

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 и ПО

Зав. кафедрой:  
д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

Реферат  
Тема: «Эпидемический (летаргический) энцефалит»

Выполнила: ординатор 1-го года обучения по  
специальности «Неврология»  
Жилина София Владимировна

Красноярск, 2022 г.

## История

1917 год, Первая Мировая Война. Среди французских солдат под Верденом отмечают случаи странной «сонной» болезни: она начинается остро, с лихорадки, головной боли, ригидности шейных мышц. Ранее, в 1915 году, среди тех же французских солдат регистрируют первые случаи испанки, которая разразится в эпидемию в 1918 году; от нынешней болезни ждут такого же развития, но — теперь на первый план выходят расстройства неврологические, и больше даже психиатрические: больные становятся отрешенными или, наоборот, чересчур раздражимыми; одни из них сонливы и недостаточно внимательны даже в короткие периоды бодрствования, а другие всю ночь не могут заснуть.

Отмечали врачи и поражения черепных нервов, чаще глазодвигательных: больные сидели с полужакрытыми глазами, не могли произвольно ими двигать. Состояние их все ухудшалось, и половина заболевших погибла; в остальных случаях, пишут, что, хотя течение болезни было тяжелым, больные полностью восстановились. О дальнейшей судьбе этих солдат мы ничего не знаем, но врачи, скорее всего, оказались неправы: у тех, кому удалось выжить, вскоре или по прошествии времени развивался тяжелый паркинсонизм. Это были первые случаи летаргического энцефалита, который вскоре охватит эпидемией весь мир, погубит или оставит в инвалидном кресле около миллиона человек, и в 1927 году исчезнет так же внезапно и необъяснимо, как появился.

Хотя летаргический энцефалит носит также название эпидемического и распространялся как заразное заболевание, к тому же в течение ограниченного периода времени, ни причины его возникновения, ни способы передачи так и не были выяснены. Поэтому сейчас, когда спорадически наблюдаются случаи с похожим течением, мы не можем с уверенностью поставить диагноз летаргического энцефалита. Изучая эту болезнь во времена ее широкого распространения, врачи нашли упоминания о похожих «эпидемиях» в прошлом: они возникали в разных странах, под разными названиями, и так же сходили на нет, но мировую известность летаргический энцефалит получил под именем болезни Экономо.

Константин фон Экономо, австрийский невролог и психиатр, одним из первых представил описание клинических случаев эпидемического энцефалита и в дальнейшем занимался такими пациентами; его монографии, датированные 20-ми годами прошлого века, до сих пор остаются исчерпывающими в этой области. Он описал более 50 симптомов и разные клинические варианты, но для сегодняшних неврологов более важно, что летаргический энцефалит и описывающие его труды Экономо проложили дорогу в изучении, с одной стороны, физиологии бодрствования и сна, а с другой — болезни Паркинсона.

Несколько позже, когда эпидемический энцефалит проник на территорию СССР, он был независимо от Экономо изучен и описан советскими невропатологами Я.М. Раймистом (Одесса, 1919), А.И. Геймановичем (Харьков) и др.

## **Этиология**

Эпидемический (летаргический) энцефалит является типичным представителем группы первичных вирусных энцефалитов. Болезнь вызывается фильтрующимся вирусом, проникающим в организм через слизистую оболочку зева и носоглотки. Тщательные клинические наблюдения и многочисленные эксперименты позволяют думать, что энцефалит вызывается специфическим возбудителем, близким к вирусу герпеса. Полагают, что вирус энцефалита живет в качестве сапрофита в слизи зева у многих здоровых людей, не вызывая никаких заболеваний. Но вирус этот может при определенных условиях приобрести нейротропные свойства и, если силы макроорганизма подорваны, проникнуть в субарахноидальное пространство и вызвать заболевание центральной нервной системы.

