



Информационный терапевтический портал

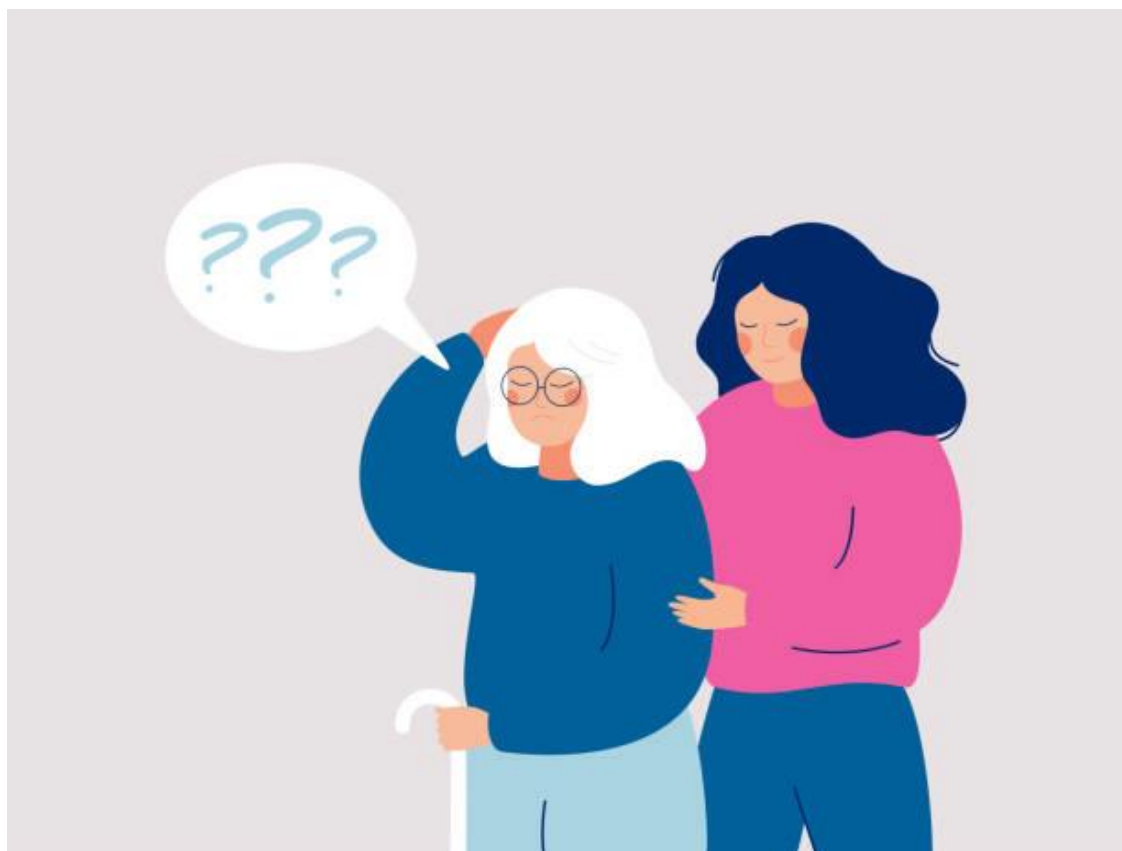
**Клинический случай №41**  
**Мультисистемная атрофия с первично**  
**прогрессирующей афазией. G.90.3**

Пациентка Т., 68 лет  
ранее наблюдалась у невролога по  
поводу

- головных болей
- невыраженных нарушений речи по  
типу дрожания
- ухудшения памяти



Со слов дочери:  
при падении ушибается, получает  
ссадины, сознания не теряет



Источник: <https://www.istockphoto.com/ru/search/2/image?mediatype=illustration&phrase=alzheimercaregiver>

Со слов дочери:

