

МУЛТИСИСТЕМНА АТРОФИЯ: КЛИНИЧНО И НЕВРОИЗОБРАЗЯВАЩО ПРЕДИЗВИКАТЕЛСТВО – ОБСЪЖДАНЕ ПО КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

М. Грудкова, А. Капрелян, Б. Иванов, А. Клисарова¹, П. Бочев¹

Key words: *Multiple System Atrophy, Clinical diagnosis, Parkinson's disease, Differential diagnosis*

Увод

Мултисистемната атрофия (МСА) е спорадично, прогресивно невродегенеративно заболяване с неясна етиология, което клинично се владее от съчетанието, в различна степен, на паркинсонов, пирамиден, малкомозъчен синдром и автономни нарушения (1,6). Диагнозата се основава на клиничните прояви на заболяването и функционалните (ПЕТ/СПЕКТ) невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза има за цел да разграничи паркинсоновия синдром, свързан с МСА от Паркинсоновата болест (ПБ), както и от останалите Паркинсон-плюс синдроми (4,7,8).

Клиничен случай

Анамнеза. Представена е 45 годишна пациентка, при която преди 10 години се появило изтръпване на пръстите на ръцете и лявата лицева половина. Няколко месеца по-късно към тези оплаквания се добавили треперене на лявата ръка, обилно слюноотделяне и остър мирис на потта. Болната е провела игло- и парафинотерапия, но две години по-късно се появили треперене на левия крак и дясната ръка, скованост и забавени движения. Лекувана с антипаркинсонови медикаменти, но без ефект.

I Клиника по Нервни болести,

¹Клиника по Нуклеарна медицина, УМБАЛ „Св. Марина”, Варна

The term “Multiple System Atrophy” (MSA) was introduced in 1969 and encompasses several clinical syndromes. Many patients do not receive correct diagnosis because of the difficult differentiation of MSA from Parkinson's disease. We present a case with combination of extrapyramidal, pyramidal, cerebellar and autonomic dysfunction and neuroimaging data suggestive of MSA. The accurate differentiation of MSA, based on the clinical characteristics, pharmacological tests and contemporary neuroimaging, is crucial for an appropriate therapeutic approach.

Неврологичен статус. От неврологичния статус се установява: квадрипирамиден синдром с болестно оживени СНР; екстрапирамиден синдром с ригидно повишен мускулен тонус (по-изразен в ляво), с феномен на Негро и наличие на двустранен статичен, постурален, кинетичен и интенционен тремор, хипомимия и смутена походка със ситни крачки и липсващи физиологични синкинезии; псевдобулбарен синдром с положителни рефлексии на орален автоматизъм и дискоординационен синдром.

КТ на главен мозък е с нормален образ (Фиг. 1). ЯМР е с липса на атрофия на мозъчния ствол и малкия мозък (Фиг. 2 и Фиг. 3). Електромиографското изследване е с данни за непостоянен статичен, постурален, кинетичен и интенционен тремор с честота 5-6Hz (Фиг. 4). FP-CIT СПЕКТ установява двустранно намалена активност в опашките на базалните ганглии с относително запазена активност в главите при

леко набелязана фрагментираност на активността. Промените отговарят на двустранна загуба на DAT в стриатума (Фиг. 5 и Фиг. 6). 18 FDG PET визуализира хипометаболитни промени изолирано в моста, без съществени нарушения в путамен, малък мозък и кортекс (Фиг. 7 и Фиг. 8).

