

Нетипичные проявления патологии нервной системы

Паралич спинномозговой части добавочного нерва с атипичным течением

Дисфункция спинномозговой части добавочного нерва*, который иннервирует трапециевидную и грудино-ключично-сосцевидную мышцы, приводит к серьезным нарушениям движений в плечевом поясе. Паралич добавочного нерва — хорошо известное осложнение хирургических вмешательств в области заднего треугольника шеи. Типичный дебют патологии — выраженная боль в шее и плече на стороне поражения, которая иногда иррадирует в руку. Паралич в начале заболевания не характерен. Изолированная нейропатия добавочного нерва становится очевидной через несколько дней, когда нарушается приведение и передняя элевация руки. Спустя несколько недель развивается атрофия трапециевидной мышцы и крыловидность лопатки. Некоторая вариабельность клинической картины может быть обусловлена индивидуальными особенностями иннервации трапециевидной мышцы. Своевременная диагностика нейропатии добавочного нерва на ранних стадиях позволяет избежать тяжелых двигательных нарушений, которые наблюдались в нижеописанном клиническом случае.

Клинический случай

36-летний мужчина обратился в поликлинику с жалобами на слабость и ограничение объема движений при отведении и подъеме правого плеча, которые постепенно нарастали в течение 2 мес. Пациент отрицал наличие болевых ощущений в области шеи и плеча и не связывал эти симптомы с травмой или какой-либо другой причиной, хотя сообщил, что его работа связана с подъемом и переноской тяжестей на плечах. Значимой патологии органов и систем в анамнезе не обнаружили.

При объективном осмотре выявлено крыловидное положение лопатки и асимметрия надплечий (рис. 1). Пациент не мог отвести правую руку во фронтальной проекции более чем на 80°, прямой подъем руки (в сагиттальной проекции) был нарушен в меньшей степени. Объем пассивных движений в правом плече



Рис. 1. Выраженная асимметрия надплечий. Медиальный край правой лопатки (красная линия) значительно развернут латерально

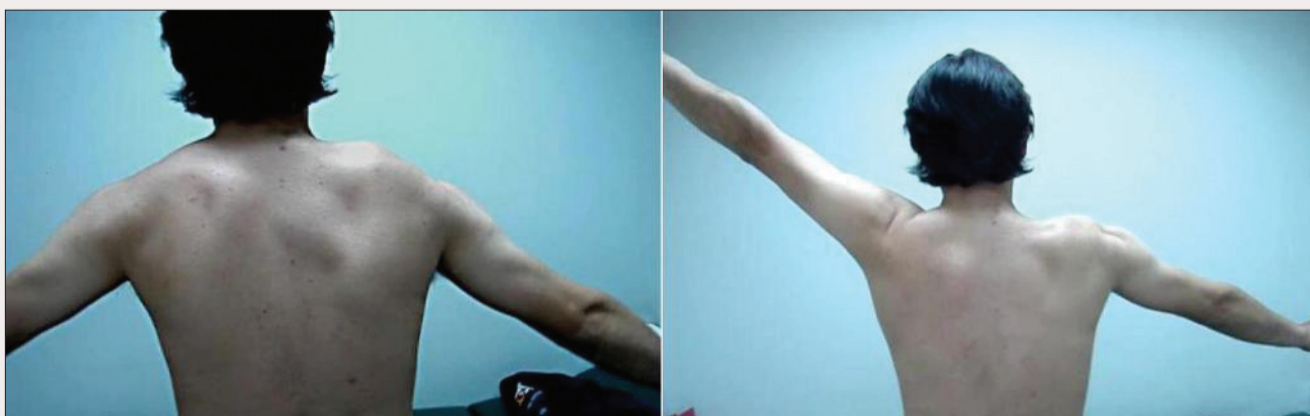


Рис. 2. Крыловидность лопатки в разных положениях отведения правой руки

не отличался от здоровой левой стороны. Крыловидность лопатки была наиболее выражена во время отведения, исчезала при прямом подъеме руки и практически не определялась в состоянии покоя (рис. 2). При пожимании плечами отмечено существенное снижение силы правой трапециевидной мышцы по сравнению с левой. При ее пальпации выявлена атрофия. Слабость и атрофия в ипсилатеральной грудино-ключично-сосцевидной мышце не наблюдались. При дальнейшем неврологическом осмотре патология других черепных нервов не выявлена. Признаки поражения плечевого сплетения не определялись. Ротаторные мышцы плечевого пояса интактны.

