

Харьковский национальный университет им. Каразина
Кафедра внутренней медицины медицинского факультета
Центральная клиническая больница УЗ

синдром Шая-Дрейджера (вариант мультисистемной атрофии)

на примере клинического случая

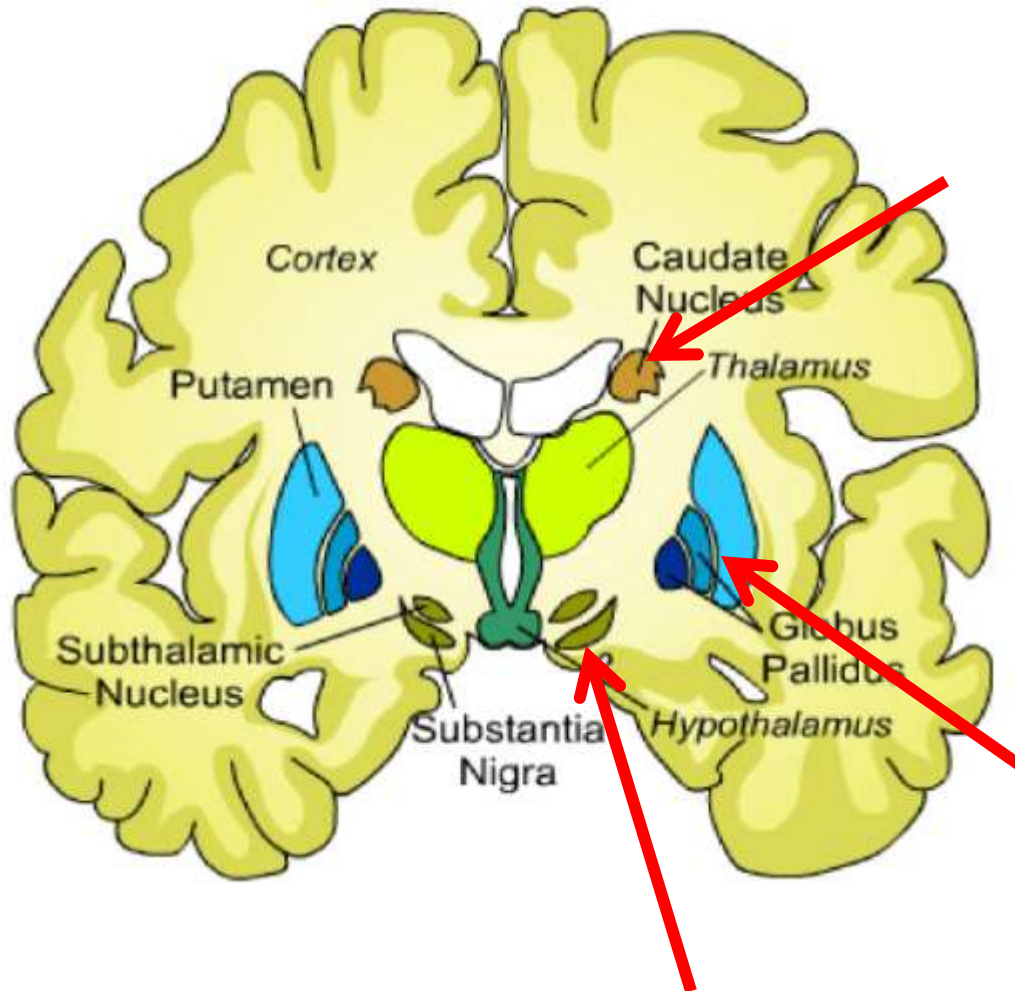
Докладчик: студентка 5 курса гр ВИ-55 Баева Марина

Консультанты: асс. Лебединец Д.В. доц. Мартимьянова Л.А., зав.о. 1н/о
Лебединец В.В., проф. Яблучанский Н.И.

