

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гапонова, О. В. Синдром Веста / О. В. Гапонова, Е. А. Николаева // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – С. 58–63.
2. Шалькевич, Л. В. Эпилептические энцефалопатии раннего детского возраста / Л. В. Шалькевич, Д. А. Кот. – Минск: Пачатковая школа, 2013. – 48 с.
3. Темин П.А. с соавт. Инфантильные спазмы и синдром Веста // Диагностика и лечение эпилепсии у детей. – М.: Можайск-Терра, 1997. – 656 с.

УДК 616.832.522-07-08

К. В. Сергеенко, Д. Н. Пинчук

Научный руководитель: к.м.н., доцент Н. Н. Усова

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СИНДРОМА ГУАМ

Введение

Синдром Гуам, комплекс Гуам (боковой амиотрофический склероз – паркинсонизм – деменция) – редкая эндемическая патология, в основе которой лежит прогрессирующая генерализованная дегенерация нейронов центральной нервной системы [1]. Является эндемичной формой бокового амиотрофического склероза (БАС) (Западно-Тихоокеанский вариант), имеющего более доброкачественное течение.

Впервые описана D. R. Koerner в 1952 г. у коренных жителей чаморро на острове Гуам в Марианском архипелаге, расположенном в восточной части Тихоокеанского бассейна. Автор впервые обратил внимание на необычное сочетание неврологических синдромов. Их частота в 50–100 раз чаще бокового амиотрофического склероза, который нередко носил семейный характер. После эта патология описана в этом же регионе на полуострове Кии в Японии и в западной части Новой Гвинеи.

Болеют преимущественно мужчины в возрасте 50–70 лет. Максимальная частота приходится на возраст 55–64 года. Болезнь чаще имеет быстрый и фатальный характер.

Заболевание связано с формированием многочисленных нейрофибриллярных включений в коре, базальных ганглиях, миндалевидном теле, гиппокампе, спинном мозге, основной причиной которых является мутация гена, кодирующего синтез микротубулярного тау-протеина [2].

Клинически заболевание характеризуется одновременно развивающимися признаками БАС, паркинсонизма и деменции.

Дифференциальную диагностику следует проводить с супрануклеарным параличом, мультисистемной атрофией и болезнью Пика. Эти заболевания также характеризуются экстрапирамидным синдромом, деменцией и быстрым фатальным течением. Но для супрануклеарного паралича первым неврологическим симптомом являются глазодвигательные нарушения (парез взора вверх), с присоединением ригидности, преобладающей в аксиальной мускулатуре, что отсутствует при синдроме Гуам. Отличием мультисистемной атрофии является наличие синдрома прогрессирующей вегетативной недостаточности, что также не отмечается при синдроме Гуам. Болезнь Пика тоже приводит к нарушению высших корковых функций у лиц пожилого возраста, но для этой патологии характерна диссоциация между глубоким расстройством личности с обедненной речевой и двигательной активностью и относительно сохранными памятью, вниманием, ориентировкой, счетом. При болезни Пика на МРТ головного мозга выявляют локальную атрофию лобных и височных долей, что не было обнаружено при синдроме Гуам.

Цель

Изучить клинические и диагностические критерии синдрома Гуам на примере клинического случая.

Материал и методы исследования

Материалами для исследования послужили результаты неврологического осмотра, инструментальные данные и консультативное заключение врача-невролога неврологического отделения ГУ «Гомельский областной клинический госпиталь инвалидов Отечественной войны».

Результаты исследования и их обсуждение

Пациент И., 66 лет, обратился с жалобами на нарушение речи после перенесённой COVID-инфекции 1,5 года назад. При целенаправленном опросе пациента были выявлены слабость и неловкость в правых конечностях, нарушение почерка, изменение когнитивных функций.

По данным неврологического статуса пациент находится в ясном сознании. Когнитивные функции снижены: MMSE – 22 балла (деменция легкой степени выраженности), FAB – 5 баллов (значительно снижены исполнительские функции). Речь дизартрична, дисфонична. Рефлексы орального автоматизма положительные с двух сторон. Зрачки D=S, 3 мм. Парез взора вверх. Чувствительных расстройств на лице не выявлено, точки выхода тройничного нерва безболезненны. Лицо симметрично, амимично. Слух и вестибулярная функция не изменены. Мягкое небо подвижно, симметрично фонировать. Глотание твердой и жидкой пищи затруднено. Глоточный рефлекс повышен. Язык по средней линии, несколько атрофичен, фибрилляции. Глубокие рефлексы с рук и ног повышены справа. Легкий правосторонний гемипарез. Мышечный тонус повышен по пластическому типу, больше справа. Синдром Бабинского положительный справа. Поверхностная и глубокая чувствительность не изменены. В позе Ромберга пошатывается. Походка шаркающая, согбенная поза. Патологической мышечной утомляемости и миотонической задержки нет. Тремора и других экстрапирамидных нарушений не выявлено. Нарушение функции тазовых органов отрицает. Менингеальных знаков нет.