Результаты комплексного анализа крови, включавшего гемограмму, определение СОЭ, С-реактивного белка и биохимических показателей, без отклонений. Рентгенография плечевого пояса также не выявила изменений. При компьютерной томографии (КТ) определена значительная диффузная атрофия правой трапециевидной мышцы (рис. 3). Магнитно-резонансная томография (МРТ) шейного отдела позвоночника, правого плечевого сустава и основания черепа не выявила дополнительных изменений, кроме слабо выраженной атрофии правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

При исследовании проводимости нервного импульса по правому добавочному нерву в ответ на поверхностную стимуляцию вдоль заднего края грудино-ключично-сосцевидной мышцы комплексный потенциал действия m. trapezius не определялся. При проведении игольчатой электромиографии (ЭМГ) в правой трапециевидной мышце обнаружены признаки активной денервации (потенциалы фибрилляций и положительные острые волны), атрофии мышцы (снижение активности вставочных нейронов) и выраженного аксонального повреждения (отсутствие вовлечения отдельных двигательных единиц). При проведении ЭМГ правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы также обнаружены признаки умеренного аксонального повреждения (слабое вовлечение двигательных единиц, полифазность, увеличение и высокая амплитуда потенциалов действия).

Функция леватора лопатки, передней зубчатой и ромбовидной мышц не нарушена. На основании результатов электрофизиологического исследования предположили наличие аксональной дегенерации спинномозговой части правого добавочного нерва дистальнее зоны иннервации грудино-ключично-сосцевидной мышцы и необратимой денервации правой трапециевидной мышцы. Установлен диагноз спонтанного хронического паралича спинномозговой части правого добавочного нерва, хотя функция грудино-ключично-сосцевидной мышцы не была нарушена. Учитывая хронический характер течения заболевания и наличие денервации трапециевидной мышцы со значительной потерей моторной функции, предложена пересадка мышц с использованием леватора лопатки и ромбовидной мышцы. Пациент

отказался от рекомендованного лечения, посчитав, что такое сложное оперативное вмешательство не оправдано при безболевого двигательной дисфункции. Вместо этого был назначен специальный курс физиотерапии, направленный на укрепление других мышц, а также рекомендованы физические упражнения для достижения максимального объема движений в плечевом суставе. В последующем ежемесячно проводили осмотр для оценки результатов лечения, ЭМГ и коррекцию реабилитационной программы. Через 8 месяцев после начала лечения отмечено незначительное улучшение активного отведения руки, при этом были по-прежнему видны асимметрия надплечий и крыловидность лопатки. Отмечена безболезненность крыловидной лопатки и отсутствие неврологического дефицита. Движения руки пациента остались приблизительно на том же уровне. При повторной ЭМГ не выявили каких-либо изменений по сравнению с первичным исследованием.

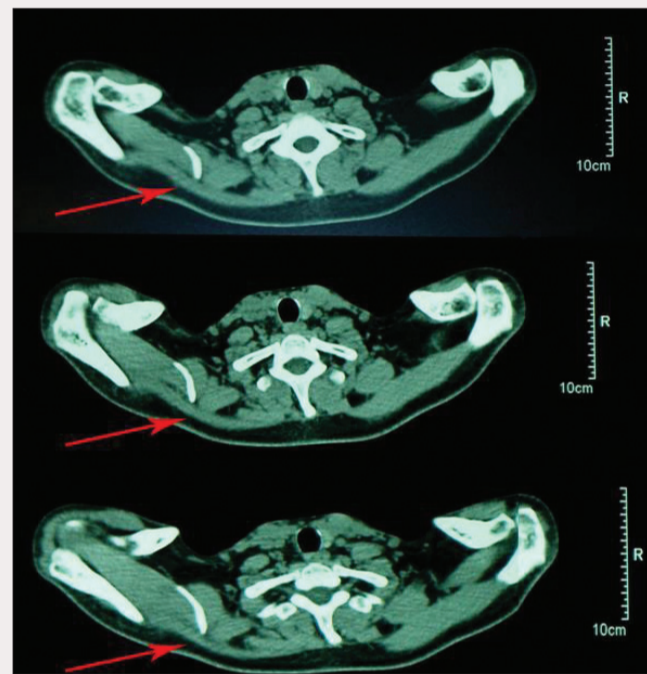


Рис. 3. Поперечный срез на КТ. Выраженная атрофия всех отделов правой трапециевидной мышцы

