

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 патофизиологии. — 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., Хлфизьянова 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. Върху ефекта от приложение на ноотропни средства при умствено изостанал деца // Проблеми 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.Попомарев

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА МИЛЛЕРА—ФИШЕРА

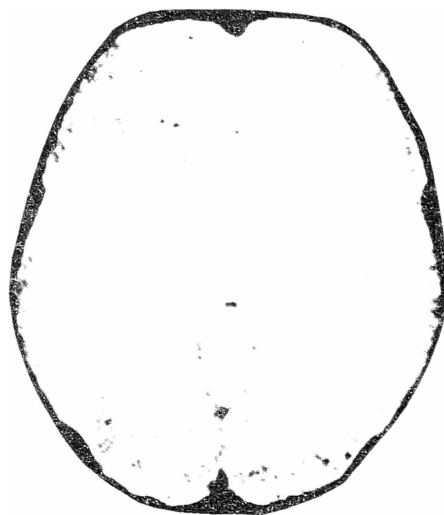
Клиническая больница № 5 г. Минска (гл. врач — Г.А.КОЛЯДА)

Синдром Миллера—Фишера (СМФ) относится к числу редких заболеваний в неврологии и, по мнению большинства исследователей, является вариантом полирадикуло-неврита Гийена—Барре [1,4,6,7]. Впервые СМФ описан в 1956 г. [2]. Клинические проявления СМФ составляют сочетание атаксии, арефлексии и офтальмоплегии. К настоящему времени доказана аутоиммунная природа болезни [3]. Ряд авторов считает возможным прямой эффект воздействия микроорганизмов на нервную ткань [5]. В патогенезе СМФ большую роль играет высокий титр антиганглиозидных 6Q₁ антител, 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 знакомы с СМФ, поэтому его диагностика оказывается запоздалой, а лечение неадекватным, что ведет к хронизации процесса. Отсутствие в русскоязычной литературе описания подобного синдрома побудило привести 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 соответствии с диагнозом: нарушение мозгового кровообращения в вертебрально-базиллярном бассейне. В связи с прогрессирующим нарушением походки заподозрена опухоль задней черепной ямки. Неврологический статус: множественный нистагм с межъядерной офтальмоплегией, ограничение отведения глазных яблок в стороны, дисфагия, грубая дизартрия. Парезов нет. Коленные и ахилловы рефлексы отсутствуют. Полиневритический тип расстройства чувствительности в

форме "носков" и "перчаток". Грубо расстроено мышечно-суставное чувство в стопах. Интенционное дрожание и миополопадание при выполнении координационных проб; больной садится и встает с постели только с посторонней помощью.



Компьютерная томография больного З. Диффузные гидроцефально-атрофические изменения

Глазное дно не изменено, компьютерная томография головного мозга выявила гидроцефально-атрофические изменения (рисунок). В спинномозговой жидкости: белок — 0,84 г/л, цитоз — 411×10^6 (лимфоцитарный), 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 малоберцового 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 миополопадание 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, прогрессирующее. Неадекватная терапия способствует хронизации процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ferrer X., Ellis E., Zarriviere et al. //J. Neurol. Neurol. 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. Neurol. Psych. — 1989. — Vol. 52. — P. 802—803.
5. Ortuno A.D., Naerty C., Munor J. et al. //J. Neurol. Neurol. Psych. — 1990. — Vol. 53. — P. 615—616.
6. Petty R.K., Duncan R., Jamal G.A. et al. //J. Neurol. Neurol. Psych. — 1993. — Vol. 56. — P. 201—203.
7. Ping-Rung Jip //J. Neurol. Neurol. 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., Fotherston G. et al. //J. Neurol. Neurol. Psych. — 1993. — Vol. 56. — P. 204—206.

Поступила 28.08.95