- Три года назад:
  - нарушение речи по типу дрожания, запинания, далее – появление скованности и дрожание в правой руке с последующим быстрым прогрессированием.
  - май 2019 г.: движения пациентки свободные, тремора нет. Беспокоило только дрожание речи, при этом речь была понятной.
  - назначен леводопа 250 мг/день, без улучшения.
  - появились постоянные головные боли, прогрессировала скованность, речь стала непонятной, прогрессирующее нарушение памяти.
- В июне 2020 г.:
  - переболела Covid-19 средней тяжести
  - состояние резко ухудшается: прогрессирует скованность, изменилась походка – топтание при ходьбе, тремор в правой руке, речь стала непонятной, резко прогрессирует нарушение памяти

На данный момент:

- постоянно падает в основном вправо
  - невозможность самообслуживания
  - учащенное мочеиспускание, иногда достигающее до нескольких раз в час, с императивным характером позывов
  - не понимает обращенную речь
  - периодически состояния возбуждения с агрессией;
  - страхи, когда пытается от кого-то укрыться
  - не узнает близких
  - Последнюю неделю колебания температуры утром до 38,5 °С и АД.
- 
- Гипертоническую болезнь, сахарный диабет, черепно-мозговую травму отрицает

Свежий кровоподтек в теменно-височной области справа после падения неделю назад





- Неориентирована, на вопросы не отвечает, тревожна
- За молоточком не следит, инструкции не выполняет
- Лицо симметрично, дрожание языка, высунуть язык полностью не может
- Поперхивание при глотании, речь непонятная, дрожание голоса
- Определяются умеренно выраженные **симптомы орального автоматизма**: хоботковый, назолабиальный.
- Сухожильные рефлексy преобладают **справа**. Тонус мышц резко **повышен** по пластическому типу, больше справа. Выраженная общая скованность и **дискоординация движений**
- При попытке встать и ходить нуждается в посторонней помощи, топтание на месте при попытке идти – **тенденция к падению вправо**
- В позе Ромберга неустойчива, падает. Периодические нарастающий тремор в правой руке по типу счета «пилюль».

По результатам анамнеза болезни и первичного осмотра были выявлены следующие нарушения:

- **гипокинетико-ригидный синдром**
- псевдобульбарный синдром
- **нарушения походки**
- **постуральная неустойчивость и падения**
- **мозжечковые расстройства**
- нарушения сна
- **вегетативные расстройства в виде нарушений мочеиспускания**
- колебание температуры и артериального давления

Выделенный симптомы характерны для МСА



## **МРТ головного мозга от 2019 г.:**

- субарахноидальное пространство над конвекситальной поверхностью головного мозга и базальные цистернальные пространства выражено расширены
- На уровне переднего полюса левой височной доли, определяется расширение ликворного пространства, гиперинтенсивное на T2 ВИ размерами  $17 \times 26 \times 23$  с четкими, ровными контурами и однородной структурой
- Топография срединных структур не изменена
- Стволовые структуры мозга без признаков патологических изменений