Дискусия



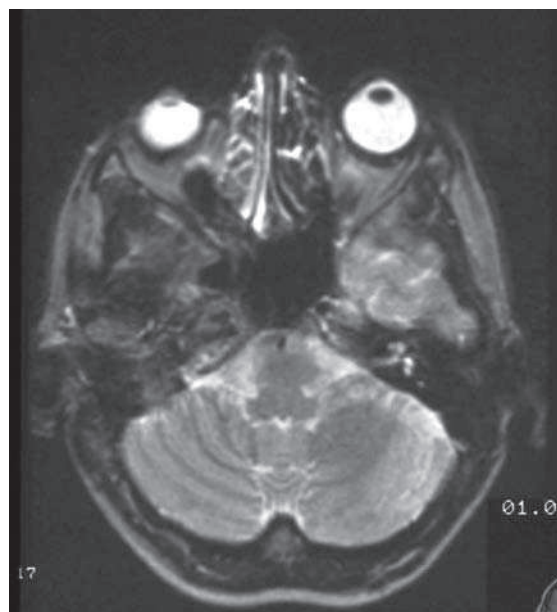
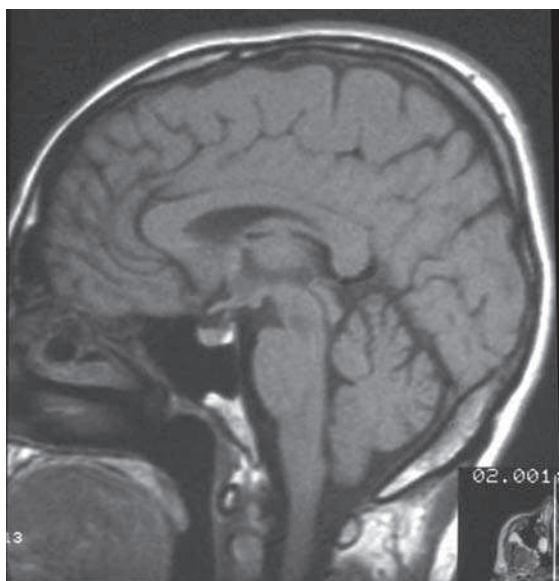
Фиг. 1. КТ на главен мозък – нормален образ

Съобразно анамнезата и направените ЕМГ и СПЕКТ изследвания първоначално се обсъди диагноза ПБ. Въз основа на данните за неповлияване от L-Дора препарати, квадрипирамидния и дискоординационен синдроми, автономните нарушения и находката от ПЕТ сканирането се постави диагнозата МСА (1,3,5,9). Известно е, че хипометаболитни промени в моста не се наблюдават при ПБ, но са характерни за паркинсон-плюс синдромите (основно за МСА) (2,9,11).

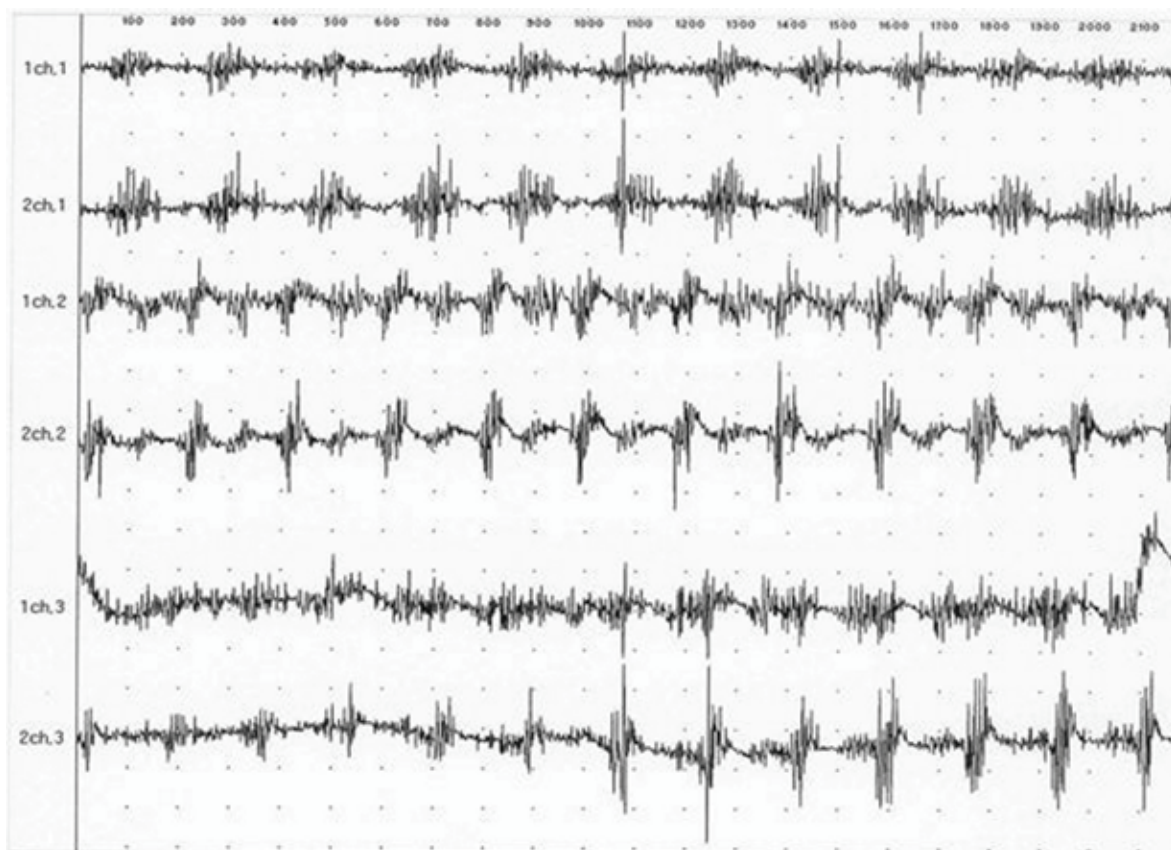
Според редица автори понтинният хипометаболизъм може да се използва за дискриминативен фактор между ПБ и МСА, но не и между МСА и прогресивната супрануклеарна парализа (ПСП), която диагноза клинично не влиза в съображение при конкретния пациент (2,10,11,12).

