

Зуева С.А., Рохленко О.В., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Елгина С.И.
Кузбасская клиническая больница имени С.В. Беляева,
Кемеровский государственный медицинский университет,
г. Кемерово, Россия

КОРТИКО-БАЗАЛЬНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

В статье представлен клинический случай кортико-базальной дегенерации. Продемонстрирована сложность диагностики и лечения данного осложнения.

Ключевые слова: нейродегенеративное заболевание; кортико-базальная дегенерация; феномен «чужой руки»

Zueva S.A., Rokhlenko O.V., Mozes V.G., Rudaeva E.V., Elgina S.I.
Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaeva,
Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia

CORTICO-BASAL DEGENERATION (CLINICAL CASE)

The article presents a clinical case of cortico-basal degeneration. The complexity of the diagnosis and treatment of this complication is demonstrated.

Key words: neurodegenerative disease; cortico-basal degeneration; the phenomenon of the "alien hand"

Кортико-базальная дегенерация — редкое заболевание, которое характеризуется асимметричным поражением преимущественно лобно-теменной коры, базальных ганглиев, зубчатых ядер мозжечка и клинически проявляется асимметричным паркинсонизмом в сочетании с дистонией, миоклонусом, тремором и когнитивными нарушениями. Данное заболевание дебютирует в возрасте от 50 до 60 лет. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины [1-3].

Особенности патоморфологической картины позволяют отнести данное состояние к группе таупатий, что предполагает в качестве ведущего патогенетического механизма нарушение метаболизма основного белка внутренней нейрональной мембраны (тау-протеина). При макроскопическом исследовании отмечается асимметричная атрофия вещества мозга, более выраженная в теменной и лобной коре. Микроскопически в пораженных зонах коры выявляется резкое уменьшение численности клеток, утрата миелинизированных волокон и глиоз в белом веществе. Ахроматические баллонообразные нейроны обнаруживаются во всех слоях коры, в базальных ганглиях и структурах ствола. Также отмечаются внутриклеточные нейрональные включения, содержащие патологический тау-протеин [4-6].

Для постановки диагноза необходимо наличие трех из следующих шести признаков заболевания: акинетико-ригидный синдром, феномен «чужой конечности», апраксия или нарушение сложных видов глубокой чувствительности, фокальная дистония в конечности, постуральный или кинетический

тремор, миоклонии. Практически у всех пациентов развиваются когнитивные нарушения, которые на начальных этапах заболевания носят легкий или умеренный характер, но затем в большинстве случаев трансформируются в деменцию. Помимо когнитивных нарушений, часто наблюдается депрессия, могут развиваться апатия или возбуждение и расторможенность [6-8].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В сентябре 2019 г. пациентка Ж. 70 лет, самостоятельно обратилась в неврологическое отделение ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева с жалобами на скованность и дрожание в правой руке, в меньшей степени правой ноге, отставание правой ноги при ходьбе, неустойчивость при ходьбе, общую замедленность движений. Также пациентка отмечала, что правая рука её «не слушается», иногда «не отдаёт» и самостоятельно «хватает» предметы. При выполнении тонких движений пальцами одной кисти появляются аналогичные движения в другой.

Из анамнеза: болен в течение пяти лет. В дебюте заболевания беспокоили неловкость и отставание правой ноги при ходьбе, неустойчивость. Позже присоединились скованность в правой руке, тремор в правых конечностях. Гипокинезия неуклонно прогрессировала, ухудшилась ходьба. В течение последнего года появилась автономная двигательная активность в правой руке и синкинетические движения в обеих верхних конечностях. Однократно отмечала спонтанное падение.

