

Рыбакова Л.В.

Врач высшей категории

ОГАУЗ ИГКБ№8

Россия, г.Иркутск

Шаяхметова Э.С

Врач первой категории

ОГАУЗ ИГКБ№8

Россия, г.Иркутск

Удалова Я.Ю.

Врач высшей категории

Заведующая отделением неврологии ОГАУЗ ИГКБ№8

Россия, г.Иркутск

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ДИАГНОЗОМ: СИНДРОМ РИГИДНОГО ЧЕЛОВЕКА.

Аннотация: в данной статье рассматриваются трудности диагностики и лечения редкого патологического состояния-синдром ригидного человека, отражен собственный опыт постановки диагноза и лечения пациентки в условиях отделения неврологии городской клинической больницы

Ключевые слова: синдром ригидного человека, анти-GAD антитела, спастика, боль.

Rybakova L. V.

Doctor of the highest category

OGAUZ IGKB№8

Russia, t.Irkutsk

Shayakhmetova E.S.

Doctor of the first category

OGAUZ IGKB№8

Russia, t.Irkutsk

Udalova Y.Y

Doctor of the highest category

Head of the Department of Neurology OGAUZ IGKB№8

Russia, t.Irkutsk

EXPERIENCE OF TREATING A PATIENT DIAGNOSED: STIFF-MAN SYNDROME.

Annotation: This article discusses the difficulties of diagnosing and treating a rare pathological condition - stiff person syndrome, reflects her own experience in diagnosing and treating a patient in the Neurology Department of the City Clinical Hospital

Key words: stiff-man syndrome, anti-GAD antibodies, spasticity, pain.

Синдром ригидного человека относится к редким заболеваниям нервной системы и имеет аутоиммунную природу. Аутоиммунное заболевание-это состояние, при котором иммунная система организма атакует здоровые клетки. У большинства пациентов с синдромом ригидного человека вырабатываются антитела, которые атакуют фермент – декарбоксилазу глутаминовой кислоты (анти-GAD антитела). Этот фермент необходим для синтеза тормозного нейромедиатора - гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК). Одной из функций ГАМК является контроль движения мышц. Считается, что иммунная система пациентов с синдромом ригидного человека ошибочно атакует фермент GAD, в результате уменьшается количество ГАМК, что приводит к основным жалобам на скованность и болезненные спазмы в мышцах. Клинически он проявляется прогрессирующей мышечной ригидностью, нарушением

походки и болезненными мышечными спазмами. Заболевание встречается крайне редко, чаще у женщин. Распространенность составляет 1:1000000. Симптомы могут возникнуть в любом возрасте, но обычно развиваются в возрасте от 30 до 60 лет. В связи с редкой встречаемостью диагностика данного заболевания является сложной и пациентам порой приходится пройти длительный диагностический путь от начала заболевания до постановки диагноза и подбора адекватной терапии.

Клинический случай: Пациентка Р., 64 года, поступила в Иркутскую Городскую Клиническую Больницу №8 с жалобами на выраженные болезненные спазмы от ягодичной области до икроножной мышцы и пальцев стопы слева, выраженную скованность в левой ноге, ходить не может из-за того, что не может согнуть ногу в тазобедренном суставе, коленном суставе, голеностопном суставе, боли в спине. Пациентка также отмечает усиление скованности мышц ноги при волнении, внезапных стимулах (громкий звук, испуг и др.) и уменьшение во сне.

Из анамнеза известно, что с февраля 2022г. После того как пациентка оступилась на ступеньке она не смогла наступать на левую пятку, затем постепенно появилось напряжение по ноге-голени, бедре, ягодице, выраженная спастика в ней и сильные боли по всей ноге. С мая 2022г стала падать из-за дискомфорта в ноге (4 раза упала), в июне 2022г перестала ходить из-за болей в ноге. Пациентка начала амбулаторное обследование и лечение. При первичном обращении заподозрен суставной процесс, выполнено МСКТ тазобедренных суставов от 27.06.22: двусторонний коксартроз 1-2 стадии, больше выраженный справа. Выполнено МСКТ пояснично-крестцового отдела позвоночника от 27.06.22: дегенеративно-дистрофические изменения, грыжеподобная протрузия межпозвоночного диска L4-L5. Назначен курс НПВС и миорелаксантов. Лечение без динамики, пациентка направлена в отделение нейрохирургии, где находилась с 07.07.22 по 18.07.22 с диагнозом: Спинальный синдром.

