

# Изострена хронична демиелинизираща полиневропатия при пациент с рецидивиращ АДЕМ

*А.Асенова<sup>1,3</sup>, В.Божинова<sup>1,3</sup>, И. Александрова<sup>1,3</sup>, Е. Славкова<sup>1</sup>, И.  
Търнев<sup>3,5</sup>, Т. Чамова<sup>3,5</sup>, Н.Топалов<sup>2,3</sup>*

*1- УМБАЛНП “Св. Наум”, Клиника по нервни болести за лечение на деца;  
2 – УМБАЛНП “Св. Наум”, Отделение по Образна диагностика; 3  
Катедра по Неврология, МУ - София, 4 – Клиника по неврология, УМБАЛ  
“Александровкса”*

**Въведение:** Хроничната демиелинизираща полиневропатия се характеризира с прогресиращо развитие на симетрична мускулна слабост в крайниците, най-малко в продължение на два месеца (1,3). *Клиничният ход* на заболяването е прогресиращ, стъпаловидно-прогресиращ или пристъпен (2,4). **Диагнозата** се поставя чрез клинични, ликворологични, електродиагностични и патоморфологични критерии (2,3,5).

**Целта** на настоящето съобщение е представяне на случай на подостра хронична възпалителна полиневропатия при пациент с диагностициран АДЕМ.

### Клиничен случай

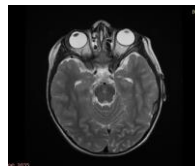
**Анамнеза:** Дете, родено от нормално протекла бременност и раждане. Нормално психо-моторно развитие. С промяна в походката, „със замаяне“ на краката, развиваща се в рамките на 2 месеца след преболедуване от инфекциозно заболяване с долно-диспептичен синдром и оформяне на деформации на стъпалата по типа на еквиноварусни ходила.

**Минали заболявания:** На 4 год. възраст преболедувал от варицела. На 4 год. 6 мес. на фона на фебрилно състояние се изявила слабост в лява ръка, последвана от слабост в ляв крак след няколко дни.

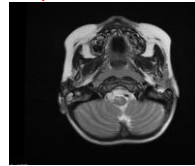
Хоспитализиран и изследван в Клиника по Неврология при УМБАЛ “Александровска”. От *неврологичния статус тогава* - периферна пареза за лява ръка - хипотония с отслабен стило-радиален рефлекс, централна пареза за ляв крак – спастичитет за ляв крак, с хиперрефлексия на коленен и Ахилев рефлекс, с положителен рефлекс на Бабински вляво. **Ликворно изследване с електрофореза** – в норма. **Очни дъна** – в норма.

**MPT** (на 4 год. 6 мес.) – лезии в понс в дясно, в продълговат мозък по средна линия, с неправилна форма, хиперинтензни, по целия гръбначен мозък, в шийния отдел на миелона, на ниво С2-С3, С4-С5 и на нива Т3-Т4, Т8-Т9, Т11-Т12, високосигнални в Т2 лезии (фиг. 1, фиг. 2, фиг. 3 и фиг. 4). Изследвани антиварицелни антитела в ликвор и серум – отрицателни; анти-MOG антитела в серум и ликвор – отрицателни. Поставена диагноза остър дисеминиран енцефаломиелит (АДЕМ). Проведен **кортикостероиден курс (КС)** с добър ефект – изписан с лека слабост в лява ръка и (+) рефлекс на Бабински вляво.

Фиг. 1



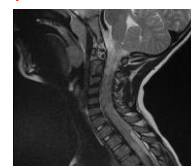
фиг. 2



фиг. 3



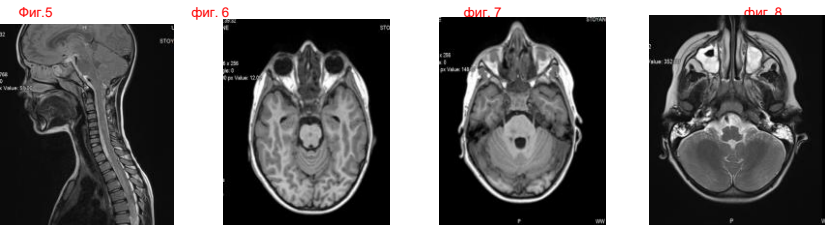
фиг. 4



С двувълнов ход на заболяването - нов пристъп на 4 год. 10 мес. с изявило се нарушение на походката със залитане и замаятане на десен крак. Хоспитализиран в Клиника по Нервни болести за лечение на деца при УМБАЛ „Св. Наум“. От **неврологичния статус** установени пирамидни белези в долни крайници, по-изразени в дясно до спинален автоматизъм, с лек интенционен тремор на дясна ръка. Започнато **лечение с КС** и отчетен добър първоначален ефект със значително подобрение на походката.

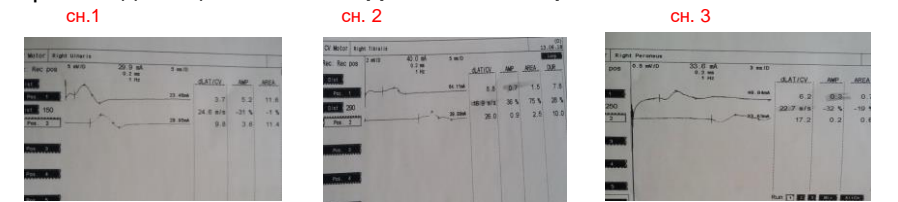
В хода на намаляване на дозата на КС отбелязано **влошаване** с пирамидни белези в ляв крак. Продължено лечението с КС и започнато лечение с Имуновенин с много добър ефект до нормализиране на неврологичния статус. Проведено профилактика с **Имуновенин** за период от 1 год. 6 мес. – 6 ежемесечни курса, след което 7 вливания на всеки два месеца, без изява на нови пристъпи.