Синдром Шая-Дрейджера: определение

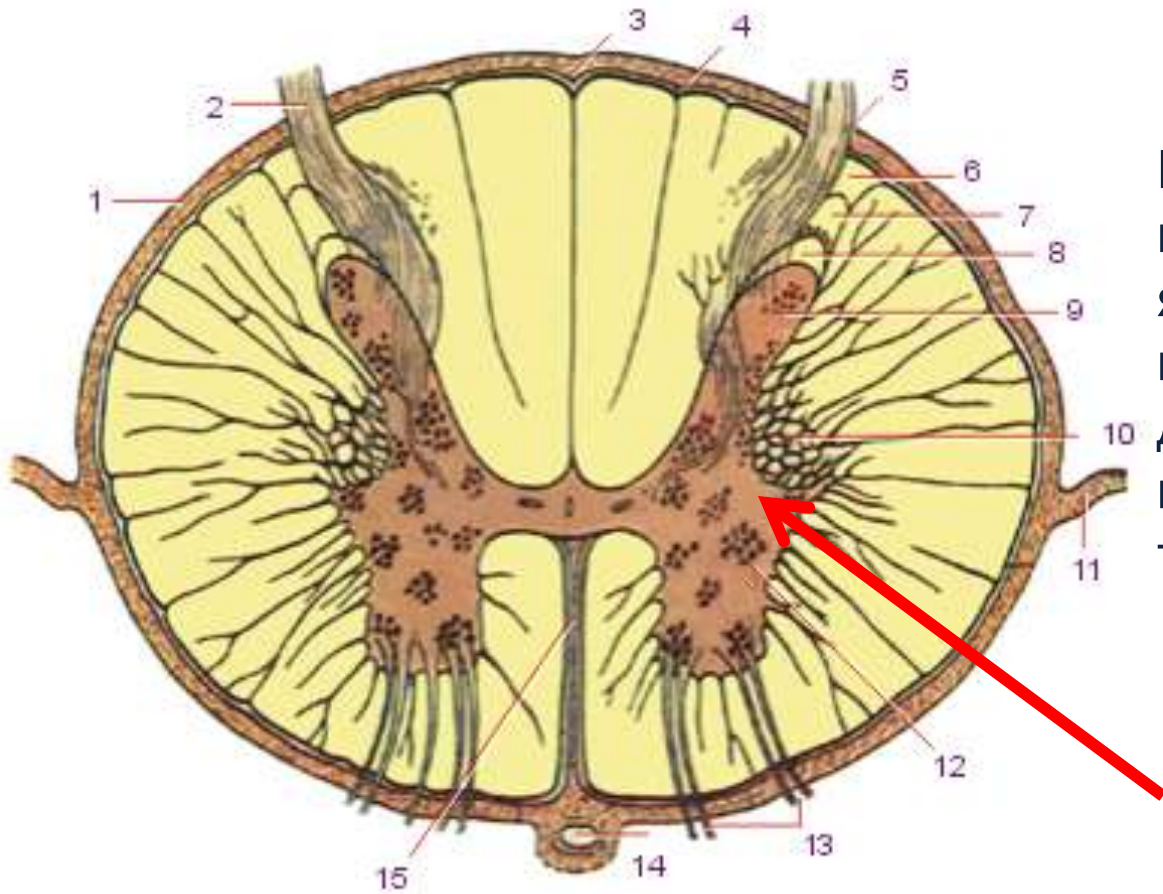
- ◎ Мультисистемная атрофия - спорадическое нейродегенеративное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся утратой нейронов в различных областях головного и спинного мозга и клинически проявляющееся сочетанием паркинсонизма, мозжечкового синдрома, вегетативной недостаточности
- ◎ Синдром Шая-Дрейджера – вариант мультисистемной атрофии с преобладанием вегетативной недостаточности, а именно ортостатической гипотензии, тазовых расстройств
(<http://www.patient.co.uk/doctor/Multiple-System-Atrophy.htm>)
- ◎ МКБ-10: G90.3 Мультисистемная атрофия. Неврогенная ортостатическая гипотензия (Шая-Дрейджера)

Locus morbi



Повреждаются
нейроны
черной
субстанции,
базальных
ганглиев, что
приводит к
симптомам
паркинсонизма

Locus morbi



Повреждается
интермедиолатеральное
ядро спинного мозга, что
приводит к вегетативной
дисфункции(ортостатичес-
кая гипотензия, ангидроз,
тазовые расстройства)

Синдром Шая-Дрейджера: история

- © В 1960 г. Шай и Дрейджер описали два клинических случая, обратив внимание на сочетание ортостатической гипотензии с симптомами распространенного органического поражения ЦНС— ригидностью и дрожанием конечностей, потерей координации движений, атонией сфинктеров тазовых органов, нарушениями потоотделения.

