
Požievio aterosklerozinė encefalopatija (Binswanger's liga) ir eisenos apraksija: klinikinis atvejis

A. Straukienė*
V. Mickelevič***
R. Kizlaitienė*
G. Kaubrys*
R. Parnarauskienė*

* *Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Neurologijos ir neurochirurgijos klinika; Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Neurologijos centras*

** *Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Radiologijos centras*

Santrauka. Požievio aterosklerozinė encefalopatija PAE (Binswanger's liga) – pirmą kartą aprašyta 1894 m. psichiatrijos profesorius Otto Binswanger. Tai – lėtai progresuojanti kraujagyslinės demencijos forma, kai pažeidžiamos smulkiosios ir stambiosios kraujagyslės galvos smegenų baltojoje medžiagoje. Ligos paplitimas nuo 0,5 iki 3,8 % atvejų. Ligos pradžia – 60–70 metų amžiaus.

Kliniškai būdinga pažintinių funkcijų sutrikimas, piramidinės sistemos pažeidimas, dažnai pasikartojantys praeinantys galvos smegenų išemijos priepuoliai, pakartotini galvos smegenų infarktai, pseudobulbarinis sindromas (disfagija, dizartrijs, priverstinis juokas ir verksmas), smegenėlių ir ekstrapiramidinės sistemos pažeidimas, eisenos apraksija, šlapimo nelaikymas, nustatomos širdies ir kraujagyslių ligos, dažniausiai pirminė arterinė hipertenzija.

Šiame straipsnyje pateikti PAE ligos diagnostikos kriterijai, diferencinė diagnostika. Pagrindinis diagnostikos įrankis – magnetinio rezonanso tomografija (MRT), kai vertinami požievyje ir aplink skilvelius baltojoje medžiagoje ir bazaliniuose ganglijuose ryškiai išreikšti nespecifiniai dauginiai židiniai, vietomis susilieję (hiperintensiniai T2W, T2 *dark fluid* (FLAIR) sekose ir izo-hipointensiniai T1W sekoje). Pakitimai, būdingi PAE ligai, galvos smegenų baltojoje medžiagoje. Buvo įvesta sąvoka leukoaraiozė (graik. *leuko* – balta, *araiosis* – išretėjimas). Aprašytas klinikinis atvejis atitinka straipsnyje minėtus diagnostikos kriterijus. Prieš nustatant PAE ligą, pacientas daugelį metų buvo gydytas dėl Parkinsono ligos levodopa, dopamino agonistų vaistais, tačiau teigiamas gydymo efektas negautas. Nustatyti tipiniai pakitimai MRT galvos smegenų baltojoje medžiagoje, būdingi Binswanger's ligai. Dėl didelės širdies ir kraujagyslių ligų rizikos pažeistos stambiosios ir dauginės smulkiosios kraujagyslės anatominuose vienetuose lėmė vaskulinio parkinsonizmo išsivystymą su ryškia eisenos apraksija. Kitur literatūroje aprašoma sąvoka – „išalusi eiseną“ (*Freezing of gait*). „Išalusi eiseną“ pasireiškia apie 50 % PAE ligos atvejų. Šios eisenos ypatumai: kai pirmojo žingsnio iniciacija pacientui yra sudėtinga, pėdos tarsi „magnetai“ fenomenas, kitaip įvardijama kaip praeinanti motorinė disfunkcija. Nuo Parkinsono ligos skiriasi tuo, jog nėra veido amimijos, sulinkusios „boksininko pozos“, nėra atsako į dopaminerginius vaistus. PAE ligai būdingi eisenos ypatumai įvardinti kaip apatinių galūnių parkinsonizmas. Tikslios diagnozės nustatymas priklauso nuo gydytojo neurologo kompetencijos, tikslinga stebėti paciento negalavimus, remiantis bendra klinikinių požymių ir vizualinių tyrimų visuma.

Raktažodžiai: požievio aterosklerozinė encefalopatija, išalusi eiseną, Parkinsono liga, levodopa, baltoji medžiaga, magnetinio rezonanso tomografija.

Neurologijos seminarai 2011; 15(49): 209–214

ĮVADAS

Požievio aterosklerozinė encefalopatija PAE (Binswanger's liga) – lėtai progresuojanti tam tikra kraujagyslinės demencijos forma, kai pažeidžiamos smulkiosios ir stambiosios kraujagyslės galvos smegenų baltojoje medžiagoje. 1894 m. psichiatrijos profesorius Otto Binswanger pirmą kartą aprašė klinikinį atvejį paciento, sergančio sifiliu su palaiapsniui progresuojančiu apatinių galūnių motorinės

funkcijos pažeidimu, tremoru rankose, protine negalia, kalbos, atminties sutrikimu, asmenybės charakterio pokyčiais, depresija. Šis susirgimas, buvo manyta, yra sifilio nulemtas generalizuotas paralyžius [1]. Vėliau, po metų, atlikus išsamesnius tyrimus, pakeistas ligos pavadinimas į požievio aterosklerozinę encefalopatiją. Susirgimas įvardintas autoriaus vardu [2].