На 7 год. 4 мес. проведен **MPT** на главен мозък с контраст – постинфламаторни глиозни промени в шийния миелон на ниво С3-С7. Двутранен мастоидит (**фи. 5, фиг. 6, фиг. 7 и фиг. 8**).

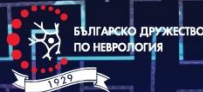


**Неврологичен статус:** ЧМН – б.о. Двигателна дейност – долна дистална вяла пареза, с намален обем на движение в глезенните стави, по-изразено за дорзалната флексия. Ограничени пасивни движения в глезенните стави до 90 гр, с еквиноварусни деформации на ходилата. СНР – силно отслабени коленни и липсващи Ахилови рефлекс, непостоянен кимателен рефлекс на Бабински вдясно. Сетивност – дистална хипестезия за повърхностна сетивност в долни крайници. Походка – вяло-паретична. Координация – без нарушения. Тазови резервоари – контролира. ВКФ – б.о

**Изследвания: ЕМГ:** намалена скорост на провеждане при всички изследвани нерви на горни и долни крайници (**24 м/сек.** за горни крайници и **13 м/сек** за долни крайници), с **частичен блок в провеждането** в горни крайници, предимно за n. ulnaris (**сн.1**), **удължена латентност** за n. tibialis (**сн.2**) и n. peroneus (**сн.3**), двустранно **СНАП – липсват** в долни крайници и с ниска амплитуда в горни крайници. **Заклучение** – ЕМГ данни за **периферностволова увреда** в долни и горни крайници, повече в долни, със засягане на сетивни и двигателни влакна, с преобладаваща **сегментна демиелинизация**.



# X I X НАЦИОНАЛЕН КОНГРЕС ПО НЕВРОЛОГИЯ



С М Е Ж Д У Н А Р О Д Н О У Ч А С Т И Е

**Ликворно изследване:** Общ белтък – 0.47 g/l; Leuc - липсват; захар – 2.68 mmol/l; хлориди – 113.2 mmol/l; IgG – 3.72 mg/dl. **Електрофореза** – на фона на леко увеличени гама глобулини се наблюдава 2 М компонента; електрофореза от **олигоклонал** тип.

**Лечение:** Кортикостероиден курс и.в., Нивалин по схема перорално. Физиотерапевтични процедури Постигнато степенно подобрене на мускулната сила в долни крайници дистално.

**Обсъждане:** **Хроничната възпалителна демиелинизираща полиневропатия се** характеризира с постепенно и бавно развитие на слабост в проксималните и дистални мускулни групи на долните и по-рядко на горните крайници (1, 2). Максималният неврологичен дефицит се достига след 8 или повече седмици от началото на неврологичната симптоматика (2, 3, 4, 5). При представения пациент диагнозата **хронична възпалителна полиневропатия** е поставена въз основа на анамнестичните данни за нарушена походка по **вяло-паретичен** тип и деформация на стъпалата, с неясно начало с **протрахиран ход**, след преболедуване от инфекциозно заболяване с долно-диспептичен синдром, ЕМГ данни за **периферно-стволова увреда** в горни и долни крайници, както и установяване на **увеличени стойности на ликворния белтък** и олигоклонал тип електрофореза. В подкрепа на диагнозата е доброто повлияване на вяло-паретичния синдром след приложеното лечение с кортикостероиди и Нивалин

Детето е преболедувало от остър десиминиран енцефаломиелит с двуфазно протичане с начало на 4 год. възраст, с установени а демиелинизиращи лезии в понс, продълговат мозък и миелон.

Тогава в диференциално-диагностичен план при пациента е обсъдено на първо място дебют на множествена склероза, но не са били налице типичните МРТ находки – лезиите са само с инфратенториално разположени, а ликворната електрофореза е била нормална. На второ място при детето е обсъден оптикомиелит, но липсват антиаквапуринови и анти- MOG антитела в серума и ликвора. При пациента е отхвърлена и предполагаемата диагноза варицелен васкулит, поради отрицателен резултат за антиварицелни ликворни антитела.

Представяме пациента като рядък случай на съчетание при един болен на демиелинизиращи лезии в централната нервна система и периферна демиелинизация.

**Заклучение:** ЕМГ изследването има определяща роля при правилната диагностика на периферни демиелинизиращи заболявания, заедно с комплексната оценка на анамнезата, неврологичния статус и ликворното изследване.

#### Литература

1. American Academy of Neurology AIDS Task Force. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). Neurology 1991;41(5):617-8.
2. Dalakas MC, Medscape. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of CIDP. Nat Rev Neurol 2011;7(9):507-17.
3. Dyck PJ, Arnason BG. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In: Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge R, editors. Peripheral neuropathy. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1984:2101-14.
4. Hattori N, Misu K, Koike H, et al. Age of onset influences clinical features of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Neurol Sci 2001;184:57-63.
5. Katz JS, Saperstein DS, Gronseth GS, Amato AA, Barohn RJ. Distal acquired demyelinating symmetrical neuropathy. Neurology 2000;54:615-20.