Мультисистемная атрофия:эпидемиология

- ◎ Болеют преимущественно мужчины 50-60 лет.
- ◎ Распространенность: 4,6 случаев на 100 000 населения

Диагностические критерии мультисистемной атрофии(симптомы красного флага)

- ⊙ ранние глагодвигательные нарушения;
- ⊙ низкий ответ на леводопу;
- ⊙ фокальная дистония (антеколлис) ;
- ⊙ ранние постуральные нарушения(нарушения позы, походки);
- ⊙ быстрое клиническое прогрессирование симптомов;
- ⊙ фокальный миоклонус;
- ⊙ феномен Рейно, или акроцианоз;
- ⊙ дисфагия;
- ⊙ усиление храпа, сонные апноэ;
- ⊙ насильственный (псевдобульбарный) плач или смех;
- ⊙ контрактуры.

Синдром Шая-Дрейджера: критерии вероятного диагноза

Спорадическое, прогрессирующее заболевание, проявляющиеся во взрослом возрасте и характеризующееся:

1. Нарушением работы вегетативной нервной системы, включающим в себя тазовые расстройства (императивные позывы к мочеиспусканию, эректильная дисфункция у мужчин) и/или снижение систолического артериального давления минимум на 30 мм рт. ст. или диастолического артериального давления минимум на 15 мм рт. ст. в течение 3 минут в положении стоя после ортостатической нагрузки
- 2А. Явлениями паркинсонизма со слабым ответом на прием леводопы
- 2Б. Мозжечковым синдромом (атактическая походка, мозжечковая дизартрия, атаксия конечностей или нистагм)

Синдром Шая-Дрейджера.

Критерии достоверного диагноза

(Вторая конференция по мультисистемной атрофии, 2007 год):

- ◎ Достоверный диагноз может быть установлен только патологоанатомически при обнаружении в головном мозге большого количества альфа-синуклеин позитивных глиальных цитоплазматических включений (включения Рар-р-Lantos) и нейродегенеративных изменений в стриатонигральных и оливо-пункто-церебеллярных структурах

Синдром Шая-Дрейджера: дифференциальная диагностика

- ◎ Болезнь Паркинсона
- ◎ Недостаточность витамина В12
- ◎ Амилоидоз
- ◎ Прогрессирующий надъядерный паралич
- ◎ Кортикобазальная ганглионарная дегенерация

Неврология Дж.Брильман, С Коэн, 2007 год

Синдром Шая-Дрейджера: осложнения

- ◎ Прогрессирующая потеря возможности самообслуживания
- ◎ Сложности при выполнении типичной нагрузки
- ◎ Побочные эффекты от медикаментов

Ортостатическая ГИПОТЕНЗИЯ

Ортостатическая гипотензия-резкое снижение САД более чем на 20, ДАД – более чем на 10 мм рт.ст. при переходе из горизонтального положения в сидячее или вертикальное.

Классификация:

- ✓ Немедленная ортостатическая гипотензия (initial orthostatic hypotension) – ортостатическая гипотензия, для возникновения которой достаточно 15 секунд ортостаза
- ✓ Отроченная ортостатическая гипотензия (delayed orthostatic hypotension) – снижение АД более чем на 20 мм рт.ст. после 3-х минут в ортостазе

Ортостатическая ГИПОТЕНЗИЯ: диагностика

Для диагностики ортостатической гипотензии используются ортостатические пробы

Ортостатические пробы (ОП) — функциональные диагностические тесты, применяемые для обнаружения и характеристики патологии регуляции ортостатических гемодинамических реакций.

Ортостатическая нагрузка:

- ✓ Активная (проба Шеллонга, проба Мартине)
- ✓ Пассивная (tilt-table test)

Синкопе

- ◎ Синкопальное состояние (обморок, синкопе) — это преходящая потеря сознания (ППС) вследствие общей гипоперфузии мозга, характеризующаяся быстрым развитием, короткой продолжительностью и спонтанным окончанием.