KRITERIJAI

1. Remiantis radiologiniais tyrimais: abipusė leukoaraiozė kompiuterinės tomografijos (KT) ar magnetinio rezonanso tomografijos (MRT) metu (stebimi pakitimai smegenų baltojoje medžiagoje).

Adresas:

A. Straukienė
VUL SK Neurologijos centras
Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius
El. paštas aniukas@gmail.com

2. Papildomai ligai diagnozuoti turi būti nustatomi mažiausiai du iš kriterijų:

- a. susirgimo kraujagyslių ligomis rizika ar sisteminė kraujagyslių liga;
- b. židininės cerebravaskulinės ligos pasireiškimas;
- c. galvos smegenų pusrutulių požieivio disfunkcija [3].

Kitų autorių duomenimis [4], diagnozavimo kriterijai:

- a. hipertenzinė širdies liga ar sisteminė kraujagyslių liga;
- b. galvos smegenų infarktas, ūmi ligos stadija;
- c. poūmės židininės neurologinės simptomatikos ir klinikos pasireiškimas paskutines savaites ir mėnesius;
- d. ilgas plateau periodas (ligos progresavimo laikotarpis);
- e. demencija;
- f. ryškus motorinės funkcijos pažeidimas ir pseudo-bulbarinis paralyzius;
- g. hidrocefalija.

PAPLITIMAS IR EPIDEMIOLOGIJA

Šios ligos paplitimas nėra aiškus dėl nepriimto bendro klinikinio ir diagnostinio ligos vertinimo susitarimo. Tokyo Metropolitan geriatrijos liginėje autorių Tomonaga ir kitų atliktame moksliniame tyrime nustatyta 3,8 %, t. y. 45, pacientų iš 1 000 PAE susirgimo atvejų. [5] Remiantis kompiuterinės tomografijos atliktais tyrimais, Binswanger's ligai būdingi pakitimai nustatyti 1,6 % pacientų iš 1 700 [6]. Zeumer's autoriai iš 13 000 KT esančių tipinių pakitimų nustatė 0,5 % šios ligos atvejų, Kinkel's – 1,7 % iš 1 633 atliktų KT tyrimų. Susirgimo amžiaus vidurkis yra 57 metai [7]. 83 % pacientų liga pasireiškia 60–70 metų amžiaus [8–10].

KLINIKA

Pacientai neretai turi padidintą ar sumažintą arterinį kraujo spaudimą, ligas, sąlygojančias stambiųjų kaklo kraujagyslių ar širdies vožtuvų pažeidimą. Taip pat šiai ligai būdingas šlapimo nelaikymas, eisenos sutrikimas (ataksija, apraksija) ar Parkinsono ligai būdingas tremoras. Nustatomas atminties, pažintinių funkcijų sutrikimas ir neadekvatus nuotaikos svyravimas (priverstinis juokas ar verksmas). Ligos anamnezėje yra buvę galvos smegenų išeminiai insultai.

NEUROPATOLOGIJA

Demielinizacija ir aksoninis pažeidimas smegenų pusrutulių baltosios medžiagos, frontalinėse, temporalinėse, parietalinėse, oksipitalinėse skiltyse [11]. Smulkiųjų krauja-

gyslių pažeidimas ir dėl to vykstanti hipoperfuzija galvos smegenyse lemia baltosios medžiagos pokyčius – leukoaraiozė [12] (gr. *leuko* – balta, *araiosis* – išretėjimas) apie galvos smegenų skilvelius ir požievyje.

DIAGNOSTIKA IR DIFERENCINĖ DIAGNOSTIKA

- KT: abipus baltosios medžiagos tankio sumažėjimas (hipodensinės zonos), ypač išreikštas aplink šoninių skilvelių ragus (labiau aplink priekinius ragus). MRT: subkortikalčiai ir periventrikuliariai baltojoje medžiagoje ir bazaliniuose ganglijuose, matomi ryškiai išreikšti nespecifiniai dauginiai židiniai, vietomis susiliejęs (hiperintensiniai T2-weighted, T2 dark fluid (FLAIR) sekose ir izo-hipointensiniai T1-weighted sekose) – leukoaraiozės židiniai. Yra nustatytas ryšys tarp leukoaraiozės ir smulkiųjų kraujagyslių pažeidimo [13].

- Anksčiau aprašyti pakitimai vertinami kaip daugybiniai cistiniai židiniai (po lakūninių infarktų, dažniausiai nesukėlusiu ūmaus klinikinio pasireiškimo). Taip pat nustatytas ryšys tarp leukoaraiozės radiologinio vaizdo ir kognityvinių funkcijų sutrikimo progresavimo [14].

- Skilvelių sistemos prasiplėtimas.

Dėl šių židinių kiekio ir strateginės lokalizacijos ši liga dar yra žinoma kaip galvos smegenų dauginė infarktų encefalopatija, lakūninė būklė, strateginiai galvos smegenų infarktai su galvos smegenų žievės atrofija [15–17].