Контагиозность энцефалита невелика. Эпидемический энцефалит наблюдается главным образом зимой и поздней осенью. Заболевают им чаще молодые люди, но он может поражать любой возраст. Заражение происходит посредством капельной инфекции. Инкубационный период составляет порядка 1-14 дней. Считается, что вирус распространяется в организме главным образом гематогенным путем.

Не так давно предположили, что летаргический энцефалит — аутоиммунное состояние, сходное с ревматической хореей Сиденгама, которое вирусная или бактериальная инфекция может спровоцировать. Исследователи приравнивали летаргический энцефалит к редкому детскому заболеванию, анти-NMDAR (N-метил-D-аспартат рецепторному) энцефалиту, при котором у 65 % больных наблюдается высокий титр антистрептолизина-О и у 95 % — аутоантитела к базальным ганглиям. С другой стороны, это не объясняет происхождение летаргического энцефалита у взрослых: из 7 пациентов, у которых другой ученый обнаружил схожую клинику, высокий титр АСЛ-О был только у одного, хотя аутоантитела к базальным ганглиям — у всех.

## **Патологическая анатомия**

Вирус эпидемического энцефалита поражает главным образом базальные ядра и мозговой ствол. Особенно сильно страдают полостное тело, красные ядра, черное вещество, серое вещество Сильвиуса водопровода, пластинка четверохолмия, зрительный бугор и гипоталамическая область, причем изменению подвергаются преимущественно клеточные элементы перечисленных областей, что дает возможность обозначить этот процесс как полиоэнцефалитический. Характерно для эпидемического энцефалита незначительное участие в процессе белого вещества головного мозга и почти полная интактность пирамидной системы и чувствительных образований.

В мягких мозговых оболочках имеются нерезко выраженные явления серозного менингита. макроскопически головной мозг человека, погибшего от летаргического энцефалита, представляется совершенно или почти неизмененным. При гистологическом исследовании находят дегенеративные изменения в нервных клетках - воспалительные околососудистые муфты, образованные круглыми клетками и значительную пролиферацию микроглии. Геморрагии и размягчения отсутствуют.

## **Патогенез**

Расстройство сна и парез глазодвигательных нервов, характерные для острого периода, вызываются локализацией процесса в области сильвиева водопровода и третьего желудочка. Нарушение ассоциированных движений глаз зависит от вовлечения в процесс четверохолмия. Спазм взора связывают с раздражением в системе заднего продольного пучка. Симптомы паркинсонизма - экстрапирамидную ригидность мышц и дрожание - связывали с поражением полосатого тела, главным образом паллидума. Позднее стали подчеркивать значение для этих нарушений патологических изменений в черном веществе, гипоталамической области, ретикулярной формации ствола головного мозга. С экстрапирамидной системой связаны также миоклонические, хореические, тикозные и другие насильственные движения и дистонии. Многочисленные вегетативные расстройства и тяжелые нарушения обмена, наблюдающиеся при энцефалите, зависят от поражения высших вегетативных центров в области межучного мозга. Психические изменения также стоят в связи с процессом в базальных ганглиях и вегетативных центрах, вызывающим вторичные изменения в деятельности коры полушарий. Реже они обусловлены непосредственным поражением самой коры.

Не так давно предположили, что летаргический энцефалит — аутоиммунное состояние, сходное с ревматической хореей Сиденгама, которое вирусная или бактериальная инфекция может спровоцировать. Исследователи приравнивали летаргический энцефалит к редкому детскому заболеванию, анти-NMDAR (N-метил-D-аспартат рецепторному) энцефалиту, при котором у 65 % больных наблюдается высокий титр антистрептолизина-О и у 95 % — аутоантитела к базальным ганглиям. С другой стороны, это не объясняет происхождение летаргического энцефалита у взрослых: из 7 пациентов, у которых другой ученый обнаружил схожую клинику, высокий титр АСЛ-О был только у одного, хотя аутоантитела к базальным ганглиям — у всех.

