

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

На тему: «Лейкоэнцефалит Шильдера»

Выполнила: ординатор 1 года обучения

Специальность Неврология

Верхотурова Т.В.

Ведение

Лейкоэнцефалит Шильдера — дегенеративно-демиелинизирующее поражение головного мозга, сопровождающееся образованием крупных или сливных зон демиелинизации. Имеет неуклонно прогрессирующее течение с неспецифичной и полиморфной клинической картиной, которая может включать психические нарушения, пирамидный и экстрапирамидный синдромы, когнитивный дефицит, поражение черепно-мозговых нервов, эписиндром. Диагностируется лейкоэнцефалит Шильдера по клиническим критериям и результатам МРТ после исключения другой патологии с подобными проявлениями. Терапия осуществляется глюкокортикостероидами, антиконвульсантами, миорелаксантами и психотропными средствами. Однако лечение малоэффективно.

Общие сведения

Лейкоэнцефалит Шильдера впервые был рассмотрен в качестве самостоятельной нозологии в 1912 г. психоневрологом, имя которого прочно закрепилось в названии заболевания, хотя сам автор обозначил описанную им патологию термином «периаксиальный диффузный лейкоэнцефалит». Позже различными исследователями были представлены описания других клинических форм лейкоэнцефалита: в 1941 г. - геморрагического лейкоэнцефалита, в 1945 г. - подострого склерозирующего лейкоэнцефалита. Поскольку основной патоморфологический субстрат болезни составляют диффузные зоны демиелинизации белого вещества, лейкоэнцефалит Шильдера входит в группу демиелинизирующих заболеваний.

Преимущественный возраст манифестации болезни Шильдера до сих пор остается спорным вопросом. Зарубежные специалисты в области неврологии считают характерным дебют в возрастном периоде от 7 до 12 лет, а отдельные авторы предлагают относить заболевание к детской форме рассеянного склероза. Наблюдения отечественных неврологов, напротив, свидетельствуют о равной степени поражения лиц различной возрастной категории.

Причины лейкоэнцефалита Шильдера

Этиопатогенез болезни Шильдера находится в стадии изучения. Из названия заболевания видно, что первоначально подразумевалась воспалительная этиология церебрального поражения, т. е. энцефалит.

Предполагается вирусная теория заболевания по типу медленных инфекций. Среди возможных инфекционных агентов дискутируется роль кори, герпетической инфекции, миксовирусов, которые, возможно, запускают процесс аутоиммунного церебрального воспаления. Однако безуспешные попытки выделения возбудителя привели к возникновению иной этиопатогенетической теории. Последняя предполагает связь лейкоэнцефалита Шильдера с дисфункцией регуляторных механизмов липидного обмена, что сближает заболевание с наследственными лейкодистрофиями.

Морфологические изменения заключаются в образовании в белом церебральном веществе полушарий значительных зон демиелинизации, имеющих четкие заостренные очертания и зачастую асимметрично расположенных. В ряде случаев подобные очаги формируются в мозжечке и мозговом стволе. У пациентов, заболевших в пубертатном периоде и во взрослом возрасте, описаны случаи, когда наряду с зонами обширной демиелинизации наблюдаются округлые бляшковидные очаги, напоминающие бляшки рассеянного склероза.

Симптомы лейкоэнцефалита Шильдера

Заболевание отличается наличием неспецифичной и полиморфной симптоматики. Может манифестировать исподволь развивающимися психическими расстройствами: лабильностью настроения, апатией, нарушением поведения, эпизодами возбуждения с галлюцинаторным синдромом. Интеллектуальное снижение прогрессирует вплоть до деменции. Наблюдаются аграфия, акалькулия, алексия, агнозия, апраксия. Вследствие демиелинизации черепных нервов возникает неврит зрительного нерва, офтальмоплегия, тугоухость, снижение зрения, бульбарные расстройства. При поражении мозжечка появляется мозжечковая атаксия, скандированная речь, интенционный тремор. Поражение зрительной зоны коры приводит к гемианопсии, корковому амаврозу. Возможны экстрапирамидные нарушения в виде гиперкинезов, торсионной дистонии и т. п. Пирамидные расстройства обычно наблюдаются на поздних этапах лейкоэнцефалита в виде моно-, геми- и тетрапарезов. Зачастую присутствует судорожный синдром (по типу джексоновкой эпилепсии или с генерализованными эпилепсиями), характеризующийся отсутствием специфической ЭЭГ-картины.