Корреспонденцию адресовать:

МОЗЕС Вадим Гельевич,
650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22а,
ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России.
Тел: 8 (3842) 73-46-00. E-mail: vadimmoses@mail.ru

Информация для цитирования:

Зуева С.А., Рохленко О.В., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Елгина С.И.
Кортико-базальная дегенерация (клинический случай) // Мать и Дитя в Кузбассе. 2020. №4(83). С. 80-83.
DOI: 10.24411/2686-7338-2020-10053

В течение длительного времени наблюдается по поводу сосудистой патологии головного мозга, болезни Паркинсона, в связи с чем было назначено следующее лечение: сталево, мирапекс до 4,5 мг/сутки. В настоящее время проводится коррекция комбинированным противопаркинсоническим препаратом мадопар (125 мг 6 раз в день), без положительного эффекта. Наследственность не отягощена. Страдает гипертонической болезнью, принимает гипотензивную терапию.

В неврологическом статусе на момент поступления: сознание ясное, во времени, окружающем ориентирована, снижен фон настроения. Зрачки равны, фотореакции живые, объём движений глаз не ограничен, зрительных нарушений нет. Лицо симметрично, лёгкая гипомимия. Субъективно слух не снижен, речь разборчивая, голос звучный, глотание не нарушено. Язык расположен прямо, гипотрофий нет, сила 5 баллов, оральная апраксия не выявляется, афатических расстройств нет. Мышечный тонус в правых конечностях пластичный, больше в руке. В левых конечностях низкий, однако при контралатеральной активации также повышается по пластическому типу, наиболее чётко в дистальном отделе левой руки. Лёгкое дрожание в правых конечностях в покое, периодически в ноге. Правая рука согнута в локтевом суставе, кисть в состоянии дистонической установки — согнуты пястно-фаланговые суставы, переразгибание в проксимальной фаланге безымянного пальца. Объём движений в правом лучезапястном суставе справа, суставах пальцев правой кисти существенно ограничен.

Пробы на гипокинезию в правой руке выполняет с трудом, в левой руке проба отрицательная. В ногах пробы на гипокинезию выполняет в замедленном темпе, без характерного деремента. Сухожильные рефлексы с рук и ног $D > S$, оживлены. Патологические стопные рефлексы не вызываются. Расстройств болевой чувствительности, двухмерно-пространственного чувства нет. Нарушено суставно-мышечное чувство в пальцах правой кисти. При отсутствии зрительного контроля (заведение правой руки за спину) не может придать ей положение по заданной команде, при этом возникает синкинетическое движение в левой руке. При рисовании в воздухе геометрических фигур движения неловкие, неточные, также возникают синкинетические движения в левой руке. Тремора головы нет. Пальце-носовую пробу выполняет с лёгкой дисметрией с двух сторон, колено-пяточную пробу правильно. Пробу на дисидохокинез выполняет несимметрично вследствие ги-

покинезии правой руки. Замедлена инициация ходьбы. Ходит на расширенной базе, без поддержки. Толчковая проба положительная. Оболочечных симптомов, тазовых нарушений, признаков периферической вегетативной недостаточности нет.

При проведении дополнительного обследования выявлена ангиопатия сетчатки, артериосклероз без препятствий кровотоку по данным цветового дуплексного сканирования брахиоцефальных сосудов. МРТ головного мозга: Атрофические изменения вещества большого мозга с неравномерным расширением субарахноидального пространства, в большей степени в лобно-теменных областях без заметной асимметрии, расширение полостной системы мозга, боковые желудочки $D > S$, изменения белого вещества в пределах Fazekas 2. В проекции подкорковых ядер признаков отложения соединений железа и других специфических изменений МР сигнала не выявлено, миндалины мозжечка расположены типично.

Учитывая наличие асимметричного гемипаркинсонизма, феномена «чужой конечности», апраксии и дистонии в правой руке, отсутствие клинических и нейровизуализационных признаков, характерных для других заболеваний, при поступлении был выставлен **основной диагноз:** Прогрессирующее нейродегенеративное заболевание. Кортико-базальная дегенерация. Феномен «чужой руки» справа. Правосторонний ригидно-дрожательный гемисиндром. Дистония правого предплечья и кисти, постуральные нарушения.

Проведен курс метаболической терапии, пациентка переведена на приём накома по 125 мг 4 раза в день (при отмене леводопы нарастание общей гипокинезии).

На фоне проводимой терапии состояние относительно стабилизировалось. В течение суток моторные функции остаются стабильными, в быту себя обслуживает, уменьшилась астения.

