

Прусакова А.А.

**КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ
ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ БОЛЕЗНИ КРЕЙТЦФЕЛЬДТА-ЯКОБА:
ОПИСАНИЕ ДВУХ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ**

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Байда А.Г.

Кафедра нервных и нейрохирургических болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Болезнь Крейтцфельдта-Якоба (БКЯ) является редким быстро прогрессирующим нейродегенеративным заболеванием, относящимся к группе прионных болезней. Трудности диагностики данного процесса связаны с редкостью заболевания, несовершенством используемых диагностических критериев, клиническим полиморфизмом проявлений. Заболеваемость БКЯ составляет примерно 1–2 случая на миллион человек в год во всём мире. Ввиду недостатка опыта работы с этим заболеванием, многогранностью его проявлений и сложность дифференциальной диагностики, актуальным остается вопрос изучения тактики ведения пациентов с данной патологией и разработки параклинических тестов для прижизненной диагностики БКЯ.

Цель: изучить особенности проявления и диагностики спорадической формы БКЯ у пациентов с клиническими и нейровизуализационными признаками данной патологии.

Материалы и методы. В данной работе представлены два клинических случая с основным клиническим диагнозом «Возможная БКЯ» (спорадическая форма): пациентка Н., 75 лет, и пациент М., 42 лет, проходивших стационарное лечение в ГУ «МНПЦ хирургии, трансплантологии и гематологии».

Результаты и их обсуждение. Пациент М., госпитализирован в стационар через несколько месяцев от появления первых симптомов на снижение памяти. Неврологический осмотр: по шкале глобальной оценки когнитивных функций MoCa 16 баллов. Тест рисования часов – 4 балла. Элементы межъядерной офтальмоплегии, мелкокоразмашистый горизонтальный нистагм при взгляде вправо. Речь с элементами скандированной. Самостоятельно не передвигался из-за выраженной атаксии. Пальце-носовую, коленно-пяточную пробу выполнял с легкой интенцией. Отмечался гиперкинетический синдром в конечностях по типу редких миоклоний; тонус в конечностях справа с повышением по смешанному пирамидно-экстрапирамидному типу. ЭЭГ: признаки дисфункции срединных отделов мозга. На МРТ: определялось повышение сигнала на T2 и двухстороннее симметричное ограничение диффузии в хвостатых ядрах, скорлупе и зрительных буграх. Исследование крови на наличие антинейрональных антител (лайн-блот: Hu (aNNa 1), yo-1 (pca1), cv2, Ma2, ri (aNNa2), амфифизин) – результат отрицательный. Пациентка Н. В неврологическом статусе при госпитализации: команды не выполняла. Речь отсутствует. На молотке взгляд не фиксирует. Рефлексы орального автоматизма положительные. Тонус выражено повышен по экстрапирамидному типу. Глубокие рефлексы выше слева, оживлены. Симптом Бабинского слева. МРТ головного мозга: в базальных ядрах, в коре (преимущественно правых лобной, височной долей) выявляется ограничение диффузии. Желудочки мозга расширены. ЭЭГ: с учетом клиники - признаки эпилептиформной активности, преимущественно справа. В представленных клинических случаях отмечалось отсутствие эффекта от проведенной терапии с использованием иммуноглобулина внутривенно. Кроме того, отрицательный результат был получен при исследовании анализа ликвора на моноклональные антитела к прионному белку PrPS. Однако, учитывая диагностические критерии, прогрессирование когнитивной дисфункции, гиперкинетического, экстрапирамидного синдромов, данные МРТ головного мозга и ЭЭГ, выставлен диагноз вероятная БКЯ.

Выводы. В ходе изучения клинических случаев была выявлена и проанализирована совокупность характерных для БКЯ клинико-лабораторных и нейровизуализационных признаков, с которыми чаще всего манифестирует данная патология. Среди клинических признаков у пациентов отмечались разнящиеся по степени выраженности когнитивные нарушения, координаторные расстройства, экстрапирамидный синдром. Отмечались анамнестически и объективно быстрое прогрессирование заболевания, неэффективность проводимой терапии, а также же МРТ-картина, характерная для данного заболевания. Можно заключить, что упомянутыми выше критериями следует руководствоваться при предположении о прионной этиологии патологического процесса у пациентов с нейродегенеративным процессом.