Вариативность сочетаний различных симптомокомплексов настолько выражена, что не позволяет выделить типичный вариант течения болезни

Шильдера. В ряде случаев клиника сходна с прогрессивным вариантом рассеянного склероза, в других - имеет псевдотуморозный характер, в третьих — напоминает психиатрическую патологию. В последнем случае пациенты могут проходить лечение у психиатра вплоть до развития явной неврологической симптоматики.

Диагностика лейкоэнцефалита Шильдера

Прижизненно диагностировать лейкоэнцефалит Шильдера весьма затруднительно. Эта задача требует от невролога тщательного сопоставления анамнестических, клинических и томографических данных, внимательного проведения диффдиагностики со схожими заболеваниями. С целью обследования зрительного и слухового анализаторов к консультациям могут привлекаться офтальмолог и отоларинголог.

Электроэнцефалография выявляет признаки диффузного церебрального поражения: снижение альфа-активности и дезорганизацию ритма; зачастую определяется эпилептиформная активность. При исследовании цереброспинальной жидкости обнаруживается повышение уровня гамма-глобулина на фоне снижения удельного веса альбуминовой фракции. Наиболее информативным способом инструментальной диагностики выступает МРТ головного мозга. Болезнь Шильдера подтверждает наличие как минимум одного большого или пары сливных очагов демиелинизации в белом церебральном веществе.

Для установления окончательного диагноза многие неврологи руководствуются критериями С.М. Poser 1985 г.: наличие по данным МРТ 1-2 округлых зон демиелинизации величиной не менее 2х3 см; отсутствие патологии надпочечников; исключение любой иной церебральной патологии (внутричерепной опухоли, рассеянного энцефаломиелита, инсульта и пр.); соответствие норме уровня жирных кислот в сыворотке крови; выявление на аутопсии зон диффузного хронического склероза. В некоторых случаях отличить лейкоэнцефалит Шильдера от лейкодистрофии позволяют лишь гистологические исследования церебральных тканей пораженной зоны.

Лечение и прогноз лейкоэнцефалита Шильдера

Отсутствие ясных представлений об этиопатогенезе болезни Шильдера пока не позволило разработать более или менее эффективные методы ее лечения. Отмечен некоторый эффект глюкокортикостероидной терапии, в связи с чем многим пациентам назначают метилпреднизолон, вначале парентерально в ударной дозе, а затем внутрь с постепенным снижением

дозы. Параллельно проводится курс нейропротекторной, антиоксидантной и сосудистой терапии, при необходимости назначаются антиконвульсантное лечение (карбамазепин, диазепам), миорелаксанты (амантадин, толперизон, амидин), противоотечные мероприятия (фуросемид, ацетазоламид, магния сульфат), психотропные фармпрепараты.

Своевременно начатое лечение способно лишь несколько задержать прогрессирование патологии. Однако, не смотря на его проведение, все пациенты погибают. Время наступления летального исхода варьирует от нескольких месяцев до 3 лет с момента дебюта лейкоэнцефалита.

Рецензия

На реферат ординатора первого года обучения кафедры нервных болезней с курсом ПО

Верхотуровой Татьяны Владимировны

Тема: «Лейкоэнцефалит Шильдера»

Лейкоэнцефалит Шильдера – редкое заболевание, обусловленное неуклонно прогрессирующим демиелинизирующим процессом, поражающим вещество головного мозга, его больших полушарий и мозжечка. Характеризуется нарастанием деменции и расстройств речи, эпилептиформными припадками, очаговыми поражениями, в зависимости от локализации процесса, слуха и зрения, вплоть до полной глухоты и амавроза, образованием спастических параличей и появлением псевдобульбарных симптомов. Смерть в течение двух-трех лет при явлениях кахексии и децеребрационной ригидности. Начало заболевания чаще всего в молодом и, особенно, в детском возрасте, хотя не исключена возможность заболевания и в другие возрастные периоды. Этиология неизвестна. Предположительно указывают на близость между лейкоэнцефалитом Шильдера и рассеянным склерозом.

В данной работе подробно рассмотрены общие особенности, этиопатогенез, симптоматика, методы диагностики и лечения, а так же прогноз лейкоэнцефалита Шильдера.

Реферат информативен, структурирован и содержателен, соответствует требованиям, предъявляемым данному виду работ.

Ассистент кафедры нервных
болезней с курсом ПО
Субочева С.А.