Синкопе: классификация

- I. Рефлекторные (неврогенные) обмороки
- II. Обмороки вследствие ортостатической гипотензии
- III. Кардиогенные обмороки

Рефлекторные обмороки

1. Вазовагальные

- ✓ Вследствие эмоционального стресса(страх, боль, боязнь крови)

2. Ситуационные

- ✓ Чихание, кашель, смех, игра на духовых инструментах
- ✓ Стимуляция ЖКТ:глотание, дефекация, висцеральная боль
- ✓ Реакция на мочеиспускание
- ✓ После физической нагрузки
- ✓ Постпрандиальные

3. Раздражение каротидного синуса

4. Атипичные(неуточненный триггер или атипичные проявления)

Обмороки вследствие ортостатической гипотензии

1. Первичная вегетативная недостаточность
 - ✓ Чистая вегетативная недостаточность, мультисистемная атрофия, болезнь Паркинсона с вегетативной недостаточностью, деменция с тельцами Леви
2. Вторичная вегетативная недостаточность
 - ✓ Сахарный диабет, амилоидоз, уремия
3. ОГ, спровоцированная химическими веществами
 - ✓ Алкоголь, диуретики, вазодилататоры, фенотиазиды
4. Дефицит объема циркулирующей крови
 - ✓ Кровотечение, диарея, рвота

Кардиогенные обмороки

1. Аритмогенные(первичная причина)

а) Брадикардия

- ✓ Дисфункция синусового узла
- ✓ Нарушение АВ-проводимости
- ✓ Дисфункция искусственного водителя ритма

б) Тахикардия

- ✓ Суправентрикулярная
- ✓ Желудочковая

с) Лекарственноиндуцируемые тахи- и брадиаритмии

2. Структурная патология

а) Кардиальная(клапанные пороки сердца, коронарные синдромы, перикардит/тампонада и др.)

б) Прочие(эмболия малого круга кровообращения, легочная гипертензия)

Пациент: паспортная часть

- ◎ Т А В
- ◎ 52 года
- ◎ Пол-мужской
- ◎ Место работы: электромонтер вагонного депо

Пациент: жалобы

- ◎ Слабость
- ◎ Приступы головокружения, потери сознания через несколько минут после вертикализации
- ◎ Замедленность движений
- ◎ Тремор правых конечностей
- ◎ Нарушение почерка
- ◎ Императивные позывы к мочеиспусканию с периодическим недержанием мочи

Пациент: анамнез заболевания

- ◎ 2011 г- слабость правой нижней конечности, через 6 месяцев слабость правой верхней конечности, нарушение почерка, замедленность движений
- ◎ 14.08.2012- резкая слабость правых конечностей, повышение АД до 160/90 мм. рт. ст., головная боль, головокружение. Вызвана БСМП. Начато амбулаторное лечение
- ◎ 16.08.2012- приступ потери сознания, госпитализирован в Узловую больницу г. Кривой Рог. . Д-з: Цереброваскулярная болезнь с транзиторно-ишемической атакой в левой мозговой артерии? Лечение: магния сульфат, L-лизина эсцинат, бетасерк, пирацетам, актовегин, цераксон, цитофлавин, тивортин, габалепт 300, кавинтон, кардонат. Во время лечения дважды наблюдались приступы потери сознания.
- ◎ 17.08.2012- КТ головного мозга: признаки сосудистой энцефалопатии.
- ◎ 04.09.2012- направлен в ЦКБ УЗ(Харьков) для постановки диагноза и дальнейшего лечения.

Пациент: анамнез жизни

- ◎ Болел ОРЗ, гриппом
- ◎ Туберкулез, малярию, брюшной тиф, вирусный гепатит, венерические заболевания отрицает
- ◎ Перенес операцию по поводу гиперметропии обоих глаз
- ◎ Наследственные заболевания не установлены
- ◎ Аллергологический анамнез не отягощен

Объективный осмотр: общий статус

- ◎ Общее состояние удовлетворительное
- ◎ Нормостеник, достаточного питания
- ◎ Кожные покровы обычной окраски
- ◎ Легкие-дыхание везикулярное, хрипов нет
- ◎ Деятельность сердца-тоны ритмичные, приглушены. ЧСС-70 уд/мин, АД 120/80 мм рт ст. на обеих верхних конечностях в положении лежа
- ◎ Живот мягкий, безболезненный
- ◎ Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Частые императивные позывы к мочеиспусканию.

