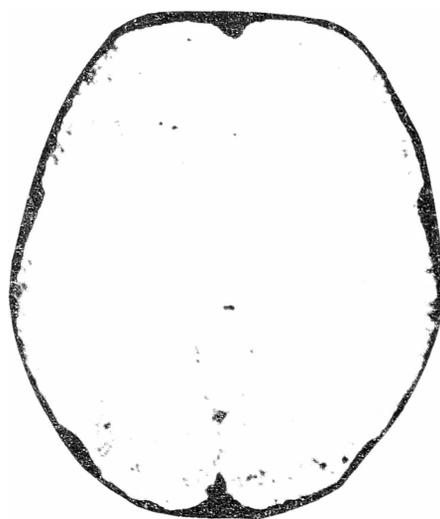
Клиническая больница № 5 г. Минска (гл. врач — Г.А. КОЛЯДА)

Синдром Миллера—Фишера (СМФ) отно-
 сится к числу редких заболеваний в нев-
 рологии и, по мнению большинства исследо-
 вателей, является вариантом полирадикуло-
 неврита Гийена—Барре [1,4,6,7]. Впервые
 СМФ описан в 1956 г. [2]. Клинические про-
 явления СМФ составляют сочетание атак-
 сии, арефлексии и офтальмоплегии. К на-
 стоящему времени доказана аутоиммунная
 природа болезни [3]. Ряд авторов считает
 возможным прямой эффект воздействия
 микроорганизмов на нервную ткань [5]. В
 патогенезе СМФ большую роль играет вы-
 сокий титр антиганглиозидных 6Q₁ ан-
 тител, ведущий к потере ацетилхолина из
 терминалей двигательных нервов [3,8,9].
 Морфологически при СМФ наблюдается
 демиелинизация как периферической, так и
 центральной нервной системы [1].

Практические невропатологи мало зна-
 комы с СМФ, поэтому его диагностика ока-
 зывается запоздалой, а лечение неадекват-
 ным, что ведет к хронизации процесса. От-
 сутствие в русскоязычной литературе опи-
 сания подобного синдрома побудило при-
 вести два собственных наблюдения больных
 СМФ.

Наблюдение 1. Больной З., 52 лет, направлен
 в клинику с жалобами на двоение в глазах, нарушение
 глотания, речи, шаткость походки. Болен 8 мес, когда
 на фоне острого респираторного заболевания впервые
 появилось двоение в глазах, онемение и парестезии
 в конечностях, шаткость походки. Лечился в соответ-
 ствии с диагнозом: нарушение мозгового кровообра-
 щения в вертебрально-базиллярном бассейне. В связи
 с прогрессирующим нарушением походки заподозрена
 опухоль задней черепной ямки. Неврологический ста-
 тус: множественный нистагм с межъядерной офталь-
 моплегией, ограничение отведения глазных яблок в
 стороны, дисфагия, грубая дизартрия. Парезов нет.
 Коленные и ахилловы рефлексы отсутствуют. Полине-
 ритический тип расстройства чувствительности в

форме "носков" и "перчаток". Грубо расстроено мы-
 шечно-суставное чувство в стопах. Интенционное дро-
 жание и мимопадание при выполнении координаци-
 онных проб; больной садится и встает с постели только
 с посторонней помощью.



Компьютерная томография больного З. Диффузные гидроцефально-атрофические изменения

Глазное дно не изменено, компьютерная томогра-
 фия головного мозга выявила гидроцефально-атрофи-
 ческие изменения (рисунок). В спинномозговой жи-
 кости: белок — 0,84 г/л, цитоз — 411×10^6 (лимфоци-
 тарный), сахар — 2,8 ммоль/л. Циркулирующие
 иммунные комплексы (ЦИК) — 60,8 мг/мл (норма
 123,5—174,2 мг/мл), уровень трансаминаз 1,05 г/л
 (норма — 0,3 г/л). Остальные биохимические и общие
 анализы крови и мочи в норме. Скорость проведения
 импульса (СПИ) по двигательным волокнам малобер-
 цового нерва с двух сторон снижена до 37,2 м/с,
 большеберцового — 40,0 м/с, амплитуда М-ответа
 0,4—0,6 мВ. После назначения преднизолона (первоначальная
 доза 90 мг/сут) в состоянии больного отмечена
 положительная динамика: улучшились речь и глотание,
 уменьшилась степень выраженности координаторных

нарушений, наметились коленные и ахилловы рефлексы. Больной стал самостоятельно сидеть, вставать. СПИ увеличилась до 43,5—46,0 м/с, амплитуда М ответа возросла до 0,6—0,8 мВ.