Обсуждение

Подобные случаи паралича мышц, иннервированных спинномозговой частью добавочного нерва, с внезапным началом без видимых причин описаны лишь в нескольких источниках. Несмотря на то что в рассматриваемом случае продемонстрированы общеизвестные проявления указанного патологического состояния, следует отметить некоторые симптомы у этого пациента. Во-первых, его основной жалобой была слабость в правом плечевом поясе и снижение уровня двигательной активности, а не боль и неврологические симптомы, которые чаще всего описаны в литературе. Более того, значительная дисфункция трапециевидной мышцы, определяемая с помощью ЭМГ, указывает на то, что патологические изменения спинномозговой части добавочного нерва, вероятно, уже имели место до появления клинических признаков заболевания. Иными словами, наличие латентного периода подтверждает гипотезу о скрытом течении данной патологии: клинические проявления возникают внезапно, когда истощаются компенсаторные механизмы. Отсутствие боли наряду с наличием стойкого функционального дефицита даже спустя 8 месяцев не соответствовало данным ЭМГ и нашим ожиданиям. Выраженная атрофия трапециевидной мышцы у пациента должна была повлечь за собой ряд клинических последствий, включая радикулит, уменьшение объема пассивных движений в плечевом суставе и синдром акромиально-бугоркового соударения (плечелопаточный болевой синдром с ограничением подвижности плеча). Вместо этого отмечены нетипичные признаки — дискомфорт, обусловленный асимметрией лопатки, и ограничение отведения руки. Вероятно, это можно объяснить компенсаторными возможностями

* Добавочный нерв (n. accessorius) (XI пара черепно-мозговых нервов) относится к двигательным нервам и состоит из двух частей. Блуждающая часть добавочного нерва представлена черепными корешками (radices craniales), которые начинаются от двигательного ядра, залегающего в области продолговатого мозга, и выходят из мозга за оливой, ниже блуждающего нерва. К спинномозговой части относятся спинномозговые корешки (radices spinales), направленные от спинного

мозга вверх и входящие в полость черепа через большое затылочное отверстие. Обе части нерва соединяются и единым стволом выходят из черепа через яремное отверстие, где снова разделяются на внутреннюю и наружную ветви. Внутренняя ветвь направляется к блуждающему нерву, а наружная подходит к трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцам.

мышечного аппарата лопатки. При спонтанном параличе чаще наблюдаются незначительные функциональные нарушения и хорошие результаты консервативного лечения. В нашем же случае у пациента отмечено раннее (в течение двух месяцев после появления первых симптомов заболевания) необратимое ухудшение функции трапециевидной мышцы. Такой исход нетипичен для данного вида поражения. Массивная атрофия трапециевидной мышцы и значительная утрата большинства моторных функций исключали традиционное для этой патологии хирургическое вмешательство – невролиз с последующей пересадкой нервных волокон. В литературе также описаны случаи с незначительными результатами микрохирургического восстановления нервных волокон при внезапном параличе трапециевидной мышцы. Несмотря на то что пересадка леватора лопатки и ромбовидной мышцы для замены части трапециевидной мышцы была наиболее оптимальным методом лечения, пациент отказался от него, поскольку у него отсутствовали болевые ощущения, а нарушение двигательной функции было невыраженным. Консервативное лечение на протяжении восьми месяцев не принесло результатов – наблюдалось минимальное восстановление объема движений при отсутствии каких-либо болевых ощущений.

Основной причиной паралича трапециевидной мышцы является повреждение источника иннервации – спинномозговой части добавочного нерва. Из-за поверхностного подкожного расположения на дне заднего треугольника шеи добавочный нерв часто повреждается во время хирургических вмешательств в указанной анатомической зоне при удалении злокачественных новообразований, а также в случае проникающих повреждений. Кроме того, описаны механизмы повреждения вследствие тупой травмы или прямого удара в область шеи, сдавления опухолью основания черепа, переломов в области яремного отверстия. Очень редко причиной поражения становится аневризма, хлыстовая травма шеи, ключично-акромиальный или грудино-ключичный вывих, катетеризация внутренней яремной вены.

В рассматриваемом клиническом случае развитию спонтанного паралича трапециевидной мышцы, вероятнее всего, способствовали длительные физические нагрузки на верхнюю конечность с подъемом и удержанием большого веса. Повторяющиеся микротравмы привели к локальной компрессии спинномозговой части добавочного нерва и возникновению асептического воспаления. Эта гипотеза подтверждается скрытым началом и хроническим течением заболевания. При электрофизиологическом исследовании определялась более высокая степень дисфункции трапециевидной мышцы, чем ипсилатеральной грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Уязвимость преимущественно волокон спинномозговой части добавочного нерва, которые иннервируют трапециевидную мышцу, объясняется их поверхностным расположением в заднем треугольнике шеи каудальнее ветви нерва, отходящей к грудино-ключично-сосцевидной мышце. Менее выраженные электрофизиологические изменения нервных волокон, иннервирующих грудино-ключично-сосцевидную мышцу, возможно, обусловлены их более глубоким залеганием и особенностями расположения отдельных нервных волокон в спинномозговой части добавочного нерва. Этот вопрос остается окончательно не выясненным и недостаточно описан в литературе.