Объективный осмотр: неврологический статус

- ◎ Сознание ясное
- ◎ Менингеальных знаков нет
- ◎ Глазные щели D=S Объем движений глазных яблок полный. Конвергенция ограничена за счет OU. Нистагм горизонтальный при взгляде вправо, установочный. Диплопии нет.
- ◎ Центральный парез мимической мускулатуры справа легкой степени
- ◎ Язык по средней линии
- ◎ Тонус мышц правых конечностей и левой нижней конечности повышен по пластическому типу.
- ◎ Сила мышц правых конечностей снижена до 4 баллов.
- ◎ Мелкий тремор правых конечностей.
- ◎ Глубокие сухожильные и периостальные рефлексy с рук: D>=S, оживлены, с ног: D>=S, живые, поликинетические, с расширенной рефлексогенной зоной.
- ◎ Чувствительных нарушений нет
- ◎ В позе Ромберга атаксия в обе стороны.
- ◎ Выполнение пальце-носовой пробы удовлетворительно слева, с интенциональным тремором и мимопопаданием справа

План обследования

Лабораторные методы:

- ◎ Клинический анализ крови
- ◎ Клинический анализ мочи
- ◎ Биохимический анализ крови
- ◎ Коагулограмма
- ◎ Анализ липидного спектра

Инструментальные:

- ◎ Ортостатическая проба
- ◎ УЗДГ сонных артерий
- ◎ МРТ головного мозга

Клинический анализ крови(05.09.2012)

Показатель	Результат	Норма
гемоглобин	122	130-160 г/л
СОЭ	18	1-10 мм/ч
лейкоциты	5,2	4,0-9,0 г/л
ПЯ нейтрофилы	1	1,0-6,0%
СЯ нейтрофилы	57	47,0-72,0%
эозинофилы	4	0,5-5%
базофилы	4	0-1,0%
лимфоциты	34	19,0-37,0

Заключение: повышенная скорость оседания,
эритроцитов, базофилоцитоз,

Клинический анализ мочи (06.09.2012)

Показатель	Результат	Норма
удельный вес	1,015	1,001-1,040
белок	не обнаружен	-
сахар	не обнаружен	-
эритроциты	0-1	0-1
лейкоциты	2-3	6-8 в поле зрения
переходный эпителий	0-1	единичный в поле зрения

Заключение: показатели в пределах нормы

Биохимический анализ крови (05.09.2012)

Показатель	Результат	Норма
глюкоза	5,12	3,9-6,4 ммоль/л
мочевина	5,5	2,8-7,2 ммоль/л
креатинин	99,91	80-115 мкмоль/л
общий белок	70,2	66-88 г/л
билирубин	13,1	1,7-21,0 мкмоль/л
АСТ	20	менее 35 U/L
АЛТ	20	Менее 41 U/L

Заключение: показатели в пределах нормы

Анализ липидного спектра (05.09.2012)

Показатель	Результат	Норма
общий холестерин	6,64	менее 5,2 ммоль/л
Холестерин VLDL	0,49	менее 1.0 ммоль/л
Холестерин LDL	4,44	менее 3,5 ммоль/л
Холестерин HDL	1,70	более 0,9 ммоль/л
триглицериды	1,11	Менее 2,3 ммоль/л
Коэффициент атерогенности	2,90	До 3,0

Заключение: гиперхолестеринемия за счет повышения липопротеидов низкой плотности

Коагулограмма (05.09.2012)

Показатель	Результат	Норма
ПТК	103	70-130%
фибриноген	3,61	1,8-4 г/л
РФМК	$5,5 \cdot 10^{-2}$	До $4 \cdot 10^{-2}$ г/л

Заключение: повышенное содержание растворимого фибрин мономерного комплекса

Ортостатическая проба (05.09.2012)

Показатель	Положение лежа	Положение стоя Сразу после вертикализации	Положение стоя через 3 минуты после вертикализации	Положение стоя через 5 минут после вертикализации
АД	120/80	110/80	100/70	80/50
ЧСС	72	80	86	100

Заключение: ортостатическая отсроченная систолическая артериальная гипотензия

УЗДГ сонных артерий (13.09.2012)

- ◎ Заключение: склеротические изменения стенок ОСА. Гемодинамически значимых нарушений кровотока не выявлено

МРТ головного мозга (06.09.2012)

