

Острое нарушение слуха при рассеянном склерозе

*И.А. Завалишин, М.Н. Захарова, Н.С. Алексеева,
Л.Ш. Аскарлова, Б.Д. Джамантаева*

Рассеянный склероз (РС) – наиболее распространенное демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, которое отличается выраженным клиническим полиморфизмом. Разнообразие клинических симптомов при РС, сходство с другими неврологическими заболеваниями, отсутствие специфических пара-клинических маркеров болезни приводят к ошибкам диагностики в 10–30% случаев.

Редкие или атипичные симптомы при РС встречаются не более чем у 10% больных. К ним относятся: эпилептические припадки, острые психотические нарушения, разнообразные экстрапирамидные расстройства, нарушения высших корковых функций, острая глухота, anosmia, вегетативные нарушения (гипотермия, нейрогенный отек легких, нарушения сердечного ритма, постуральная гипотензия). Атипичные клинические проявления в дебюте заболевания приводят к ошибкам диагностики у 50% больных.

Острое одно- или двустороннее нарушение слуха при РС встречается у 3,5% больных, а в качестве дебютиру-

ющего симптома – менее чем в 1% случаев. У этих больных очаги демиелинизации локализуются в самом слуховом нерве, в области ядер VIII пары черепных нервов в ромбовидной ямке, в нижних холмах четверохолмия и медиальных колленчатых телах. Это подтверждается данными МРТ и результатами исследования акустических стволовых вызванных потенциалов (АСВП) [2, 4].

Обычно острое нарушение слуха при РС сопровождается развитием стволовой неврологической симптоматики (головокружение, двоение, атаксия). Однако крайне редко при изолированном поражении самих слуховых нервов развивается изолированная одно- или двусторонняя глухота. Подобное моносимптомное начало РС трудно диагностировать, что приводит к неадекватной терапии, стойкому снижению слуха и инвалидизации пациента. В то же время своевременное проведение пульс-терапии метилпреднизолоном наиболее эффективно и способствует полному восстановлению слуха у этой категории больных.

Клиническое наблюдение

Больная М., 46 лет, поступила в Институт неврологии РАМН в феврале 2004 г. с жалобами на снижение слуха на оба уха, более выраженное слева, периодическое головокружение, усиливающееся при поворотах головы в стороны, шаткость при ходьбе, слабость и тяжесть в ногах, быструю утомляемость.

Больна с июня 1993 г., когда остро развилось снижение слуха на оба уха и появился постоянный шум в ушах. За месяц до начала заболевания была аллергическая реакция на цветение,

проявляющаяся слезотечением, заложенностью носа. Была консультирована оториноларингологом, выставлен диагноз: “Двусторонний кохлеарный неврит”. Лечилась амбулаторно, получала физиотерапевтическое лечение, антигистаминные препараты. Отмечалось частичное восстановление слуха на правое ухо. Слева снижение слуха сохраняется до настоящего времени. Через 9 лет, в течение которых больная чувствовала себя удовлетворительно, в конце марта 2002 г. на фоне психоэмоционального стресса она отметила “подволакивание” правой ноги. В это же время появилось нарушение мочеиспускания по типу императивных позывов, периодическое недержание мочи. Была госпитализирована в районную больницу с диагнозом: “Острое нарушение мозгового кровообращения”. При МРТ-исследовании головного мозга были выявлены множественные гиперинтенсивные очаги в режимах T₂ и FLAIR, овальной формы, расположенные перивентрикулярно, а также единичные очаги в мозолистом теле. Помимо этого обнаружено диффузное расширение боковых желудочков, умеренное расширение 4-го желудочка, базальных цистерн мозга, нерезкое увеличение субарахноидального пространства в проекции теменных и лобных долей.

После проведения МРТ-исследования больной был поставлен диагноз: “Рассеянный склероз, цереброспинальная форма”. На фоне сосудистой метаболической терапии отмечался неполный регресс неврологической симптоматики. У больной сохранялась слабость в правой ноге, тазовые нарушения, беспокоило головокружение. Была госпитализирована в нейроинфекционное отделение Института не-

ГУ НИИ неврологии РАМН.

Игорь Алексеевич Завалишин – докт. мед. наук, профессор, руководитель нейроинфекционного отделения.

Мария Николаевна Захарова – докт. мед. наук, ведущий научный сотрудник нейроинфекционного отделения.

Наталья Степановна Алексеева – докт. мед. наук, ведущий научный сотрудник научно-консультативного отделения.