Binswanger's ligą būtina diferencijuoti su CADASIL, tai autosominiu dominantiniu būdu paveldima liga. Esminis skirtumas – CADASIL ligos atveju pasireiškia galvos skausmai, būdingi migrenai su aura, tačiau nėra širdies ir kraujagyslių arterinės hipertenzijos. Kitas susirgimas MELAS – dėl mitochondrinės DNR geno mutacijos, išsivysto jauname amžiuje iki 40 metų. Kliniškai daugybinius insultus primenančios būklės, dėl raumenų silpnumo, imituojančios galūnių parėzės, greta pasireiškia regos sutrikimas, traukuliai, galvos skausmai, gyvybiškai reikšminga laktatų acidozė [18, 19]. Normalaus spaudimo hidrocefalija (Hakim-Adams sindromas) – kliniškai stebimi eisenos sutrikimai (apraksija, ėjimas mažais žingsniais, posturalinis nestabilumas), bradikinezija, pseudobulbarinis sindromas, šlapimo nelaikymas, demencija; vizualinių tyrimų metu randama: išreikštas skilvelių prasiplėtimas, nedidelis subarachnoidinių tarpų prasiplėtimas, leukoaraiozė.

Kitos retesnės kraujagyslinės ir nekraujagyslinės kilmės ligos, diferencijuotinos su Binswanger's liga, išvardytos lentelėje.

KLINIKINIS ATVEJIS

Pacientas M. V., 68 m. vyras, stacionarizuotas į VULSK Nervų ligų skyrių, įtariant ūmų galvos smegenų kraujotakos sutrikimą. Atvykęs skundėsi: kojų silpnumu (kojos

Lentelė. Kraujagyslių ligos, sąlygojančios kognityvinių funkcijų sutrikimą ir kraujagyslinės kilmės demenciją

1. Aterosklerozė, arteriosklerozė
2. Hipertenzinė angiopatija
3. Smulkiųjų kraujagyslių liga: arteriosklerozė, arteriolių lipohialinozė, fibroidinė nekrozė
4. Uždegiminė kraujagyslių liga. Angiitas. Didžiųjų ląstelių arteritas. Takayasu arteritas. Kawasaki liga. Sisteminis vaskulitas ir autoimuninės ligos. Sisteminė lupus eritematozė. Mazginis poliarteritas. Vaskulitas, susijęs su anti-neutrofilų citoplazmos antikūnais (ANCA). Sjogren sindromas. Behcet sindromas. Reumatoidinis artritas
5. Sneddon sindromas (smegenų infarktas + odos pažeidimas livedo reticularis tipo)
6. Sporadinė ir šeiminė amiloidinė angiopatija
7. CARASIL (Maeda's sindromas): autosominė recesyvinė smegenų parenchimos arteriopatija su subkortikiniai infarktais ir leukoencefalopatija
8. Kitos kraujagyslių ligos: paveldima endotelopatija su retinopatija, neuropatija su galvos smegenų infarktais. (HERNS). Cerebro-retino vaskuliopatija. Fibroarumeninė displazija. Moya-moya liga
9. Neoplastinė liga: piktybinė hemangioendoteliozė: intravaskulinė limfoma B ir T. Limfomatoidinė granuliozė

(Ferrer, *Cognitive impairment of vascular origin: Neuropathology of cognitive impairment of vascular origin.*, 2010) [20]

linksta per kelių sąnarius), negalėjimu atsistoti, atsisėsti, pradėti žengti žingsnį. Tapo neaiški kalba, springsta rydamas skysto turinio maistą, pablogėjo atmintis, dažna nuotaikų kaita, neadekvačiai reaguoja į išorinius dirgiklius.

Ligos anamnezė: paciento būklė pablogėjo staiga, kai nustojo vaikščioti, tapo priklausomas, be pagalbos neatsisėda lovoje. Prieš šį ligos pablogėjimą pacientas galėjo savarankiškai nueiti apie 200 m. Kalba tapo neaiški, lyg suvelta. 5 metų laikotarpiu palaipsniui blogėjo trumpalaikė atmintis, pasireiškė nuotaikos svyravimai paros metu.

Gyvenimo anamnezė: 3 kartus sirgęs galvos smegenų infarktu (1999, 2001, 2009 m.). Palaipsniui pasikeitė eiseną (tapo sulėtėjusi), kalbos maniera, rašymo įgūdžiai (mikrografija). 2004 m. diagnozuota Parkinsono ligos III st. pagal H-Y skalę (PL). Gydyti skirta tab. Sinemet 200/50 mg 2 k/d, tab. Amantadinum 100 mg 2 k/d, tab. Ropinirol 2 mg 3 k/d. Antiparkinsoninių vaistų fone būklė palaipsniui blogėjo. 2010-08 sutriko širdies ritmas, diagnozuotas permanentinis prieširdžių virpėjimas, normosistolija, ritmui palaikyti skirta tab. Cordaroni 200 mg 1 k/d, tab. Orfarini 3 mg. Serga pirmine arterine hipertenzija (PAH), II* AKS padidėjimas, vidutinė rizikos grupė. Reguliariai vartoja vaistus: tab. Tertensif SR 1,5 mg 1 k/d, tab. Presteram 10 mg 1 k/d ryte, tab. Nebilet 5 mg 1 k/d ryte, tab. Cardura 4 mg 1 k/d vakare. Serga cukriniu diabetu (CD), II tipas, subkompensacija, gydydamasis vartoja tab. Diaprel 30 mg 1 k/d ryte.

