

Енцефаломieloполирадикулоневрит – диагностично и терапевтично предизвикателство

И. Тодоров, К. Костов, М. Пиронева

Клиника по нервни болести, МБАЛ ЦКБ МИ-МВР, България

Клиничен случай

Мъж на 57 години, приет по спешност в неврологична клиника с подостро развитие на неврологична симптоматика със следните патологични находки в неврологичния статус: дребен неизчерпващ се хоризонтален нистагъм при поглед наляво и нагоре, хипестезия вдясно по Зелдеров тип, най-изразена преаурикуларно, тоничен спазъм на дясна лицева половина, дисфагия при консумация на течности, спастично повишен мускулен тонус за двете подбедрици д>л с преобладаване за флексорите на ходилото до степен на ограничена дорзална флексия, спонтанни и провокирани неизчерпващи се клонуси на ходилата, двустранен педален спазъм на ходилата и пръстите при ходене, силно затрудняващ походката, дискоординационен синдром, симетрични умерено живи сухожилни рефлексии, липсващи коремни рефлексии, кимателен Бабински двустранно, дистална дизестезия и хиперпатия за долни крайници, лека ретенция за ТР.

Диагностика

В хода на хоспитализацията бяха проведени множество изследвания:

Регулярно проследяван неврологичен статус

Електрофизиологични:

- Електроенцефалография - леки дифузни иритативни изяви проявени повече при провеждането на хипервентилация с леко доминиране двустранно темпорално, без пароксизмални изяви с епилептиформен характер.
- Електромиография - електрофизиологични данни за нарушена проводимост по двигателните влакна на н. улнарис син. в проксималните сегменти. ОО рефлекс - н. супраорбиталис декстра - нерегистрирането на ранен ипсилатерален отговор R1, без абнормни промени за R2 компонента може да се получи при дискретни интрааксиални лезии, локализирани в горните отдели на понс или селективно засягане на R1 компонента при периферна лезия на V КН. Съпътстваща находка - лек карпален тунел синдром на ляв н. медианус. Нарушена проводимост по двигателните влакна на н. перонеус и н. тибалис бил. в проксималните сегменти и абнормно съотношение на максималната амплитуда на Н спрямо максималната амплитуда на М отговора двустранно, със снижен праг на възбудимост, маркер за повишена възбудимост на мотоневронните пулове на съответните спинални сегменти. Съпътстваща находка - аномална инервация на м. ЕДБ двустранно от аксесорен клон на н.перонеус.
 - Слухови стволкови евокирани потенциали - в норма.

Ликворологични:

- Ликвор - белтък 1.09g/l; еритроцити 0; левкоцити 3; глюкоза 3.2mmol/l; хлориди 119.6
- Електрофореза - IgG 72.19mg/l; IgA 5.3mg/l; IgM 0mg/l; албумин 396.5mg/l; повишена интензивност на оцветката на гама региона, данни за селективна IgG поликлонална гамапатия.

Серологични:

- HIV 1,2; Lues; B. Burgdorferi; Epstein-Barr virus; CMV; Adeno virus; HSV 1; HSV 2; VZV; Entero virus; Parecho virus; HHV-6; HHV-7; B 19 Parvovirus – негативни.

Туморни маркери:

- Cyfra 21-1; PSA – Total; CA 19-9; CEA; AP - в границите на референтните стойности или негативни

Невронални антитела:

- AAB Kalium Channel VGKC; AAB to Acetylcholin Rec; AAb Purkinje cells; Amphipysin AAB; CV2 (CRMP5); Ma2; Ri; Hu; Recoverin AAB; SOX1 AAB; Zic4 AAB; Tr (DNER) - негативни или в рамките на референтните стойности

Образни:

- Магнитно-резонансна томография на главен мозък със съдова програма - в норма.

Кръвни и серумни:

- ПКК - в границите на референтните стойности
- Биохимия - извън референтни стойности: триглицериди 2,35mmol/l; общ белтък 85g/l; АЛАТ 75U/l
- Хормони и витамини: в границите на референтни стойности

Проведено лечение и изход от заболяването

В хода на хоспитализацията беше предприета терапия с:

- ✓ човешки нормален имуноглобулин в дозировка 20гр и.в. за 5 дни без съществен ефект, последвано от кортикостероидна терапия с метилпреднизолон последователно 250мг и.в. за 3 дни, 125мг и.в. за 2 дни, 80 мг и.в. еднократно и последваща алтернираща терапия с 20мг преднизолон п.о. през ден с много добър ефект.
 - ✓ антиепилептична терапия с карбамазепин 3x200мг п.о.
 - ✓ витаминотерапия с вит. В12 1000мг и.м.
 - ✓ мускулни релаксанти баклофен 20-10-10мг п.о.

Пациентът беше проследен във времето след дехоспитализацията и в рамките на 3 месеца след началото на заболяването беше наблюдавано възстановяване без остатъчни симптоми.

Описаният от нас клиничен случай е интересен с пръснатата асиметрична, възбудна и отпадна, централна и периферна неврологична симптоматика на фона на нормални невроизобразяващо, серологични и ликворологични изследвания с изключение на селективната гамапатия. Липсата на ефект от терапията с имуноглобулин, но добрият отговор на терапията с умерени дози кортикостероиди води до благоприятен изход от заболяването, но въпросът за етиологията остава неясен, независимо от използваните множество диагностични средства.