Лола Шовкатовна Аскарлова – канд. мед. наук, научный сотрудник нейроинфекционного отделения

Ботагоз Даукымовна Джамантаева – аспирант.

врологии РАМН в мае 2002 г. После проведенного лечения состояние стабилизировалось, и больная чувствовала себя удовлетворительно в течение года. Повторное обострение развилось в мае 2003 г., когда появилась слабость в левой ноге, нарушилась походка. Лечилась амбулаторно; состояние улучшилось, но сохранялись тазовые нарушения, легкая слабость в ноге при физических нагрузках.

В течение 10 мес состояние больной оставалось стабильным. Очередное обострение наблюдалось в феврале 2004 г. в виде слабости в обеих ногах, расстройств координации, усиления тазовых нарушений, снижения зрения.

При поступлении в институт: со стороны внутренних органов без особенностей. Артериальное давление – 110/70 мм рт. ст., пульс 80 в минуту.

При неврологическом исследовании выявлены: мелкоразмашистый горизонтальный нистагм при крайних отведениях глазных яблок, легкий нижний спастический паразетез, снижение мышечной силы в сгибателях бедер до 4 баллов, оживление сухожильных и надкостничных рефлексов на руках, высокие и симметричные коленные и ахилловы рефлексы, клонус стоп. Тонус повышен по спастическому типу в разгибателях голени. Вызываются стопные патологические знаки разгибательной группы. Суставно-мышечное чувство нарушено в пальцах стоп. При выполнении пальце-носовой пробы – легкий интенционный тремор слева. Неустойчивость в пробе Ромберга с закрытыми глазами. Императивные позывы на мочеиспускание, редкие эпизоды недержания мочи.

В общем анализе крови и мочи, а также биохимическом анализе крови клинически значимых изменений не выявлено.

ЭКГ, ультразвуковая доплерография магистральных артерий головы – без особенностей.

Консультация уролога: нейрогенная детрузорная гиперактивность.

Акустические стволовые вызванные потенциалы: при стимуляции

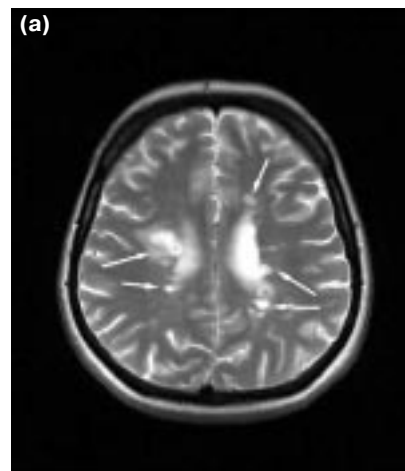
правого уха латентности пиков в пределах нормы, нерезко снижена амплитуда V пика (возможно, ухудшение проведения на мезенцефальном уровне справа). При стимуляции левого уха периферические компоненты (пики I–II) сохранены, латентности их несколько увеличены (негрубое нарушение на периферическом уровне), стволый пик III снижен по амплитуде, пики IV–V не регистрируются. По данным проведенного исследования у больной выявляется нарушение внутристволового проведения по акустическим путям на понто-мезенцефальном уровне слева.

Зрительные вызванные потенциалы: при исследовании на шахматный реверсивный паттерн отчетливо и симметрично увеличены латентности корковых пиков P100 при стимуляции как левого, так и правого глаза, что характерно для нарушения проведения зрительной афферентации при демиелинизирующем процессе.

МРТ головы и шейного отдела позвоночника (рисунок): в перивентрикулярных отделах белого вещества больших полушарий мозга, в мозолистом теле, а также интрамедуллярно до уровня С5-позвонка определяются множественные небольшие очаги (до 1,0 см в диаметре) гиперинтенсивного МР-сигнала в режимах T₂ и dark-fluid, гипоинтенсивные в режиме T₁. Слабо расширены боковые и третий желудочки, остальные отделы ликворосодержащего пространства в пределах возрастной нормы.

Консультация нейроофтальмолога: существенных изменений не выявлено.