В декабре 2019 г. пациентка была осмотрена в клинике повторно. Предъявляла жалобы на боли в правом плече. При осмотре: в динамике увеличилось приведение правой руки к туловищу, иногда возникает спонтанное приподнимание правой руки вверх, было рекомендовано введение ботулотоксина в мышцы правой руки, пациентка отказалась.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В данном клиническом случае имело место редкое нейродегенеративное заболевание. Эффективного

Сведения об авторах:

ЗУЕВА Светлана Алексеевна, зав. неврологическим отделением, ГАУЗ КО ККБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия.

РОХЛЕНКО Ольга Валерьевна, врач невропатолог, ГАУЗ КО ККБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия.

МОЗЕС Вадим Гельевич, доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: vadimmoses@mail.ru

РУДАЕВА Елена Владимировна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: rudaeva@mail.ru

ЕЛГИНА Светлана Ивановна, доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: elginas.i@mail.ru

Таблица 1
Динамика клинического анализа крови пациентки

Параметр\ дата исследования	10.10.2019	18.10.2019	24.10.2019	28.10.2019	31.10.2019
СОЭ	73	6	59	55	50
Лейкоциты	36,89	36,56	50,2	76,91	127,07
Нейтрофилы (абс)	11,69	9,33	20,41	30,65	77,03
Лимфоциты (абс)	3,63	3,41	3,23	10	10,15
Моноциты (абс)	12,8	15,98	18,44	22,24	34,88
Эозинофилы (абс)	8,38	7,32	7,91	13,91	0,93
Базофилы (абс)	0,39	0,52	0,21	0,1	2,08
Эритроциты	1,99	3,02	2,69	3,15	2,42
Гемоглобин	56	86	75	92	72
Гематокрит	16,2	25	21,8	26,1	19,4
MCV (средний объём эритроцитов)	81,6	82,8	81	82,9	80,2
МСН (ср. содержание Hb в эритроцитах)	28,1	28,5	27,9	29,2	29,8
МСНС (ср. концентрация Hb в эритроците)	346	344	344	352	371
RDW (Ширина распределения эритроцитов)	17,6	17,3	17,6	17,2	18,2
Тромбоциты	18	12	24	13	17
Базофилы	111	6	3	2	1,5
Эозинофилы	24	24	2	4	12,5
Палочкоядерные нейтрофилы	–	–	1	3	3,5
Сегментоядерные нейтрофилы	23	22	22	24	18
Лимфоциты	5	6	6	5	16,5
Моноциты	10	20	18	14	11,5
Миелоциты	7	12	9	3	5
Юные	--	1	3	5	1,5
Бластные	20	9	36	36	30

лечения нервно-психических нарушений при кортико-базальной дегенерации не существует. При наличии эмоциональных и поведенческих нарушений с симптоматической целью используются препараты – ингибиторы обратного захвата серотонина. Для лечения мышечной дистонии с симптоматической целью используются инъекции ботулинического токсина.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Information about authors:

ZUEVA Svetlana Alekseevna, head of neurological department, Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Russia.

ROKHLENKO Olga Valerievna, neuropathologist, Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Russia.

MOZES Vadim Gelievich, doctor of medical sciences, docent, professor of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: vadimmoses@mail.ru

RUDAeva Elena Vladimirovna, candidate of medical sciences, docent of the G.A. Ushakova department of obstetrics and gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: rudaeva@mail.ru

ELGINA Svetlana Ivanovna, doctor of medical sciences, docent, professor of the G.A. Ushakova department of obstetrics and gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: elginas.i@mail.ru