Таким образом, мы можем утверждать, что в патогенезе летаргического энцефалита важен аутоиммунный компонент, но маловероятно, что он связан со стрептококковой инфекцией.

## **Клинические проявления**

В течении энцефалита Экономо выделяют две фазы: острую и хроническую. Острая стадия может длиться от 2-4 дней до 4 месяцев, летальный исход в 30% случаев. Начало острой фазы наводило на мысль о типичном инфекционном заболевании; затем появлялись симптомы поражения мозга, настолько разнообразные, что при летаргическом энцефалите можно было встретить практически любой неврологический синдром. При поражении любой структуры могли проявляться как «симптомы раздражения», так и «симптомы выпадения» — у разных больных, попеременно у одного и того же «раздражение» в острой фазе могло смениться «выпадением» в хронической и наоборот.

### 1. Двигательные расстройства:

- Поражения черепных нервов, чаще глазодвигательных (с одной стороны — птоз, параличи взора, с другой — окулогирные кризы, обратный синдром Аргайла-Робертсона), реже V (параличи жевательных мышц, болевой синдром, с другой стороны — тризм);
- Пирамидные (гемиплегии) и экстрапирамидные (хотя и более характерная для хронической формы мышечная ригидность) гипокинезии или гиперкинезы (хорея или гемихорея, миоклонические подергивания).

### 2. Расстройства сна:

- «Летаргия» — называя ее ключевым симптомом энцефалита, Экономо имел в виду сомнолцию: спутанность сознания, сниженное внимание и реактивность, замедленное мышление, склонность при первой возможности быстро засыпать, в том числе сидя или стоя. В таком состоянии пациент пребывал сутками; если прогрессировало нарушение сознания, развивались более глубокие его уровни: сопор и кома; также больной мог впадать в состояние длительного сна, вплоть до месяцев, нормального по всем параметрам, кроме продолжительности (хотя мы не можем уверенно говорить об этом, не имея данных сомнографии — первая энцефалограмма у человека была снята в 1928 году, уже после завершения эпидемии);
- Приступы нарколепсии (внезапного, а не на фоне сниженного уровня сознания, засыпания) и катаплексии (такой же внезапной потери мышечного тонуса при сохраненном сознании, без засыпания);
- Бессонница (часто в сочетании с дневной сонливостью и нарколептическими приступами), резистентная к снотворным препаратам, состояла не в низком качестве сна или легких пробуждениях, а в повышенной возбудимости, гиперактивности в ночное время, которая проявлялась различными произвольными движениями и дистониями и давала изможденному больному уснуть только под утро;
- Парасомнии (например, снохождение);
- Вторичная инверсия цикла сон-бодрствование: ночные гиперкинезы приводят к бессоннице, в итоге пациент спит в основном в светлое время суток; или ночью несколько проясняется сознание и уменьшается сонливость.

### 3. Вегетативные расстройства:

- Гиперсаливация;
- Повышение или понижение потоотделения;
- Гиперпродукция слюнных желез;
- Тахикардия, нарушение ритма дыхания;

### 4. Психические расстройства:

- Возможны как сниженная возбудимость и раздражимость, так и повышенные;
- Изменения настроения разной полярности (депрессия с суицидальным

поведением или гипомания);

- Изменения личности, которые могли проявляться только в острый период, а могли появиться после его окончания и сохраниться после перенесенного заболевания на всю жизнь (проявлялись резким изменением отношения к родственникам, успеваемости/способности выполнять прежнюю работу, асоциальным поведением);

- Умственная отсталость и задержка развития у детей;

- Навязчивые мысли и действия, психозы, сопровождавшиеся криминальным поведением; в юридической практике описаны случаи убийств, совершенных маленькими детьми, перенесшими летаргический энцефалит.

Описаны три основные клинические формы острой фазы летаргического энцефалита.