Заклучение

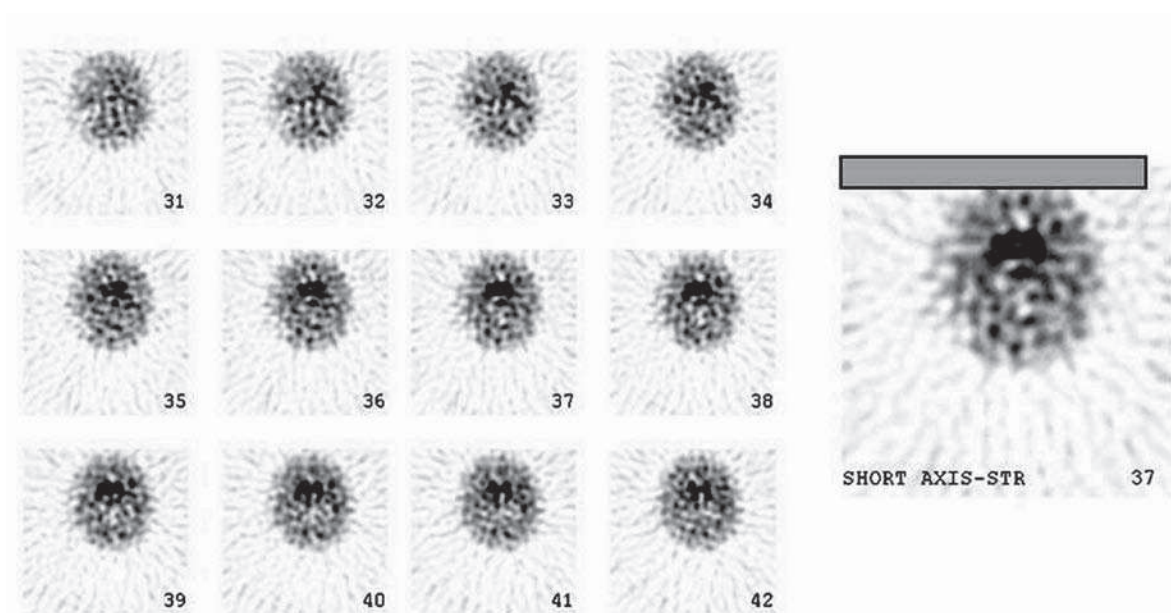
Представеният клиничен случай демонстрира един от често срещаните в неврологичната практика диференциално-диагностични проблеми: разграничаването на МСА от ПБ. Считаме, че съвременните функционални невроизобразяващи изследвания в допълнение на кли-



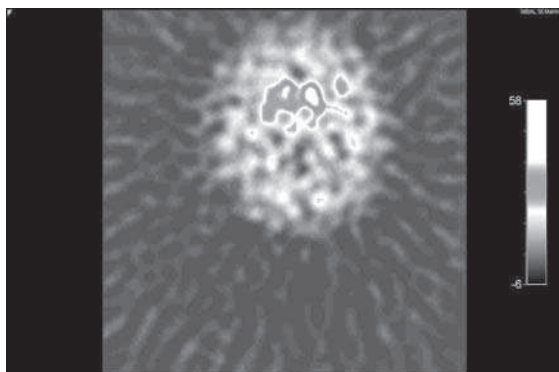
Фиг. 2. и Фиг. 3. МРТ на главен мозък – нормален образ