Objektyvi būklė: oda ir matomos gleivinės rausvos. Liežuvis drėgnas be apnašų. Plaučiuose alsavimas vezikulinis be karkalų, kvėpavimo dažnis – 12 k/min. AKS – 140/90, ŠSD – 74 k/min. Širdies veikla aritmiška, prieširdžių plazdėjimas, normosistolija. Pilvas minkštas, nesklausmingas. Šlapimo nelaiko, tuština normaliai. Kojose edemų nėra.

Neurologinė būklė: dizartrijs, disfagija, priverstinis verksmingumas. Sausgysliniai refleksai k = d, žemi. Kojose refleksai neišgaunami. Parezių nėra. Raumenų tonusas normalus. Babinskio refleksas abipus (+). Piršto nosies mėginį atlieka su intensiniu tremoru, kelio kulno mėginį atlieka su ataksija. Jutimų sutrikimų nenurodo. Eisenos ap-

raksija (atsigulus žingsniavimo, dviračio važiavimo judesius imituoja). Atsistojus, kojos linksta per kelio sąnarius, pirmasis žingsnis apsunkintas. Pradėjęs eiti su kompensacinėmis priemonėmis abipus, su kiekvienu žingsniu pacientas eina tvirčiau, plačiau statydamas kojas į šonus (ataksinė eiseną).

Biocheminių tyrimų rezultatai: Lipidograma; cholesterolis (mmol/l) – 4,41, trigliceridai (mmol/l) – 1,27, DTL-cholesterolis (mmol/l) – 0,92, MTL-cholesterolis (mmol/l) – 2,91, homocisteinas (mmol/l) – 15,5, tirotrinas (TTH) (mU/l) – 0,82, troponinas I (mkg/L) – 0,017, laisvas tiroksinas (LT4) (pmol/l) – 20,76, ALT (GPT) [1] (U/L) – 66, ŠF (ALP) [1] (U/L) – 91, gama GT [1] (U/L) – 60, CK-MB [1] (mkg/L) – 9,13, Cu (mmol/l) – 11,75, vitaminas B12 (pmol/l) – 244.

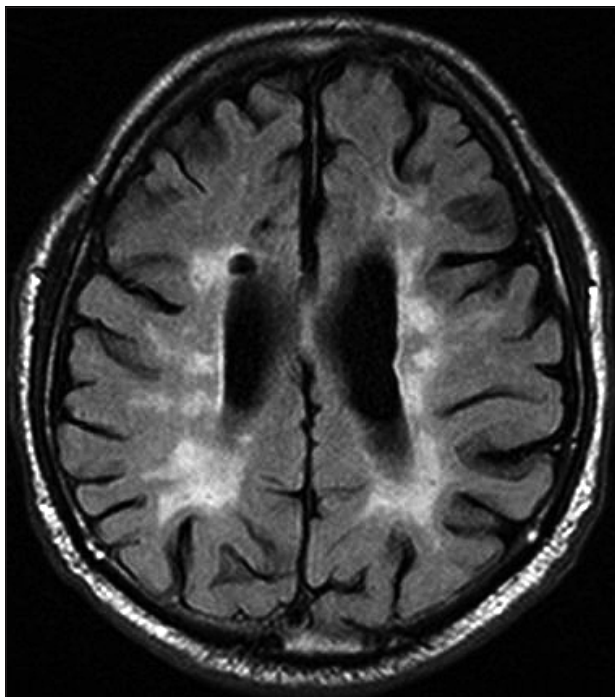
Imunologinis tyrimas autoantikūnams nustatyti: antikūnai prieš beta2 glikoproteiną 1 (anti-beta2-GP1) (opt.t.) – 0,216, antikūnai prieš beta2 glikoproteiną 1 (anti-beta2-GP1) – neigiama, anti-beta2-GP1 ribinė reikšmė (opt. t.) – 0,585, antikūnai prieš branduolio antigenus (ANA) – < 1 : 40 (neigiama), antikūnai prieš neutrofilų citoplazmą (ANCA) – < 1 : 10 (neigiama).

Kontrastinė faringoskopija ir dinaminė faringografija: rentgeninių duomenų už disfagiją nematyti. Galvos smegenų MRT (1, 2, 3, 4 pav.): smegenų, smegenėlių atrofiniai pakitimai, ryški leukoencefalopatija, seni lakūniniai išeminiai židiniai abipus T skiltyse, seni išeminiai pakitimai kamiene, dešiniajame smegenėlių pusrutulyje ūmių išemijos ar hemoragijos židinių nematyti.