Консультация отоневролога: выявлено одностороннее снижение слуха в виде левосторонней сенсоневральной тугоухости, обусловленной поражением центрального отдела слухового анализатора. Диагностировано нарушение вестибулярной функции, которое характеризовалось выявленным скрытым спонтанным вертикальным нистагмом, наличием гиперрефлексии и моноокулярности экспериментального калорического нистагма с преобладанием его по направлению



МР-томограммы головного и спинного мозга обследованной больной. а – аксиальный срез больших полушарий. Демиелинизирующие очаги в перивентрикулярных отделах указаны стрелками. б – сагитальный срез головного и шейного отдела спинного мозга. Длинной стрелкой указан демиелинизирующий очаг в мозолистом теле, короткими стрелками – демиелинизирующие сливные очаги в спинном мозге.

(вправо), а также выпадением оптокинетиического нистагма, что характерно для центрального стволового уровня поражения.

Проведенное лечение включало пульс-терапию солу-медролом в общей дозе 5 г, пираретам, эссенциале, витамин В₁₂, фолиевую кислоту. Выписана с улучшением.

Начало заболевания в молодом возрасте (36 лет), ремиттирующий характер течения и признаки многоочагового поражения нервной системы позволяют в настоящее время четко

диагностировать у представленной пациентки рассеянный склероз. Однако яркой особенностью данного случая является острое развитие у больной двусторонней глухоты в начале заболевания и длительное моносимптомное существование слуховых нарушений в течение 10 лет, что вызвало значительные диагностические трудности. Диагноз рассеянного склероза был верифицирован только через 10 лет после развития повторного обострения и проведения МРТ-исследования. Несвоевременная диагностика заболевания и неадекватность терапии при его дебюте, возможно, привели к развитию стойких нарушений слуха у молодой женщины.

По данным многочисленных клинико-ретроспективных и нейровизуализационных исследований причины развития острых двусторонних нарушений слуха весьма разнообразны. Наиболее частой причиной двустороннего нарушения слуха являются острые воспалительные лабиринтиты и кохлеарные невриты воспалительного и токсического генеза. Некоторые авторы описывают изолированное поражение слухового нерва на ранних стадиях сифилиса по типу кохлеарного неврита или лабиринтита. Особое место в патогенезе заболеваний уха при сифилисе занимают сосудистые изменения, в первую очередь, специфический эндартериит, который иногда вызывает апоплектиформную глухоту [10].

Острые кохлеарные нарушения типичны для болезни Меньера, которая характеризуется снижением слуха и шумом в ухе, приступами головокружения, сопровождающимися тошнотой, рвотой, расстройством равновесия, заложенностью уха и усилением шума в нем, периодичностью заболевания с наличием «светлых» промежутков между приступами.

Одностороннее снижение слуха – типичное проявление невриномы (шванномы) слухового нерва, которая составляет около 80–90% всех опухолей мосто-мозжечкового угла и примерно 10% всех внутрочерепных новообразований. В диагностике реша-

ющее значение имеют методы нейровизуализации. Следует отметить, что при изолированных слуховых нарушениях лишь у 30% больных на МРТ выявляются те или иные характерные изменения, позволяющие диагностировать конкретную причину расстройства слуха – в первую очередь, опухоли, артерио-венозные мальформации, саркоидоз, цереброваскулярные заболевания и, наконец, РС [6].

В последние годы значительно возрос интерес к изучению нарушений слуха при РС, а также заболеваниям со сходной неврологической симптоматикой и характерными для демиелинизирующего процесса МРТ-изменениями. К таким заболеваниям можно отнести метакроматическую лейкоцистию, системные васкулиты, митохондриальные энцефалопатии. Сравнительно недавно было описано заболевание, характеризующееся двусторонней нейросенсорной тугоухостью, ишемической ретинопатией и подострой энцефалопатией. В 1994 г. оно получило название «синдром Сусака» (по имени исследователя – J.O. Susac, впервые описавшего с соавторами данный синдром в 1979 г.), или ретино-кохлео-церебральная васкулопатия [1, 3]. Поскольку в отечественной литературе нам не встретилось описаний данного синдрома, рассмотрим подробнее спектр его клинических проявлений, тем более что дифференциальная диагностика описанной в настоящей статье «кохлеарной» формы РС с синдромом Сусака весьма непростая.

Синдром Сусака представляет собой аутоиммунный васкулит, поражающий артериолы улитки, сетчатки и головного мозга. Длительное время это заболевание рассматривалось как серологически негативная форма системной красной волчанки, что, однако, не нашло впоследствии своего подтверждения.