При проведении дифференциальной диагностики необходимо принимать во внимание описанные случаи изолированного идиопатического паралича спинномозговой части добавочного нерва. Провести дифференциацию между невралгической амиотрофией и прогрессирующим компрессионным параличом на основании лишь симптомов, результатов клинического и электрофизиологического исследований достаточно сложно. Ни характеристика боли, ни мышечная слабость не позволяют разграничить эти состояния. В описанном клиническом случае скрытое начало заболевания, отсутствие боли, относительно незначительное повреждение грудино-ключично-сосцевидной мышцы указывали на наличие локальной компрессии нервных волокон, позволяя исключить невралгическую амиотрофию.

I.N. Charopoulos, Греция

Journal of Medical Case Reports 2010; 4: 158

Отравление метилйодидом, имитирующее

клинику инсульта

Клинический случай

50-летний мужчина европеоидной расы, работник химического предприятия, поступил в отделение неотложной помощи с жалобами на внезапное нарушение речи, диплопию, ощущение слабости в правой половине тела и неустойчивость походки. Симптомы возникли за два дня до госпитализации. При этом пациент жаловался на головную боль, которая усилилась с момента появления симптомов. При объективном обследовании витальные функции не нарушены, хотя отмечено повышение уровня артериального давления (АД) – 180/60 мм рт. ст. и температуры тела – 38°C. Через несколько дней эти показатели спонтанно нормализовались. При поступлении также наблюдалась одышка и непродуктивный кашель. В неврологическом статусе: 14-15 баллов по шкале комы Глазго, двусторонний нистагм, нарушение речи, промах вправо при выполнении пальценосовой пробы, размашистая атаксическая походка. При этом не выявлены слабость мышц и нарушения чувствительности. Состояние желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, органов грудной полости – без особенностей.

На основании истории заболевания и клинических признаков предположили наличие нарушения мозгового кровообращения с вероятным вовлечением вертебробазилярного бассейна. Однако при дальнейшем обследовании с проведением КТ и МРТ головного мозга признаков нарушений мозгового кровотока не выявили. В пределах физиологической нормы были результаты анализа крови с определением показателей функции почек, щитовидной железы и печени. При анализе липидного профиля отмечалось повышение уровня общего холестерина (6,2 ммоль/л) и триглицеридов (2,68 ммоль/л). С учетом повышения температуры тела и наличия неврологической симптоматики было принято решение о проведении люмбальной пункции, но анализ спинномозговой жидкости не выявил отклонений.

На тыльной стороне правого запястья пациента обнаружили ожог щелочью, после чего обратили внимание на профессиональный анамнез. Пациент сообщил, что недавно начал работать с органическим растворителем метилйодидом и примерно за неделю до появления симптомов заболевания пролил это вещество на руку. По словам жены пациента, после этого он стал сонливым и малообщительным, а также жаловался на слуховые и зрительные галлюцинации.

Мы обсудили этот клинический случай с Национальным центром отравлений и установили, что симптомы пациента действительно соответствуют клинике отравления метилйодидом. Пациент был выписан на третий день с рекомендацией приступить к работе после редукации неврологической симптоматики. Во время осмотра в поликлинике через две недели наблюдалось улучшение речи, отсутствие галлюцинаций при наличии атаксии. Через шесть недель отмечена положительная динамика с незначительными проявлениями атаксии и когнитивной дисфункции, через три месяца – минимальные нарушения координации движений.

Обсуждение

В специальных исследованиях показано, что от трети до половины пациентов, которым был поставлен диагноз «инсульт» врачом общей практики или скорой помощи, в действительности имели другую патологию, проявления которой схожи с симптомами инсульта (J. Harbison et al., 2003). Поскольку метилйодид является труднодоступным веществом, отравление этим химическим соединением редко наблюдается в клинической практике; в литературе описано не более 15 подобных случаев. Поэтому неудивительно, что в данном случае предположение о возможном токсическом происхождении неврологических симптомов возникло в последнюю очередь. Этот органический растворитель используется в фармацевтической промышленности, для рефракции в микроскопии, а также как фумигант в сельском хозяйстве. Группу риска отравления метилйодидом составляют в первую очередь работники сельского хозяйства и население, которое проживает вблизи обрабатываемых фумигантами полей. В незначительной степени существует риск отравления у работников фармацевтической промышленности и у населения при употреблении воды, загрязненной метилйодидом.