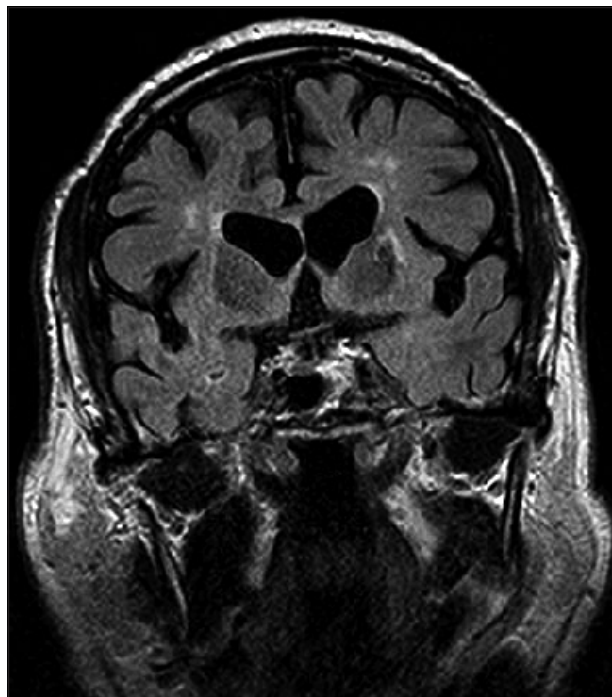
Ekstrakranijinių kraujagyslių dvigubo skanavimo tyrimas: aterosklerozinė arteriopatija. Abipusiai žemo laipsnio VMA stenozė (< 50 %). IMA stenozė abipusiai. Slankstelinių arterijų kraujotaka įprastinės krypties, kraujotaka pakankama.

Transkranijinė spalvinė sonografija: okliuzijų tirtuose segmentuose nenustatyta. Aukštas rezistentiškumas. Slankstelinės arterijos ir pamatinė arterija neištirtos, įtempti kaklo raumenys.

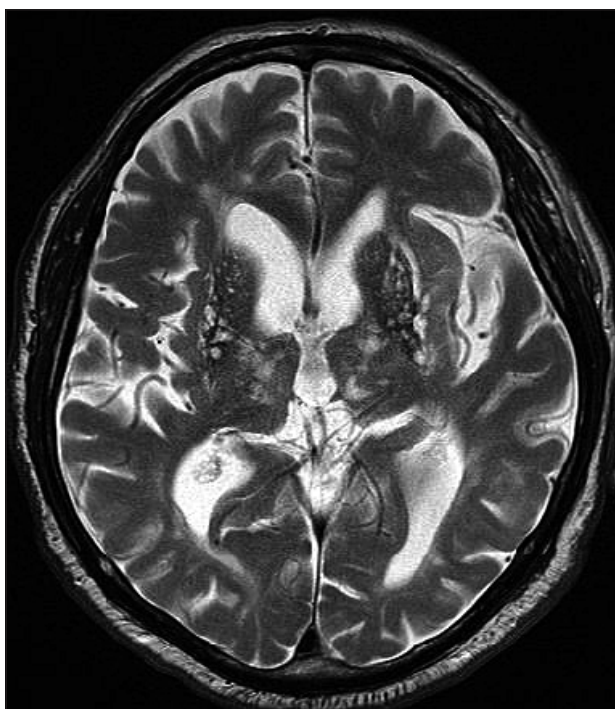
Bendros vizitacijos metu: vertinant kliniką, ligos anamnezę, galvos smegenų MRT tyrimo rezultatus, indi-



1 pav. T2W/FLAIR (*dark fluid*) režimas, aksialinis pjūvis
Stebimi daugybiniai hiperintensiniai susiliejęs židiniai, periventrikulariai nusitęsiantys į požiėvį – vaizdas būdingas leukoariozei. Smegenų atrofiniai pakitimai. Praplėsta skilvelių sistema.