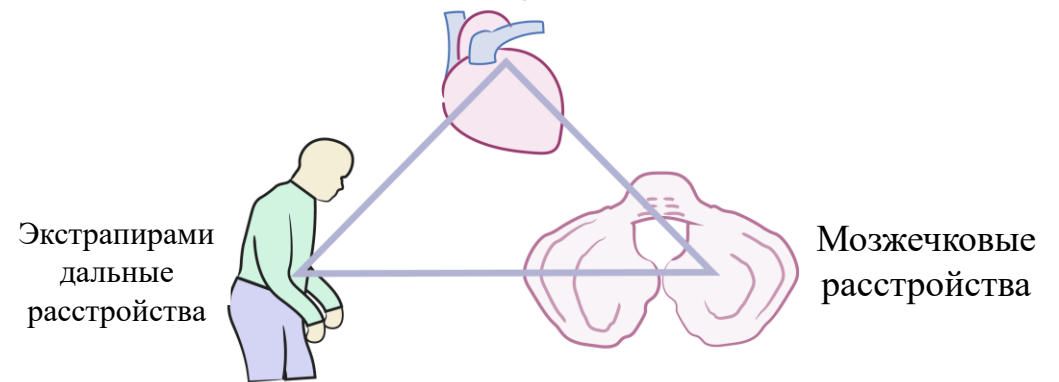
## **Повторный МРТ головного мозга**

- провести не удалось из-за тяжести состояния больной

МСА с первично прогрессирующей афазией, выраженной подкорковой недостаточностью в виде акинетико-ригидно-дрожательного синдрома с преобладанием справа, псевдобульбарным синдромом, грубыми когнитивными расстройствами до уровня деменции, дисфорическими реакциями и нарушением контроля функции тазовых органов

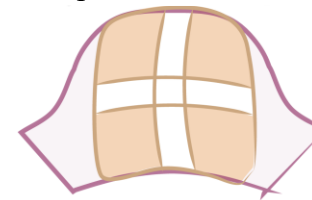
Лечение амбулаторное

## Мультисистемная атрофия Клинические признаки вегетативная дисфункция



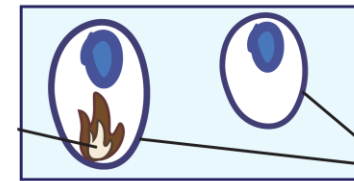
## Патологические знаки

«крест» в области варолиева моста




Глиальные цитоплазматические включения

*Альфа-синуклеин*



олигодендроциты

В виде языков пламени 

# Критерии диагностики



Вероятная МСА	Возможная МСА
<p>Спорадическое, прогрессирующее заболевание взрослых (дебют после 30 лет), характеризующееся вегетативной недостаточностью в виде недержания мочи (с эректильной дисфункцией у мужчин) или ортостатической гипотензии (со снижением систолического АД на 30 мм рт. ст. и более и диастолического АД на 15 мм рт. ст. и более через 3 мин в положении стоя) совместно с одним из следующих проявлений:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• паркинсонизм (замедленность движений, ригидность и тенденция к падению) с плохим ответом на терапию леводопой (МСА-П);</li><li>• мозжечковый синдром (ходьба на широкой базе, динамическая атаксия, нистагм) (МСА-М)</li></ul>	<p>Спорадическое, прогрессирующее заболевание с началом во взрослом возрасте со следующими проявлениями:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• паркинсонизм или мозжечковая атаксия;</li><li>• хотя бы один признак, свидетельствующий о вегетативной недостаточности (необъяснимые другой причиной нарушения мочеиспускания по типу учащенного и/или императивного мочеиспускания, неполного опорожнения мочевого пузыря, эректильная дисфункция у мужчин или ортостатическая гипотензия, которая не соответствует критериям вероятной МСА)</li></ul> <p>Хотя бы один дополнительный критерий:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• для возможной МСА-П или МСА-М: рефлекс Бабинского с гиперрефлексией, стридор;</li><li>• для возможной МСА-П: быстро прогрессирующий паркинсонизм; плохой ответ на леводопу; повторяющиеся падения в течение 3 лет после начала моторных проявлений; мозжечковые знаки; дисфагия в течение 5 лет после начала моторных проявлений; атрофия скорлупы, средних мозжечковых ножек, моста или мозжечка по данным МРТ; гипометаболизм в скорлупе, стволе мозга или мозжечке по данным ПЭТ с фтордезоксиглюкозой;</li><li>• для возможной МСА-М: паркинсонизм; атрофия скорлупы, средних мозжечковых ножек или моста по данным МРТ; гипометаболизм в скорлупе по данным ПЭТ с фтордезоксиглюкозой; пресинаптическая дофаминергическая денервация по данным ОФЭКТ или ПЭТ</li></ul>

Обозначения: МРТ – магнитно-резонансная томография, ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография, ОФЭКТ – однофотонная эмиссионная компьютерная томография.