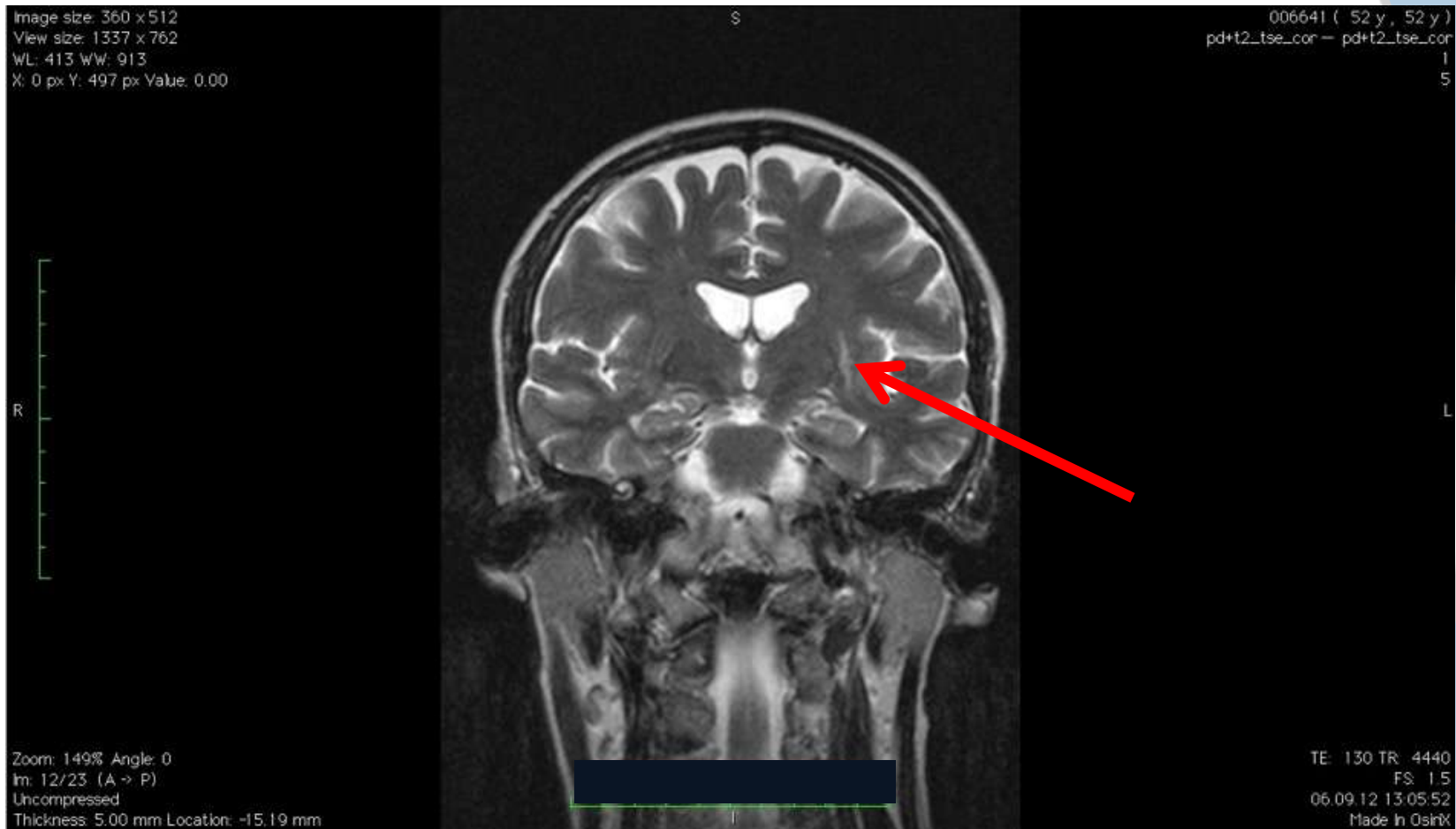
- ◎ На серии полученных томограмм головного мозга определяется гипотрофия, склерозирование наружного контура скорлупы слева. Аналогичные, но много менее выраженные изменения определяются справа.

МРТ головного мозга (T2, аксиальная проекция)