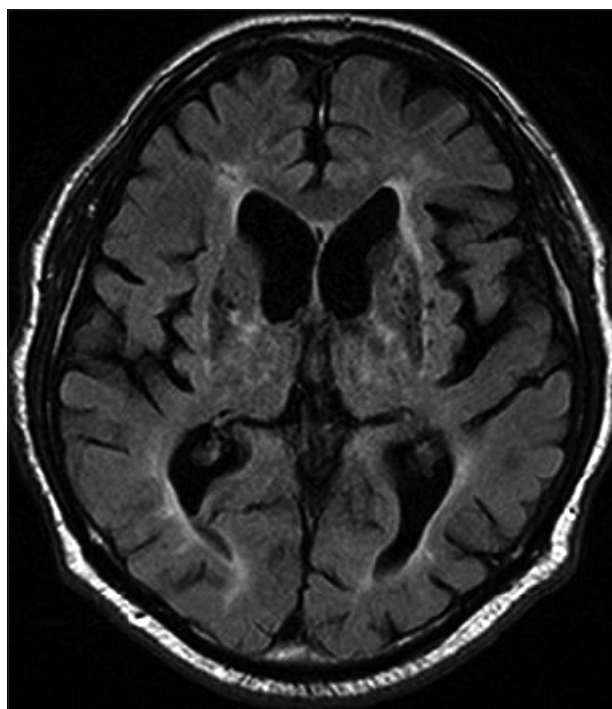


2 pav. T2W/FLAIR (*dark fluid*) režimas, koronarinis pjūvis
Frontotemporalinėje srityje hiperintensinio signalo židiniai baltojoje medžiagoje. Smegenų atrofiniai pakitimai. Praplėsta skilvelių sistema.



3 pav. T2W režimas, aksialinis pjūvis

Branduolių srityje cistiniai židiniai (po lakūninių infarktų) leukoariozės ir prasiplėtusių perivaskulinių tarpų fone. Smegenų atrofiniai pakitimai. Praplėsta skilvelių sistema.



4 pav. T2W/FLAIR (*dark fluid*) režimas, aksialinis pjūvis

gos anamnezę (3 įvykę insultai), vartojant antiparkinsoninius vaistus, gydymo efekto negauta, liga progresavo. Galvos smegenų MRT: leukoariozė, daugybiniai nespecifiniai išemijos židiniai, vietomis susiliejęs požiėvyje, bazaliniuose ganglijuose, aplink skilvelių sistemą, ka-

kuotinas antiparkinsoninių vaistų nutraukimas, stebint ekstrapiramidinės simptomatikos pasireiškimą. Po 7 d. nutraukus antiparkinsoninius vaistus ekstrapiramidinė simptomatika neišryškėjo. Tolimesnis antiparkinsoninių vaistų vartojimas neindikuotinas. Vertinant skundus, li-

miene, smegenėlėse. Šeiminės anamnezės nėra, galvos skausmų pacientas nepažymi. MMSE 23b, Hashinskio išemijos skalė 12b, staiga pablogėjusi paciento būklė, nustatoma klinikinė diagnozė: Požievio aterosklerozinė encefalopatija (Binswanger's liga). Pakartotinis galvos smegenų infarktas vertebrobaziliariniame baseine: pseudobulbarinis sindromas, ataskinis sindromas, eisenos apraksija.

Gydytojo kardiologo konsultacija: Sol. Cordaroni 300 mg infuzinė terapija, indikuotinas širdies ritmo atstatymas, tikslas: iš prieširdžių plazdėjimo (PP) pervesti širdies ritmą į prieširdžių virpėjimą (PV). Elektrokardiofiziologo konsultacija: atlikta perstemplinė kardiostimuliacija, PP pervestas į PV normosistolinę formą.

Konsultuotas gydytojo psichiatro, nustatyta F06.3; organinė depresija, organiniai nuotaikų sutrikimai. Gyd.: tab. Citaloprami 20 mg, pradėdant nuo 1/2 tabl. ryte, pamažu didinant iki 40 mg per parą, vėliau dozę koreguoti pagal gydymo efektyvumą; gydymą tęsti 1 metus.

Rekomenduotas gydymas antihipertenziniais, ritmnorminiais antikoagulantais, hipoglikemizuojančiais vaistais. Blogėjant pažintinėms funkcijoms, pradėti gydymas tab. Memantinum 10 mg 1 k/p. Konsultuotas gydytojo reabilitologo, išliekant biosocialinių funkcijų sutrikimui, indikuotinas tolimesnis stacionarinis reabilitacinis gydymas.

DISKUSIJA

Pacientas 6 metus buvo gydomas antiparkinsoniniais vaistais, įskaitant levodopą, įtariant Parkinsono ligą, tačiau ryškaus gydymo efekto nestebėta. Stacionare PL būdingos klinikos (amimija, bradikinezija, rigidiškumas, ramybės tremoras, posturalinis nestabilumas) nestebėta. Po savaitės, nutraukus gydymą L-dopa ir dopamino agonistais, ekstrapiramidinės sistemos pažeidimo simptomų neišryškėjo. Išliko tipiška eisenos apraksija, buvo įtarta PAE (Binswanger's liga). Dėl didelės širdies ir kraujagyslių ligos rizikos pažeistos stambiosios ir dauginės smulkiosios kraujagyslės anatominiuose vienuose sąlygojo vaskulinio parkinsonizmo išsivystymą su ryškia eisenos apraksija. Kitur literatūroje vartojamas apibrėžimas „išalusi eisena“ (*Freezing of gait*, FOG). FOG pasireiškia apie 50 % PAE ligos atvejų [21]. „Išalusi eisena“ dažnai aptinkama atipinio parkinsonizmo atveju: įskaitant vaskulinį parkinsonizmą (VP) Binswanger's ligos atveju [22–24]. VP yra apibūdinamas kaip greitai progresuojantis klinikinis sindromas, kai nėra tremoro, atsako į dopaminerginius vaistus, anamnezėje yra hipertenzinė širdies ir kraujagyslių liga [25, 26]. Thompson PD ir kiti aprašo 12 pacientų su eisenos sutrikimo funkcija, apibūdindami vartojto tokias frazes kaip „buvo neįmanoma inicijuoti pirmąjį žingsnį“, jų pėdos buvo fiksuotos, įremtos į grindis, tarsi pėdos „magnetai“ [26]. Visi tyrime dalyvavę pacientai vykdė užduotis, gulėdami ir sėdėdami imitavo, pvz., pėdų dėliojimą einant, kamuolio spardymą, važiavimą dviračiu, atsistoję pacien-