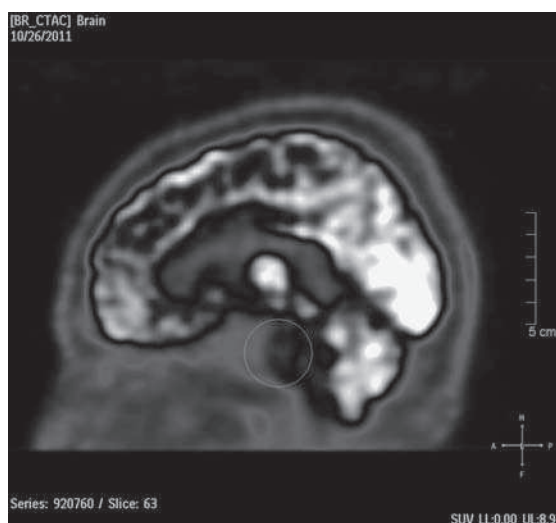
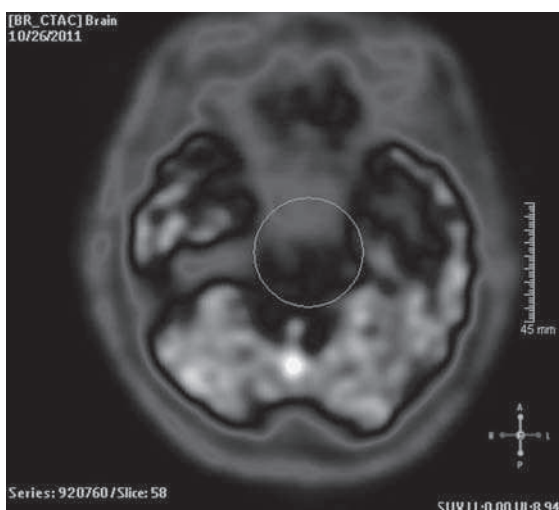
Фиг. 4. ЕМГ – треморограма с данни за статичен, постурален, кинетичен и интенционен тремор с честота 5-6 Hz.



Фиг. 5. и Фиг. 6. FP-CIT СПЕКТ – двустранно намалена активност в опашките на базалните ганглии с относително запазена активност в главите при леко набеязана фрагментираност на активността. Промените отговарят на двустранна загуба на DAT в стриатума.



Фиг. 6.



Фиг. 7. и Фиг. 8. 18 FDG PET – хипометаболитни промени изолирано в ронс, без съществени нарушения в путамен, малък мозък и кортекс.

ничната картина, електрофизиологичните изследвания и фармакологични тестове, се явяват основен метод за ранна и точна диагноза, както и подпомагат избора на правилно терапевтично поведение.

Литература

1. Bhidayasiri R, Ling H. Multiple system atrophy. *Neurologist* 2008,14(4): 224-237.
2. Brooks DJ, Seppi K. Neuroimaging Working Group on MSA. Proposed neuroimaging criteria for the diagnosis of multiple system atrophy. *Mov Disord* 2009; 24(7): 949-964.
3. Colosimo C. Nonmotor presentations of multiple system atrophy. *Nat Rev Neurol* 2011; 7(5): 295-298.
4. Damon-Perrière N, Tison F, Meissner WG. Multiple system atrophy. *Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2010; 8(3): 179-191.
5. Gilman S, Wenning GK, Low PA, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 2008; 71: 670-676.
6. Hawley JS, Robottom BJ, Weiner WJ. Multiple system atrophy. *Rev Neurol Dis* 2010; 7(2-3): 45-55.
7. Jellinger KA, Lantos PL. Papp-Lantos inclusions and the pathogenesis of multiple system atrophy: an update. *Acta Neuropathol* 2010;119(6): 657-667.
8. Quinn N. Multiple system atrophy-the nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; Suppl: 78-89.
9. Stefanova N, Bücke P, Duerr S, et al. Multiple system atrophy: an update. *Lancet Neurol* 2009; 8(12): 1172-1178.
10. Wenning GK, Colosimo C. Diagnostic criteria for multiple system atrophy and progressive

supranuclear palsy. Rev Neurol (Paris) 2010; 166(10): 829-833.

11. *Wenning GK, Stefanova N. Recent developments in multiple system atrophy. J Neurol 2009; 256(11): 1791-1808.*
12. *Yoshida M, Sone M. Mechanism of neuronal degeneration of multiple system atrophy. Brain Nerve 2009; 61(9): 1051-1060.*

Адрес за кореспонденция:

Доц. д-р Ара Капрелян, дм
Катедра по нервни болести,
МУ „Проф. д-р П. Стоянов” - Варна
9002 Варна, ул. Марин Дринов 55
E-mail: arapri07@yahoo.co.uk