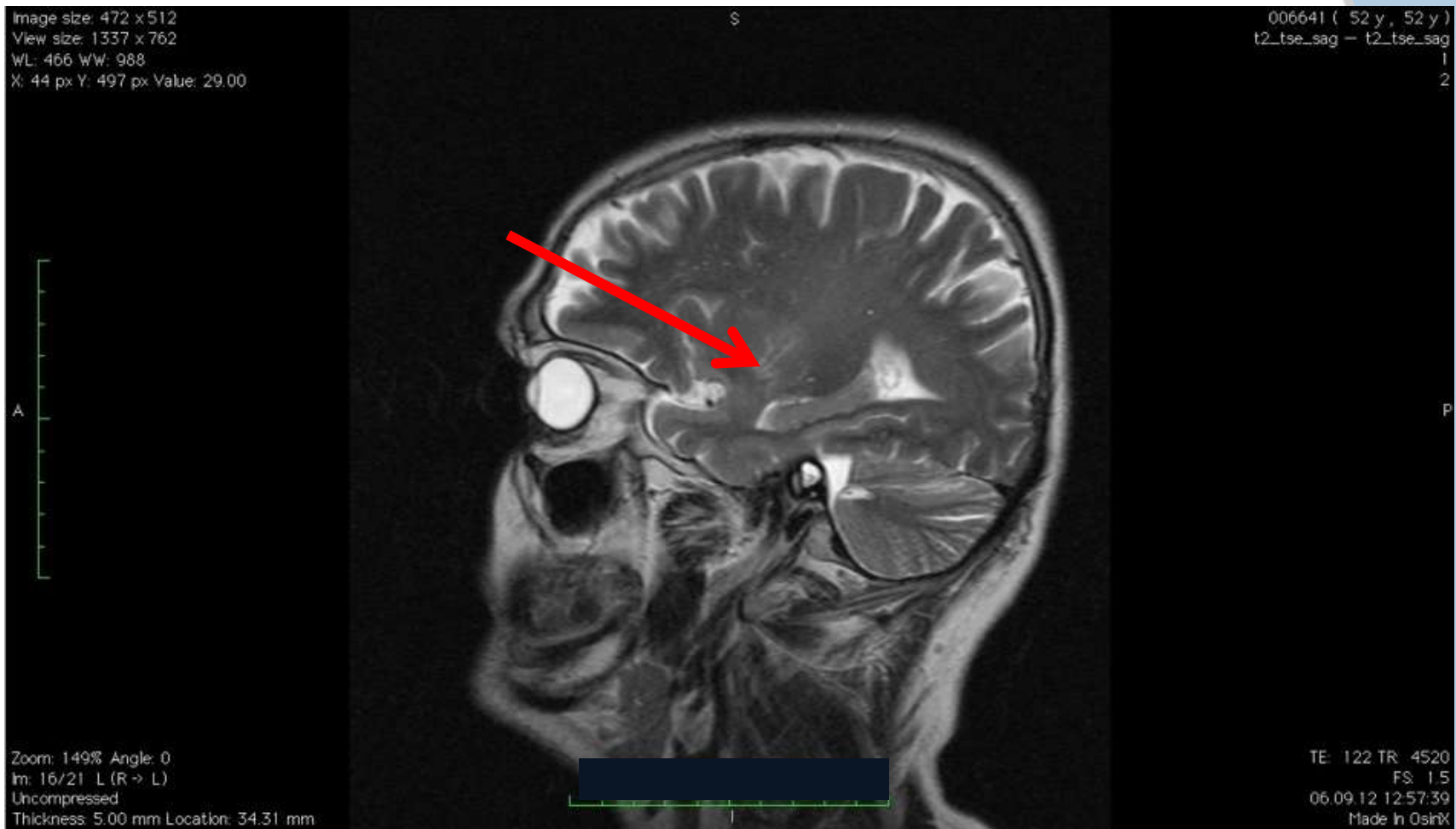
Красная стрелка указывает на участок атрофии головного мозга

МРТ головного мозга (T2, коронарная проекция)



Красная стрелка указывает на участок атрофии головного мозга

МРТ головного мозга (T2, сагиттальная проекция)



Красная стрелка указывает на участок атрофии головного мозга

МРТ головного мозга (T1, сагиттальная проекция)



Красная стрелка указывает на участок атрофии головного мозга

Синдромный диагноз

- ◎ Синдром ортостатической гипотензии
- ◎ Акинетико-ригидный синдром
- ◎ Гиперкинетический синдром
- ◎ Вестибулоатактический синдром
- ◎ Синдром тазовых расстройств

Клинический диагноз

- ◎ Мультисистемная атрофия (синдром Шая-Дрейджера). Подкорковый синдром, ортостатическая гипотензия, сфинктерные нарушения, легкий правосторонний гемипарез

Лечение

- ◎ Луцетам(пирацетам) 15,0-в/в
- ◎ Нейромидин(ипидакрин) 1,5% - 1,0 – в/м
- ◎ Нейровитан 1 т. 3 р/д
- ◎ Вестинорм(бетагистин) 24 мг 2р/д
- ◎ Гутрон(мидодрин) – 2,5 мг 3 р/д
- ◎ ЛФК, ФТЛ – массаж правых конечностей, бинтование нижних конечностей