tai užduočių neįvykdė. Šie autoriai diferencijavo Parkinsono ligai ir PAE (Binswanger's ligą) būdingus eisenos sutrikimus, nustatė, jog pastarajai nebūdinga veido amimija, nėra sulinkusios „boksininko pozos“. Šios eisenos ypatumai įvardinti kaip apatinių galūnių parkinsonizmas – sindromas, būdingas galvos smegenų kraujagyslių pažeidimo ligoms, su minimalia viršutinių galūnių parkinsonizmo išraiška. „Išalusi eisena“ dažnai siejama su demencija, pseudobulbariniu paralyžiumi ir šlapimo nelaikymu [25]. Visa tai buvo būdinga VULSK Nervų ligų skyriuje gydytam pacientui. Eisenos sutrikimo diagnostiką apsunkino išreikšta smegenėlių degeneracija su ataksija, kas lėmė ataksinę paciento eisena po pirmųjų, reikalaujančių didelių pastangų, žengtų žingsnių. „Išalusių eisenos“ sutrikimo formos patofiziologija nėra aiški. Manoma, jog yra sutrikdytas informacijos perdavimas iš pamato branduolių į motorinę žievės zoną [27, 28]. Hipotezė teigia, jog iš regos ir klausos centrų gaunamas impulsas turi įtaką, veikiant pirminę motorinę zoną žievėje [29]. Kaip kompensacinis mechanizmas įsijungia premotorinė galvos smegenų žievės zona, kuri atsakinga už vizualiai vykdomus judesius. Į šią patogenę turi būti atsižvelgta, kadangi, kai pažeista motorinės žievės zona, impulsai ateina į pagalbines žievės zonas, esančias galvos smegenyse. Viena jų galėtų būti zona, kuri atsakinga už jau seniai išmoktą ir įgytą veiksmų patirtį [30]. Tikslinga tai pritaikyti praktiškai, reabilitacijos adaptacinių procedūrų metu. Klinikinių požymių, ligos anamnezės, atsako į L-dopą, dopaminerginius vaistus, vizualinių tyrimų (MRT) svarba padeda tinkamai ekskliuduoti Parkinsono ligą nuo vaskulinės kilmės parkinsonizmo, būdingo požievio aterosklerozinei encefalopatijai (Binswanger's ligai).

Gauta:
2011 02 07

Priimta spaudai:
2011 07 18

Literatūra

1. Binswanger O. Die pathologische Histologie der Grosshirnrindenerkrankung bei der Allgemeinen Progressiven Paralyse. Jena: Gustav Fischer, 1893.
2. Binswanger O. Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse (Referat, erstattet auf der Jahresversammlung des Vereins Deutscher Irrenärzte zu Dresden am 20 Sept. 1894). Berl Klin Wochenschr 1894; 31: 1103–5, 1137–9, 1180–6.
3. Fox JH. Clinical diagnosis of Binswanger's disease. Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry 1990; 53: 961–5.
4. Schoene WC. Clinical features of subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger disease). Neurology 1978; 28(12): 1206–15.
5. Caplan LR. Binswanger's disease. In: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL, eds. Handbook of clinical neurology. Vol 46. Neurobehavioral disorders. New York: Elsevier Science Publishers, 1985; 317–21.
6. Valentine AR. White matter abnormality in cerebral atrophy: Clinico-radiological correlations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1980; 43: 139–42.