Диагностика болезни Гуам основана на выявлении трех неврологических синдромов: БАС, паркинсонизм и деменция [3].

По результатам МРТ головного мозга были выявлены признаки дисциркуляторной энцефалопатии. На ЭНМГ – поражение передне-рогового аппарата.

После проведенных исследований был поставлен диагноз: Нейродегенеративное заболевание нервной системы по типу синдрома Гуам (БАС – паркинсонизм – деменция) с умеренно выраженным бульбарно-псевдобульбарным синдромом, легким правосторонним гемипарезом, синдромом паркинсонизма, когнитивными нарушениями на уровне деменции легкой степени выраженности.

Выводы

Постановка диагноза основана на клинических данных сочетания БАС, паркинсонизма и деменции.

Признаками синдрома БАС, выявленными у пациента И. являются позитивные и негативные симптомы в конечностях (патологические стопные знаки, спастичность, дисфагия, дизартрия, снижение глоточного рефлекса, атрофии и фасцикуляции языка). Синдром паркинсонизма проявляется повышением мышечного тонуса, нарушениями походки. Деменция у пациента проявилась в виде снижения когнитивных функций.

Так же было проведено МРТ-обследование, где обнаружили дисциркуляторную энцефалопатию, а на ЭНМГ- изменения со стороны передне-рогового аппарата.

Клинические данные и результаты инструментальных исследований, доказывающие сочетание синдрома БАС, паркинсонизма и деменции, позволили диагностировать нейродегенеративное заболевание нервной системы по типу синдрома Гуам.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Боковой амиотрофический склероз [Электронный ресурс] / Википедия: сводная энцикл. – Режим доступа: <https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91>. – Дата доступа: 18.03.2023.
2. Болезнь Гуам: клиническое наблюдение и обзор литературы [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://text.ru/rd/aHR0cDovL3d3dy5taWYtdWEuY29tL2FyY2hpdmUvYXJ0aWNsZS8zMzk5MA%3D%3D>. – Дата доступа: 20.03.2023.
3. Болезнь Гуам [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_18055557_95879800.pdf. – Дата доступа: 20.03.2023.

УДК 616.858-008.6:616.89-008.46/.47-08

В. А. Силивончик, В. С. Смирнов

Научные руководитель: д.м.н., профессор Н. В. Галиновская

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

ЭФФЕКТИВНОСТЬ КОГНИТИВНЫХ ТРЕНИРОВОК У ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ ПАРКИНСОНА

Введение

Болезнь Паркинсона (БП) – идиопатическое медленно прогрессирующее дегенеративное заболевание центральной нервной системы. В клинической картине БП выделяют моторные и немоторные симптомы. Когнитивные нарушения, наиболее частые немоторные проявления БП, могут наблюдаться уже на ранних стадиях болезни, по данным ряда исследований, они отмечаются не менее чем у 40 % пациентов и нарастают по мере прогрессирования заболевания. У трети пациентов в исходе заболевания развивается деменция [1].

Когнитивный тренинг включает в себя отработку таких навыков, как запоминание, концентрация внимание, связное изложение мыслей, что позволяет поддерживать когнитивные навыки в удовлетворительном состоянии [2].

Цель

Анализ нейропсихологического статуса пациентов с болезнью Паркинсона до и после проведения персонифицированной когнитивной тренировки.

Материал и методы исследования

В исследовании участвовало 10 пациентов с установленным диагнозом БП. Для исследования была взята группа с акинетико-дрожательной формой болезни Паркинсона и синдромом паркинсонизма с III степень тяжести по Хен – Яру. Средний возраст пациентов составил 66 [56;75], женщин – 6, мужчин – 4.

Для оценки когнитивных функций у пациентов были использованы: Монреальская шкала оценки когнитивных функций (MoCA) для оценки мягких когнитивных нарушений и тест рисования часов для оценки зрительно-пространственного гнозиса. Пациенты прошли комплекс когнитивной тренировки на базе учреждения «Гомельская университетская клиника – Гомельский областной клинический госпиталь инвалидов Отечественной войны». Комплекс заданий был выбран с учетом когнитивных нарушений, наличествующих у пациентов с БП согласно литературным данным [3]. Суть когнитивной тренировки заключалась в том, что пациент выполнял на протяжении 7 дней, представленный ему персонифицированный комплекс когнитивных тренировок.

Данные заносились в электронную базу данных и обрабатывались с помощью программы Statistica 7.0, непараметрическими методами.