Информация о препаратах

- ◎ **Гутрон (Midodrine)**: прямой агонист $\alpha 1$ -адренорецепторов. Вызывает повышение тонуса сосудов, что повышает АД. Возможно рефлекторное уменьшение ЧСС.
- ◎ **Регултон (Amezine metilsulfat)**: симпатомиметик оригинальной химической структуры. Повышает артериальное давление и усиливает сократительную способность сердца. Обладает продолжительным действием.
- ◎ **Дроксидопа (Northera)**: усиливает эндогенный синтез норадреналина, приводя к вазоконстрикции. Препарат имеется только на рынке Японии, подан для регистрации в США

Лечение: модификация образа жизни

- ✓ Медленное изменение положения тела
- ✓ Избежание длительного пребывания в положении лежа
- ✓ Изотонические физические упражнения
- ✓ Подъем головного конца кровати на 10-20°
- ✓ Использование эластических чулок и фиксаторов живота

Лечение:диета

- ◎ Увеличить потребление соли и жидкости
- ◎ Выпивать кофе после еды
- ◎ Есть маленькими, частыми порциями
- ◎ Употреблять мягкие продукты, которые легче глотать
- ◎ Употреблять продукты, содержащие растительные волокна
- ◎ Избегать принятия алкоголя

Прогноз

- ◎ Прогноз неблагоприятный
- ◎ Продолжительность жизни составляет в среднем 5-8 лет

Неврология Дж.Брильман, С Коэн, 2007 год

Социальная сторона заболевания

На сегодняшний день синдром Шая-Дрейджера остается малоизученным заболеванием, от которого нет этиотропного лечения

Социальная сторона заболевания

В социальных сетях существуют группы поддержки, которые объединяют людей с данным синдромом



facebook Ищите друзей, места или предметы Maryna Baieva Найти д

Sds/msa Support Group
Отметки "Мне нравится": 560 · 14 обсуждают это

Сообщества
SDS/MSA Support Group is a National 501 (c) 3 charity focused solely on Multiple System Atrophy.

Мне нравится Сообщение * ▾

560

Подробнее Фотографии Отметки "Мне нрав..."

Социальная сторона заболевания

Так больные получают возможность не чувствовать себя одинокими, быть понятыми другими людьми, проходящими такой же тяжелый путь

SDS / MSA Support Group
"To Educate and Support"

[Home](#) | [About Us](#) | [Services](#) | [About SDS/MSA](#) | [Research](#) | [Resource Center](#) | [Contact Us](#)

[Donate](#) **1-866-SDS-5999 (737-5999)**

[SDS/MSA FAQ - PDF Download](#)

TO EDUCATE AND SUPPORT
To establish and maintain a high level of communication between all parties involved with this illness; Patients, Caregivers, Family Members and Physicians.

Donate ▶
MSA Advocacy
The MSA Blog
The MSA Research Fund
Support Group Meeting DVD
Sophies Search for a Cure
MSA FAQ
Support Group Meetings
Local Support Groups

The MSA Blog
This is the official blog of the multiple system atrophy (MSA) Support Group.

Interview Opportunity for MSA Patients or Relatives - Deadline Nov. 2, 2012

Recent Posts
[Interview Opportunity for MSA Patients or Relatives - Deadline Nov. 2, 2012](#)

Используемая литература

- ⦿ Анатомо-клинический атлас по неврологии. Сандригайло Л.И. учебное пособие
- ⦿ Неврология Дж.Брильман, С Коэн, 2007 год
- ⦿ Неврологические синдромы Голубев В.Л., Вейн А.М. 2002г
- ⦿ Дифференциальная диагностика нервных болезней под ред. Г.А. Акимова и М.М. Одинака 2001г
- ⦿ Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни. Гусев Е.И. 1999г
- ⦿ Новости медицины и фармации. Рекомендации по диагностике и лечению синкопальных состояний (редакция 2009 г.)
- ⦿ Медицина світу: Нейрогенная ортостатическая гипотензия, 2009г
- ⦿ Prevalence of rare diseases: bibliographic data November 2008
- ⦿ Lancet Neurology 2004; 3: 93-103, Gregor K. Wenning, Carlo Colosimo, Felix Geser and Werner Poewe
- ⦿ Multiple System Atrophy, Laurie Swan and Jerome Dupont/ Physical therapy journal

*Спасибо за
внимание!*