источник: статья «Современные представления о мультисистемной атрофии» М.В. Ершова, Д.Р. Ахмадуллина, Е.Ю. Федотова, С.Н. Иллариошкин; ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва (журнал «Нервные болезни» №4, 2018)

У данной пациентки  
выставлена **вероятная**  
МСА

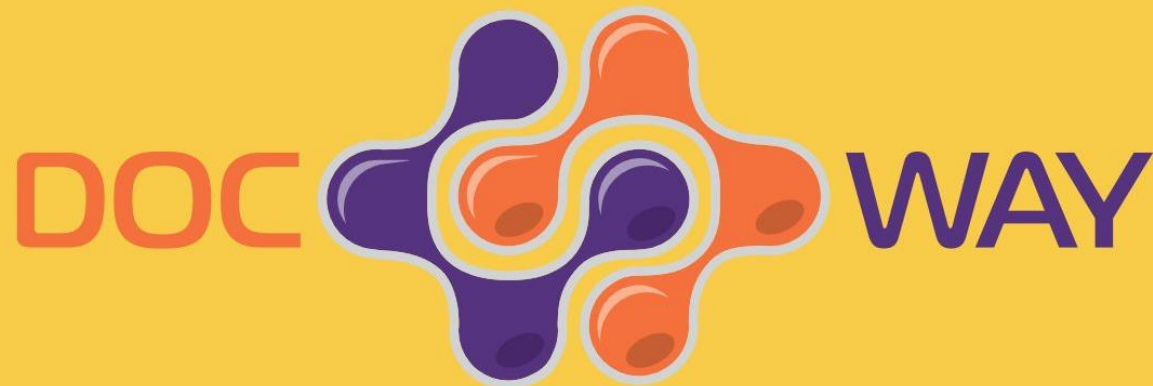
Третий вариант: **Определенная МСА** – подтвержденные патоморфологически изменения в головном мозге



- Мультисистемная атрофия (МСА) характеризуется преимущественным поражением базальных ганглиев, ядер ствола головного мозга, мозжечковых систем, вегетативных нейронов ствола и спинного мозга
- возникает в 50–60 лет
- относительно быстрое прогрессирование с летальным исходом в течение 9 лет
- 10–12 % случаев синдрома Паркинсона
  
- Начальные симптомы могут быть **нев्यраженными**, поэтому часто нельзя заподозрить точное время начала процесса. Иногда даже сам пациент и его родственники не могут указать причину появления симптомов
- Для постановки точного варианта мультисистемной атрофии необходимо строго учитывать особенности начала течения заболевания, тщательно проводить неврологическое обследование с консультацией смежных специалистов, а также анализировать данные нейровизуализационных обследований
- Представленный случай показал, что клинический метод является ведущим в диагностике заболеваний, при которых отсутствуют патогномоничные симптомы, четко очерченные изменения при нейровизуализации, биохимические, инструментальные маркеры

- **Кадырова З.А.** – канд. мед. наук, доцент кафедры невропатологии Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек;
- **Ысманова А.М.** – ординатор кафедры неврологии и клинической генетики им. А.М. Мурзалиева Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек;
- **Жусупова А.Т.** – канд. мед. наук, доцент кафедры неврологии и клинической генетики им. А.М. Мурзалиева Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, г. Бишкек
- *Источник: Кадырова З.А. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МУЛЬТИСИСТЕМНОЙ АТРОФИИ С ПЕРВИЧНО ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ АФАЗИЕЙ / З.А. Кадырова, А.М. Ысманова, А.Т. Жусупова // Вестник КРСУ. 2022. Т. 22. № 1. С. 52-55.*

# 2023



Мы всегда готовы к сотрудничеству!

КОНТАКТЫ

Руководитель проекта **Шадеркина Виктория Анатольевна**

Тел.: +7 (926) 017-52-14

[viktoriashade@uroweb.ru](mailto:viktoriashade@uroweb.ru)