Наблюдение 2. Больной У., 34 лет, поступил в клинику с жалобами на снижение зрения, двоение, нарушение походки, онемение левой кисти. Болен 2 мес: после простудного заболевания снизилось зрение и опустилось верхнее веко слева. Лечился по поводу вирусного менингоэнцефалита (получал преднизолон 60 мг/сут, антибиотики) без эффекта. Неврологический статус: зрачки широкие, зрачковые реакции на свет вялые, двусторонний протоз, расходящееся косоглазие. Объем движений глазных яблок ограничен во все стороны, особенно вверх. Множественный нистагм с межъядерной офтальмоплегией. Парезов конечностей нет. Сухожильные и периостальные рефлексы на руках снижены, коленные и ахилловы — живые. Гипестезия в левой кисти, гиперестезия в стопах. Мышечно-суставное чувство сохранено. Интенционное дрожание и мимопопадание при выполнении координационных проб. Походка атактическая.

Зрение резко снижено (счет пальцев у лица). На глазном дне частичная атрофия зрительных нервов. При компьютерной томографии головного мозга обнаружена умеренная внутренняя гидроцефалия. В ликворе белок 0,6 г/л, цитоз 51×10^6 , сахар 2,2 ммоль/л. ЦИК — 81,0 мг/мл, трансаминазы 1,05 г/л, остальные показатели и общий анализ крови без особенностей. СПИ, малоберцовый нерв — 47,0 м/с, большеберцовый — 47,4 м/с, амплитуда М ответа — 1,5 мВ. После назначения преднизолона в дозе 140 мг по пульсирующей схеме у больного восстановился объем движений глазных яблок, уменьшилась степень выраженности нистагма и атаксии, СПИ увеличилась до 52—55 м/с, амплитуда М ответа — до 2,1 мВ.

Таким образом, у больных выявлена классическая триада симптомов СМФ: атаксия, офтальмоплегия и арефлексия. Однако в обоих случаях эти нарушения имели свои особенности. У больного З. атаксия носила комбинированный характер (сочетание сенситивной и мозжечковой), во втором наблюдении атаксия была только мозжечковой. У первого больного имелась наружная офтальмоплегия, у второго — тотальная. Арефлексия у больного У. была только со стороны верхних конечностей, хотя отмечено снижение СПИ на ногах. Кроме того, у этого пациента наблюдалась атрофия зрительного нерва. В обоих случа-

ях компьютерная томография выявила гидроцефально-атрофические изменения, в ликворе — белково-клеточная диссоциация — с лимфоцитарным плеоцитозом у первого больного. Снижение уровня ЦИК у обоих больных свидетельствовало о хроническом характере процесса.

Лечение СМФ заключается в назначении адекватной дозы кортикостероидов (90—140 мг/сут). В литературе описан положительный результат применения внутривенных иммуноглобулинов (доза 0,4 мг/кг массы) и плазмафереза.

Приведенные наблюдения показали, что СМФ складывается из сочетания атаксии, офтальмоплегии и арефлексии, каждый из этих симптомов может иметь клинические особенности. Кроме этой триады, при СМФ, по-видимому, может наблюдаться и атрофия зрительных нервов. Течение болезни монофазное, прогрессивное. Неадекватная терапия способствует хронизации процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ferrer X., Ellie E., Zarriviere et al. //J. Neurol. Neuros. Psych. — 1993. — Vol. 56. — P. 698—699.
2. Fisher M. //Eng. J. Med. — 1956. — Vol. 255. — P. 57—67.
3. Jibiki T., Shimizu N., Terashima J., Yuki N. //Rinsho-Sinkeidaka. — 1994. — Vol. 34. — P. 381—384.
4. Kaiser-Smith Barone //J. Neurol. Neuros. Psych. — 1989. — Vol. 52. — P. 802—803.
5. Ortuno A.D., Naerty C., Munor J. et al. //J. Neurol. Neuros. Psych. — 1990. — Vol. 53. — P. 615—616.
6. Petty R.K., Duncan R., Jamal G.A. et al. //J. Neurol. Neuros. Psych. — 1993. — Vol. 56. — P. 201—203.
7. Ping-Rung Jip //J. Neurol. Neuros. Psych. — 1991. — Vol. 54. — P. 1121.
8. Roberts M., Willison H., Vincent A. et al. //Lancet. — 1994. — Vol. 343. — P. 454—455.
9. Willison H.J., Veitch J., Faterston G. et al. //J. Neurol. Neuros. Psych. — 1993. — Vol. 56. — P. 204—206.

Поступила 28.08.95