7. Babikian V. Binswanger's disease: A Review. *Stroke* 1987; 18: 2–12.
8. Aronson SM. Clinical neuropathological conference. *Dis Nerv Syst* 1974; 35: 286–91.
9. Olszewski J. Subcortical arteriosclerotic encephalopathy. *World Neurol* 1965; 3: 359–74.
10. Caplan LR. Clinical features of subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *Neurology* 1978; 28: 1206–15.
11. Ferrer I. Cognitive impairment of vascular origin: Neuropathology of cognitive impairment of vascular origin. *Journal of the Neurological Sciences* 2010; 139–49.
12. Brown WR. Microvascular changes in the white matter in dementia. *J Neurol Sci* 2009; 283: 28–31.
13. Rosi R. Association between subcortical vascular disease on CT and neuropathological findings. *Int J Geriatr Psychiatry* 2004; 19: 690–5.
14. Schmidt R. Progression of leukoariosis and cognition. *Stroke* 2007; 38: 2619–25.
15. Hauw JJ. The neuropathology of vascular and mixed dementia and vascular cognitive impairment. *Handbook of Clinical Neurology*. Edinburgh: Elsevier, 2008; 687–703.
16. Jellinger K. Vascular-ischemic dementia: an update. *J Neural Transm* 2002; Suppl. 62: 1–23.
17. Ferrer I. Greenfield's neuropathology. Eighth edition. London: Hodder Arnold, 2008; 121–240.
18. Chabriat HV. Clinical spectrum of CADASIL: a study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934–9.
19. Loeb CE. Vascular dementia? Still a debatable entity? *J Neurol Sciences* 1996; 143: 31–40.
20. Ferrer I. Cognitive impairment of vascular origin: Neuropathology of cognitive impairment of vascular origin. *Journal of the Neurological Sciences* 2010; 139–49.
21. Stewart A, Factor D. The clinical spectrum of freezing of gait in atypical parkinsonism. *Movement Disorder* 2008; 431–8.
22. Rektor I. Vascular parkinsonism – an update. *J Neurol Sci* 2006; 248: 185–91.
23. FitzGerald PM. Lower body parkinsonism: evidence for vascular etiology. *Mov Disord* 1987; 2: 1–8.
24. Crichtley M. Senile disorders of gait, including so-called “senile paraplegia”. *Geriatrics* 1984; 3: 364–70.
25. Winikates J. Clinical correlates of vascular parkinsonism. *Arch Neurol* 1999; 56: 98–102.
26. Thompson PD. Gait disorder of subcortical arteriosclerotic encephalopathy: Binswanger's disease. *Mov Disord* 1987; 2: 1–8.
27. Hashimoto T. Speculation on the responsible sites and pathophysiology of freezing of gait. *Parkinsonism Relate Disord* 2006; 12(Suppl 2): S55–62.
28. Graziano MS. Coding the location of the arm by sight. *Science* 2000; 290: 1782–6.
29. Mestre D. Contrast sensitivity is increased in a case of nonparkinsonian freezing gait. *Neurology* 1992; 42: 189–94.
30. Cools AR, Van den Bercken JHL, Horstink MWMIM, Van Spaendonck KPM, Berger HJC. Cognitive and motor shifting aptitude disorder in Parkinson's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1984; 47: 443–53.

A. Straukienė, V. Mickelevič, R. Kizlaitienė, G. Kaubrys, R. Parnarauskienė

SUBCORTICAL ARTERIOSCLEROTIC ENCEPHALOPATHY (BINSWANGER'S DISEASE) AND GAIT APRAXIA: CASE REPORT

Summary

Subcortical arteriosclerotic encephalopathy (SAE; Binswanger's disease) is a poorly understood form of vascular dementia. It was first described by Otto Binswanger in 1894. The onset is between 60 and 70 years. The incidence is from 0.5–3.8% in the elderly, highest in those with cerebrovascular disease. Clinical signs include: mental deterioration, neurological deficits with pyramidal disorders, pseudobulbar disturbance (e.g. dysarthria, dysphagia, forced laughing and crying), cerebellar and extrapyramidal signs, vascular abnormalities, frequent occurrence of transient ischemic attacks (TIA's) and/or strokes, in particular arterial hypertension. This publication presents diagnostic criteria and differential diagnosis of SAE disease. The primary diagnostic tool is magnetic resonance imaging when intensive non-specific multiple foci (hyperintensive in T2W, T2 dark fluid (FLAIR) sequence and iso-intensive in T1W sequence) in the subcortex and around ventricles in the white matter and basal ganglia were scored. The term leukoariosis (from the Greek *leuko* [white] and *araiosis* [rarefaction]) was introduced. This article presents a clinical case which matches the diagnostic criteria of SAE. Prior to diagnosing Binswanger's disease the patient was on levodopa, dopamine agonists treatment for Parkinson's disease. Positive response to the treatment was not received. Typical MRI findings in brain white matter described as leukoariosis was interpreted as Binswanger's disease. High cardiovascular disease risk and multiple small and large vessels infarcts led to the development of vascular Parkinsonism with gait apraxia. In some articles commonly use definition of freezing of gait. Freezing of gait is a very disabling symptom that occurs in association with SAE in 50% of cases. Patients describe this phenomenon as having their feet “magnetized” to the floor; it is defined as a sudden transient break (motor block) in the beginning of walking. The main difference between SAE and Parkinson's disease is absence of mask face, lack of response to dopaminergic medications, and upright posture without flexion. Some authors refer to the freezing of gait as Parkinsonism of lower limbs. The success of correct diagnosis depends on the doctor's competence; the patient's complaints and conditions must be observed based on general clinical features and visual findings.

Keywords: subcortical arteriosclerotic encephalopathy, white matter, computed tomography, magnetic resonance imaging, Parkinson's disease, freezing of gait.