

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НАДЪЯДЕРНЫЙ ПАРАЛИЧ С ЦЕРЕБЕЛЛЯРНОЙ АТАКСИЕЙ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Артемьева Д.В., Фархутдинова А.И.

Казанский государственный медицинский университет, г. Казань

Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) – спорадическое нейродегенеративное заболевание, вызванное аккумуляцией гиперфосфорилированного τ -белка в нейронах и глиальных клетках. Выделено 8 фенотипов ПНП, которые объединяет наличие у больных вертикального паралича зрения. Нами наблюдается *пациент М. 63 лет*, с длительностью заболевания около 4 лет. Первыми проявлениями болезни были беспричинные падения без утраты сознания, которые объяснялись больным неустойчивостью. С течением времени заболевание прогрессировало: утратился речевой контакт с больным, перестал садиться, ходить без посторонней помощи, появилось поперхивание при проглатывании твердой и жидкой пищи, насильственный смех. Собрать анамнез у больного невозможно из-за отсутствия речевого контакта. Со слов жены, больной не может сохранить положение сидя или стоя, «заваливается» то в одну, то в другую сторону, из-за чего может передвигаться только с двухсторонней поддержкой.

неврологическом статусе обращает на себя внимание наличие и своеобразие синдрома паркинсонизма

– зафиксированная согбенная поза с наклоном головы вперед, невозможностью разогнуть шею, резким повышением тонуса в грудино-ключично-сосцевидных мышцах; отсутствие тремора покоя; нарушение речи, связанное с повышением тонуса в речевой мускулатуре – первый слог больной произносит, последующие с большими паузами, постепенным снижением звучности, не оканчивает слово. Построить фразы не может. В медицинской документации не зарегистрирована асимметрия акинетико-ригидного синдрома в конечностях, что было бы характерно для болезни Паркинсона. Адекватно реагирует на осмотр, приказания выполняет.

Супрануклеарный паралич зора

– парез зора вниз, его ограничение при взгляде вверх, + с-м «кукольных глаз».

Наряду с перечисленным выявляется мозжечковая симптоматика (+ симптом Холмса с 2 сторон, асинергия Бабинского, грубое интенционное дрожание при выполнении пяточно-коленной пробы). Когнитивные функции по шкале MMSE – 16 баллов, тест часов – 4 балла, МОСА – 9 баллов. МРТ головного мозга: выявляется симптом «клюва колибри», множественные очаги ангиоэнцефалопатии в больших полушариях, мелкокистозная трансформация базальных ядер, истончение расширение ликворных пространств.

Учитывая прогрессивность течения, сочетание паркинсоновского, мозжечкового синдромов с надъядерным параличом, своеобразие синдрома паркинсонизма. результаты нейровизуализации выставлен диагноз: «Прогрессирующий надъядерный паралич с церебеллярной атаксией в форме двустороннего повышения тонуса по экстрапирамидному типу в конечностях, в аксиальных мышцах, речевой мускулатуры с выраженным нарушением двигательной функции, (больной лишен возможности самостоятельно садиться, ходить без двухсторонней поддержки); нарушением речевого контакта; двустороннего мозжечкового синдрома; супрануклеарного надъядерного паралича»

Дифференциальный диагноз проводился между кортикобазальной дегенерацией, лобнотемпоральной деменцией, болезнью Бинсвангера, мультисистемной атрофией, различными фенотипами ПНП. Болезнь Стила-Ри-чардсона-Ольшевского представляла наибольшие трудности в дифференциальной диагностике и была исключена присутствием в клинической картине заболевания мозжечкового синдрома, а также сгибательной позой головы