Первая и наиболее распространенная — сомнолентно-офтальмоплегическая. Экономо утверждал, что именно в этой форме нам предстоит увидеть летаргический энцефалит вновь, и именно по этим признакам иногда до сих пор ставят такой диагноз, хотя правомерность его сомнительна. Заболевание при этой форме начиналась с небольшого повышения температуры, головной боли, общего недомогания, слабо выраженного фарингита. В первые же дни появлялись признаки поражения ядер черепных нервов, наиболее частый из которых — птоз, и постепенно нарастали нарушения сознания, достигая уровня сомнолентии.

Вторая форма — гиперкинетическая, проявляющаяся «симптомами раздражения» в двигательных структурах, тревожными или гипоманическими состояниями, а также расстройством сна по типу бессонницы.

Третья форма — амиостатически-акинетическая, более характерна для резидуальных явлений хронической фазы и состоит в явлениях мышечной ригидности из-за повышенного тонуса, то есть, по сути, паркинсонизма.

Как это часто бывает с инфекционными заболеваниями, острая фаза могла проходить бессимптомно или малосимптомно, когда пациент уже потом, вспоминая, говорил о легких проявлениях гиперкинетической или сомнолентно-офтальмоплегической формы, но в поле зрения врача попадал с нарастающими, инвалидизирующими проявлениями хронической фазы. Многие случаи энцефалита регистрировались *post factum*, когда, например, у ребенка развивались на фоне полного здоровья нарколепсия, гиперсомния или изменения личности.

Однако самое известное проявление хронической фазы — постэнцефалитический паркинсонизм.

Наиболее часто он развивался через 1–5 лет после перенесенной острой фазы в гиперкинетической форме; над тремором преобладали скованность и брадикинезия, верхние конечности поражались в большей степени, чем нижние. Особенность состояла в наличии окулогирных кризов (эпизодическом содружественном отклонении глаз), эпизодов кататонии (например, восковой гибкости), катаплексии и парадоксальной кинезии — на краткие моменты времени способность к плавным активным движениям у таких пациентов могла восстанавливаться. Жертвами постэнцефалитического паркинсонизма часто становились молодые люди, к тридцати-сорока годам это были уже практически полностью обездвиженные пациенты психоневрологических интернатов.



## **Дифференциальный диагноз**

Основанием для установления диагноза эпидемического энцефалита служит сочетание нарушений сна с психосенсорными расстройствами и симптомами ядерного поражения глазодвигательных нервов. Особенно важно появление этих симптомов на фоне повышения температуры и проявлений инфекционного заболевания.

В ликворе в острой стадии у большинства больных отмечается плеоцитоз (в основном лимфоцитарный) - 40 клеток в 1 мкл, небольшое увеличение содержания белка и глюкозы.

Острую стадию эпидемического энцефалита приходится дифференцировать от гриппа, серозного менингита, при котором преобладает менингеальный синдром, имеется значительный плеоцитоз а анализе ликвора, а хроническую - от опухоли головного мозга, сифилса головного мозга и болезни Паркинсона.

## **Лечение**

Летаргический энцефалит с трудом поддается терапии в любой фазе. В остром периоде осуществляется дезинтоксикационная, противовирусная, дегидратационная, симптоматическая терапия; возможно назначение АКТГ и глюкокортикостероидов, сыворотки реконвалесцентов. Хронический энцефалит с паркинсоническим синдромом расценивается неврологом как показание к назначению противопаркинсонического лечения: леводопы, тригексифенидила. При психических расстройствах прибегают к психотропным средствам. Однако их назначение требует особой аккуратности, поскольку они могут усугубить экстрапирамидные нарушения.

Список литературы:

- 1) Неврология и нейрохирургия - Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова, 2010.
- 2) Нервные болезни - Х.Г. Ходос, 1965.
- 3) Berger J. R., Vilensky J. A. Encephalitis lethargica (von Economo's encephalitis) //Handbook of clinical neurology. – 2014.