Нижний центральный парапарез, преобладающий слева, нейропатический болевой синдром в левой нижней конечности. Выполнена МСКТ миелография пояснично-крестцового отдела позвоночника от 08.07.22: признаки дегенеративно-дистрофических изменений: остеохондроз, спондилез, спондилоартроз, протрузии межпозвоночных дисков L3-L4, L4-L5, грыжа межпозвоночного диска L5-S1, антеспондилолистез L4 1ст. По р\гр.ОГК от 07.07.22: очагово-инфильтративных изменений не выявлено. По р/гр.коленных суставов от 08.07.22: остеоартроз голеностопных суставов 1ст., пяточные шпоры. По МКСТ грудного отдела позвоночника от 15.07.24: признаки остеохондроза, спондилоартроза грудного отдела позвоночника, правосторонняя сколиотическая деформация. По МСКТ шейного отдела позвоночника от 15.07.22: признаки остеохондроза, спондилоартроза, задние диско-остеофитные комплексы на уровне С2-С3, С6-С7. Проведен курс эпидуральных блокад с частичной положительной динамикой в отношении болевого синдрома, пациентка стала передвигаться с помощью ходунков. При выписке рекомендовано проведение ЭНМГ, МРТ головного мозга и всех отделов позвоночника, продолжить прием НПВС, нейроуридина и хондропротекторов. Далее было выполнено МРТ головного мозга от 21.07.24: немногочисленные очаговые глиозные изменения белого вещества лобных и левой височной долей сосудистого генеза. МРТ шейного отдела позвоночника от 21.07.22: дегенеративно-дистрофические изменения: дорзальные костно-хрящевые разрастания на уровне С5-С6 с формированием диско-остеофитного комплекса, осложненные правосторонним фораминальным стенозом, дорзальные протрузии межпозвоночных дисков С3-4-5 и С5-6, спондилез, спондилоартроз, левосторонняя сколиотическая деформация. По МРТ грудного отдела позвоночника от 21.07.24: умеренные дегенеративно-дистрофические изменения грудного отдела позвоночника: спондилез, спондилоартроз, S-образная сколиотическая деформация; гемангиома тела

позвонка Th12. По МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника от 21.07.22: дегенеративно-дистрофические изменения пояснично-крестцового отдела позвоночника: дорзальные протрузии межпозвонковых дисков L4-5-S1, спондилез, спондилоартроз, антеспондилолистез L4 1 степени. Выполнена ЭНМГ левой нижней конечности 16.08.22: выявлено аксональное повреждение моторных волокон левого большеберцового и малоберцового нервов, при исследовании на проксимальном уровне признаки демиелинизации. Учитывая сохранение симптомов с 28.09.24 по 07.10.24, пройден курс лечения в условиях неврологического отделения с диагнозом: Дискогенная люмбоишалгия слева, стационарный тип течения с выраженным мышечно-тоническим синдромом и болевым синдромом смешанного характера (нейропатическая и дисфункциональная боль). Коксартроз слева? Настороженность в отношении асептического некроза головки бедренной кости слева. Органическое депрессивное расстройство. Проведено лечение прегабалином 75мг-2р\д, баклофеном 5мг-3р\д, гидроксизин 25мг-3р\д и вазоактивная терапия. На фоне лечения немного уменьшился болевой синдром, но сохранялось постоянное напряжение мышц левой ноги, дома постоянно принимала НПВС. В январе 2023г. спастика в ноге резко усилилась приступами до 3 часов, первый был 8 января и затем 10 января 2023г, вызвала СМП и была госпитализирована в дежурное отделение неврологии ОГАУЗ ИГКБ №8.