В настоящее время описано около 100 случаев синдрома Сусака. Он развивается у пациентов молодого возраста (20–30 лет), в 5 раз чаще у женщин, чем у мужчин [5]. В ряде случаев его развитию предшествуют острые ви-

русные респираторные заболевания. Иногда заболевание развивалось у женщин в период беременности или на фоне заместительной гормональной терапии. Это позволило предположить участие нескольких механизмов в развитии синдрома Сусака – аутоиммунных сдвигов, нарушений реологических свойств крови, гормонального дисбаланса [9]. В дебюте заболевания зрительные нарушения наблюдаются у 89% больных, нарушения слуха – у 67%, неврологические и психические расстройства – у 44% больных. Длительность заболевания, в отличие от РС, составляет не более 1–2 лет, в большинстве случаев течение монофазное. Однако, по данным некоторых исследователей, имеются случаи рецидивирующего течения синдрома Сусака с ремиссией до 18 лет [3, 8].

В отличие от системных васкулитов, у больных с синдромом Сусака не отмечается каких-либо изменений со стороны крови, нет признаков системного сосудистого поражения по данным ЭхоКГ, ультразвуковой, доплерографии и других методов исследования.

На МР-томограммах при синдроме Сусака в большинстве случаев выявляются очаги в перивентрикулярной области, мозолистом теле, мозжечке, сходные с таковыми у больных РС [7]. Могут наблюдаться и единичные очаги, накапливающие контрастное вещество. Интересно отметить, что при системных васкулитах (например, системной красной волчанке) контрастирование МРТ-очагов практически не встречается. При синдроме Сусака иногда выявляются очаги в сером веществе головного мозга, но при этом никогда не отмечается поражение спинного мозга; указанные признаки позволяют дифференцировать синдром Сусака и РС.

Отличительным признаком Сусака является отсутствие характерных для демиелинизирующего процесса изменений при исследовании вызванных потенциалов. К другим диагностическим критериям синдрома Сусака, позволяющим дифференцировать заболевание с РС, относятся изменения

сосудов сетчатки с признаками окклюзии артериол по данным офтальмо-скопического исследования и флуоресцентной ангиографии [3, 8].

Глюкокортикостероиды (и в первую очередь, метилпреднизолон в виде пульс-терапии) являются основными препаратами в лечении синдрома Сусака. Как и при РС, имеются случаи спонтанного регресса клинической симптоматики без какой-либо терапии.

У некоторых больных с синдромом Сусака были описаны признаки коагулопатии, что явилось основанием для назначения таким больным антикоагулянтной и антиагрегантной терапии, эффективность которой доказана рядом исследователей [3, 9]. Определенный положительный эффект на-

блюдается также при использовании антагонистов Ca^{2+} , гипербарической оксигенации [3, 8]. В тяжелых случаях синдрома Сусака целесообразно применение цитостатиков в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном.

Таким образом, выяснение причин развития острых нарушений слуха, особенно у лиц молодого возраста, часто вызывает значительные затруднения у клиницистов и приводит к несвоевременной диагностике, неадекватной терапии и инвалидизации пациентов.

По мнению большинства исследователей, острое нарушение слуха требует обязательной госпитализации и проведения неврологического, отоневрологического исследований, МР-то-

мографии, исследования акустических стволовых вызванных потенциалов.

Список литературы

1. Clement P. et al. // Ann. Otorinol. Chir. Cervicofac. 2003. V. 120. P. 49.
2. Drulovic B. et al. // Audiology. 1994. V. 33. P. 195.
3. Kalisa P. et al. // Bull. Soc. Belge Ophtalmol. 2001. V. 282. P. 5.
4. Marangos N. // J. Laryngol. Otol. 1996. V. 110. P. 252.
5. Naacke H. et al. // J. Franc. Ophthalmol. 2003. V. 26. P. 284.
6. Ozunlu A. et al. // Audiology. 1998. V. 37. P. 58.
7. Papo T. et al. // Medicine. 1998. V. 77. P. 3.
8. Petty G. et al. // Mayo Clin. Proc. 2001. V. 76. P. 958.
9. Valerie P. et al. // Clin. Exp. Ophthalmol. 2000. V. 28. P. 373.
10. Zaffaroni M. et al. // Neurol. Sci. 2000. V. 22. P. 74. ●

Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Нервные болезни”

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 44 руб., на один номер – 22 руб.

Подписной индекс 81610.

Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Кардиология”

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 44 руб., на один номер – 22 руб.

Подписной индекс 81609.

Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Пульмонология и аллергология”

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 66 руб., на один номер – 33 руб.

Подписной индекс 81166.