Механизм нейротоксического действия метилйодидом до конца не изучен. Существует гипотеза о том, что метаболизм этого вещества в организме сопровождается

снижением уровня глутатиона. Также считают, что нейротоксический эффект обусловлен высокой липофильностью метилйодидом и его способностью метилировать белки и другие макромолекулы (P.C. Mark et al., 1999). При остром отравлении метилйодидом поражаются в первую очередь легкие и кожа (отек легких, ожоги). Характерно отсроченное проявление остальных симптомов по окончании воздействия вещества. Может развиваться почечная недостаточность, мозжечковая и экстрапирамидная симптоматика; в особо тяжелых случаях возникают судорожные припадки, наступает кома. Психические расстройства в виде нарушений сна, возбуждения, депрессии, иллюзий и галлюцинаций, а также нарушений когнитивных функций и речи могут наблюдаться от месяца до года после отравления. По данным обзора подтвержденных случаев отравления метилйодидом, у многих пациентов наблюдалась хронизация неврологических синдромов с отсроченным развитием психических, когнитивных и поведенческих последствий. Некоторые пациенты испытывали исключительно неврологический дефицит или же только нарушения психики. В одних случаях симптомы отравления приобрели постоянный характер, в других полное выздоровление происходило в течение нескольких месяцев.

В представленном клиническом случае нейропсихические нарушения возникли внезапно и напоминали симптомы инсульта. Острое начало заболевания, возможно, было обусловлено однократным поступлением большого количества метилйодидом в организм ингаляционным путем, хотя определить меру воздействия вещества в этом случае довольно сложно. Значимым, хотя и не специфическим лабораторным маркером отравления метилйодидом является повышение уровня липидов, что и было отмечено у пациента.

Известно, что правильность предварительного диагноза «инсульт» в значительной степени зависит от тщательности анамнеза и осмотра пациента с учетом определенных клинических признаков, которые предполагают поражение того или иного участка головного мозга. Современные методы нейровизуализации, в частности диффузионно-взвешенная МРТ, позволяют безошибочно определить наличие нарушения мозгового кровотока в большинстве случаев. Тем не менее сбор анамнеза и тщательное клиническое обследование остаются незаменимыми для дифференциации инсульта от состояний, которые могут сопровождаться схожими симптомами. Среди заболеваний нервной системы клинику инсульта чаще всего имитируют эпилепсия, гемиплегическая мигрень, инфекционно-воспалительные процессы в ЦНС (менингиты, энцефалиты, абсцесс мозга), внутричерепные объемные образования (субдуральные гематомы, опухоли), рассеянный склероз, миастения. Кроме того, неврологические симптомы, схожие с признаками инсульта, развиваются при обморочных состояниях, сепсисе, гипонатриемии, гипо- или гипергликемии, а также вследствие отравлений лекарственными препаратами и химическими веществами.

В специальных исследованиях изучалась возможность дифференциации нарушений мозгового кровообращения от состояний, которые имитируют инсульт, по определенным особенностям клиники. Установлено, что нарушения психического статуса при наличии дисфункции других органов и систем чаще указывают на несосудистое происхождение неврологических симптомов. Вместе с тем точно установленное время начала заболевания, появление характерных очаговых симптомов с четкой латерализацией предполагают наличие инсульта (P.J. Hand et al., 2006). Внезапное расстройство речи указывает в большей мере на нарушение мозгового кровообращения, но, если на фоне острых речевых изменений наблюдаются отклонения в поведении, их причина может быть не связана с инсультом (J.L. Sanchez et al., 2001). В другом исследовании показано, что нарушение сознания при сохранной функции глазодвигательных мышц не характерно для инсульта, тогда как нарушение движений глазных яблок, сужение полей зрения, артериальная гипертензия, наличие в анамнезе сосудистых факторов риска чаще всего указывают на инсульт (R.B. Libman, 1996). Знание этих особенностей в некоторых случаях позволяет заподозрить несосудистое происхождение наблюдаемых нарушений.

J.R. Nair, K. Chatterjee, Великобритания

Journal of Medical Case Reports 2010; 4: 177

Перевод с англ. Елены Украинцев