При поступлении в неврологическом статусе: Ориентирована в месте, времени и личности, адекватна, речь без особенностей. Память в пределах нормы, снижение внимания. Запахи различает. Зрение снижено. Глазные щели D=S, зрачки D=S, движения глазных яблок в полном объеме, нистагма, диплопии нет. Тригеминальные точки безболезненны, чувствительность на лице не нарушена. Носогубные складки симметричны. Мягкое небо подвижно, язычок по средней линии, глоточный рефлекс сохранен. Язык по средней линии. В левой ноге

имеется гипертонус мышц голени, бедра, ягодичных мышц и поясничной области слева. Нога при пальпации твердая, плотная. Отсутствуют движения в голеностопном и тазобедренном суставах, сохранено сгибание в коленном суставе и движения в пальцах левой стопы. Мышечная сила в конечностях достаточная во всех сегментах, сухожильные рефлексы D=S. Патологических знаков нет. Нарушений чувствительности не выявлено. Координаторные пробы-ПНП выполняет удовлетворительно, ПКП-слева не выполняет, справа удовлетворительно. Менингеальных знаков нет. Тазовые функции не нарушены. Ходьба с опорой на ходунки, левую ногу отводит назад, переразогнутую в коленном суставе и опирается на пальцы стопы.

На основании прогрессирующей мышечной ригидности, нарушения походки и болезненных мышечных спазмов выставлен предварительный диагноз: синдром ригидного человека. Проведена люмбальная пункция: ликвор прозрачный, белок-0,095, цитоз-13\3, 5-нейтрофилов, 8 лимфоцитов, сахар-2,7. Взят анализ крови и цереброспинальной жидкости на анти-GAD антитела. Полученные результаты оказались следующими: в крови 10000 МЕ/мл (при референсном значении меньше 10) и в цереброспинальной жидкости 741,35 МЕ/мл. (при референсном значении меньше 5). Выставлен клинический диагноз: Синдром ригидного человека. Status spasmodicus 10.01.23. Выраженное тоническое напряжение мышц сгибателей и разгибателей в левой ноге, выраженный болевой синдром, выраженные функциональные ограничения. Начата пульс-терапия метилпреднизолоном 1000мг №5, в качестве дополнительной терапии добавлен баклофен в дозе 10 мг 3 раза в сутки и клоназепам 2мг в сутки. На фоне лечения состояние с положительной динамикой, уменьшилось напряжение мышц, увеличился объем активных движений, болевой синдром был купирован. Пациентке стало легче передвигаться, появилась возможность в полной мере себя обслуживать.

Заключение:

В представленном клиническом случае мы видим длительный диагностический поиск от момента начала заболевания до постановки диагноза. Это указывает на отсутствие данного диагноза в алгоритме диагностического поиска врача-невролога в связи с редкой встречаемостью заболевания. Целью терапии синдрома ригидного человека является купирование симптомов и улучшение качества жизни. Симптоматическая терапия включает препараты из группы бензодиазепинов, миорелаксантов центрального действия, антиконвульсантов, которые назначают с целью уменьшения мышечной скованности и болезненных спазмов. Патогенетическая терапия направлена на снижение негативного воздействия аутоантител. Варианты лечения включают гормонотерапию глюкокортикостероидами, высокие дозы внутривенного иммуноглобулина, плазмаферез, цитостатики. Таким образом, нами была проведена успешная диагностика и лечение пациентки, планируется её дальнейшее наблюдение и соматическое дообследование с целью исключения паранеопластического процесса, который часто является причиной развития синдрома ригидного человека.

Использованные источники:

1. Сорокина Е.А., Ельчанинов Д.В., Плотникова А.В., Климова И.Б., Ельчанинова С.А., Смагина И.В. Синдром ригидного человека. [Электронный ресурс] // Неврологический журнал. -2018.- №23 (4) (дата публикации: 05.09.2018). - URL: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9545-2018-23-4-195-200>. (дата обращения: 21.09.2024).
2. Синдром ригидного человека - диагностика и лечение в Москве. Консультация врача [Электронный ресурс] // ФГБУ «Клиническая

больница №1» - официальный сайт. - URL:
<https://volynka.ru/Diseases/Details/541>. (дата обращения: 21.09.2024).