Таблица 2
Иммунофенотипирование клеток костного мозга пациентки от 29.10.2019

Фенотип клеток		% клеток
CD45+		100% низкой плотности
CD3/CD16,56	CD3+/CD16,56-	0
	CD3+ /CD16,56+	0
	CD3- /CD16,56+	4,5
CD3/CD19	CD19 +/CD3-	0
	CD3+/CD19-	0
	CD3+/CD19+	0
CD3/CD4	CD3+/CD4-	0
	CD4+/CD3-	0
	CD3+/ CD4+	0
CD3/CD8	CD3+/CD8-	0
	CD8+/CD3-	0
	CD3+/ CD8+	0
HLA-DR/ CD3	HLA-DR+/CD3-	80,1
	CD3+/HLA-DR-	0
	HLA-DR+/ CD3+	0
CD14/CD13	CD14+/CD13-	0,4
	CD13+/CD14-	68,4
	CD13+/ CD14+	5,5
CD15/CD33	CD33+/CD15-	85,5
	CD15+/CD33-	1,7
	CD33+/ CD15+	11,0
CD117/CD34	CD117+/CD34-	11,0
	CD117-/CD34+	13,6
	CD117+/ CD34+	57,4

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Popova YuV, Galunova AB, Volkova LI. Cortico-basal degeneration (clinical case). *Ural Medical Journal*. 2014; 9: 42-49. Russian (Попова Ю.В., Галунова А.Б., Волкова Л.И. Кортико-базальная дегенерация (клинический случай) //Уральский медицинский журнал. 2014. № 9. С. 42-49.)
2. Yakhno NN, Drokonova OO, Yavorskaya SA. Sindrom kortiko-bazal'noy degeneratsii s pervichnoy progressiruyushchey afaziyei. *The Neurological Journal*. 2014; 19(4): 50-55. Russian (Яхно Н.Н., Дроконова О.О., Яворская С.А. Синдром кортико-базальной дегенерации с первичной прогрессирующей афазией //Неврологический журнал. 2014. Т. 19, № 4. С. 50-55.)
3. Extrapryamidal disorders yesterday, today, tomorrow: a collection of articles on the 35th anniversary of the founding of the Center for Extrapryamidal Diseases /Ed. Levin OS. M., 2015. 402 p. Russian (Экстрапирамидные расстройства вчера, сегодня, завтра: сб. статей к 35-летию основания Центра экстрапирамидных заболеваний /под ред. О.С. Левина. М., 2015. 402 с.)
4. Ponomarev VV. Neurodegenerative diseases: a guide for doctors. SPb.: Tome, 2013. 200 p. Russian (Пономарев В.В. Нейродегенеративные заболевания: руководство для врачей. СПб.: Фолиант, 2013. 200 с.)
5. Whitwell JL, Boeve BF, Weigand SD, Senjem ML, Gunter JL, Baker MC et al. Brain atrophy over time in genetic and sporadic frontotemporal dementia: a study of 198 serial mag-neticresonance images. *Eur. J. Neurol*. 2015; 22(5): 745-752.
6. Kolmakova KA, Lobzin VYu, Emelin AYU. The clinical case of the agrammatic variant of progressive aphasia with cortico-basal degeneration. *Bulletin of the Russian Military Medical Academy*. 2018; (S3): 141-142. Russian (Колмакова К.А, Лобзин В.Ю., Емелин А.Ю. Клинический случай аграмматического варианта прогрессирующей афазии при кортико-базальной дегенерации //Вестник Российской военно-медицинской академии. 2018. № S3. С. 141-142.)
7. Kulesh AA, Drobakha VE, Shestakov VV, Lapaeva TV, Dement'eva OV. Frontotemporal degeneration: clinical observation and experience of use of a diffusive-tensor magnetic resonance tractography. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2015; 115(11): 112-116. Russian (Кулеш А.А., Дробаха В.Е., Шестаков В.В., Лапаева Т.В., Дементьева О.В. Лобно-височная дегенерация: клиническое наблюдение и опыт применения диффузионно-тензорной магнитно-резонансной трактографии //Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2015. Т. 115, № 11. С. 112-116.)
8. Wiesel TG, Kolesnikova TS. Features of sensory aphasia variants taking into account the profile of interhemispheric asymmetry of the brain. *Asymmetry*. 2017; 7: 47-54. Russian (Визель Т.Г., Колесникова Т.С. Особенности вариантов сенсорной афазии с учетом профиля межполушарной асимметрии мозга //Асимметрия. 2017. № 7. С. 47-54.)

* * *