

Долгова С.Г., Котов А.С., Матюк Ю.В., Борисова М.Н., Пантелеева М.В., Шаталин А.В.
ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»,
Москва, Россия
129110, Москва, ул. Щепкина, 61/2

Острая мозжечковая атаксия у молодой женщины: энцефалопатия Вернике?

Энцефалопатия Вернике (ЭВ) представляет собой редкий, но тяжело протекающий неврологический синдром, причиной которого является дефицит тиамина. По данным аутопсий, распространенность ЭВ в общей популяции варьирует от 0,4 до 2,8 на 100 тыс. населения, причем у людей, злоупотребляющих алкоголем, заболевание встречается в разы чаще, чем у сторонников здорового образа жизни. Эти исследования также показали, что ЭВ в большинстве случаев диагностируется посмертно, при жизни диагноз был поставлен менее чем в 20% случаев. Ежедневная потребность взрослого человека в тиаmine достигает в зависимости от количества потребляемых углеводов 1–2 мг/сут. Запасы витамина в организме составляют всего 30–50 мг, поэтому любое состояние, вызывающее недостаточное поступление тиамина и длящееся более 3–4 нед, может вызвать полное истощение витаминного резерва. Классическим дебютом ЭВ считается внезапное появление типичной триады симптомов: изменение психического статуса, офтальмоплегия и атаксия. Однако такая клиническая картина встречается лишь у трети пациентов. Иногда начало болезни может выглядеть совершенно иначе: сердечная недостаточность с артериальной гипотензией и тахикардией, гастроинтестинальная симптоматика (боль в животе и тошнота), гипотермия в связи с поражением задней доли гипоталамуса, глухота при вовлечении таламуса, эпилептические приступы в случае повышения активности глутаматергической системы. Представлено клиническое наблюдение острой мозжечковой атаксии, очевидно, обусловленной ЭВ, у молодой женщины.

Ключевые слова: энцефалопатия Вернике; мозжечковая атаксия.

Контакты: Котов Алексей Сергеевич; alex-013@yandex.ru

Для ссылки: Долгова СГ, Котов АС, Матюк ЮВ и др. Острая мозжечковая атаксия у молодой женщины: энцефалопатия Вернике? Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2015;7(4):27–32.

Acute cerebellar ataxia in a young woman: Wernicke's encephalopathy?
Dolgova S.G., Kotov A.S., Matyuk Yu.V., Borisova M.N., Panteleeva M.V., Shatalin A.V.
M.F. Vladimirskiy Moscow Regional Clinical Research Institute, Moscow, Russia
61/2 Shchepkin St., Moscow 129110

Wernicke's encephalopathy (WE) is a rare but severe neurological syndrome caused by thiamine deficiency. According to the data of autopsy studies, the prevalence of WE in the general population varies from 0.4 to 2.8 per 100,000 population; the disease occurs many times more frequently in alcohol abusers than in people who lead a healthy lifestyle. These studies also showed that most cases of WE were diagnosed post-mortem; less than 20% of patients with the disease were diagnosed in life. A healthy adult requires 1–2 mg of thiamine daily, depending on the carbohydrate intake. Body's reserves of thiamine are only 30–50 mg so any malnutrition condition lasting more than 3–4 weeks can cause complete depletion of the vitamin's stores. Classically, WE is characterized by the sudden onset of a typical triad of symptoms: an altered mental state, ophthalmoplegia, and ataxia. However, this clinical picture can be seen in only one-third of patients. The onset of the disease may sometimes look completely different: heart failure with hypotension and tachycardia; gastrointestinal symptoms (abdominal pain and nausea); hypothermia due to the involvement of the posterior hypothalamus; deafness affecting the thalamus; epileptic seizures in case of enhanced activity of the glutamatergic system.

The paper describes a clinical case of acute cerebellar ataxia that is apparently caused by Wernicke's encephalopathy in a young woman.

Key words: Wernicke's encephalopathy; cerebellar ataxia.

Contact: Aleksey Sergeevich Kotov; alex-013@yandex.ru

For reference: Dolgova SG, Kotov AS, Matyuk YuV, et al. Acute cerebellar ataxia in a young woman: Wernicke's encephalopathy? Clinical case report. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics.* 2015;7(4):27–32.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2015-4-27-32>

Энцефалопатия Вернике (ЭВ) представляет собой редкий, но тяжело протекающий неврологический синдром, причиной которого является дефицит тиамина (витамина В₁) [1]. По данным аутопсий, распространенность ЭВ в общей популяции колеблется от 0,4 до 2,8 на 100 тыс. населения, причем у людей, злоупотребляющих алкоголем, заболевание встречается значительно чаще, чем у ведущих

здоровый образ жизни. В большинстве случаев ЭВ диагностируется посмертно, при жизни диагноз был поставлен менее чем в 20% случаев. Заболеваемость ЭВ не зависит от расовой принадлежности, а женщины болеют реже мужчин (соотношение мужчин и женщин – 1,7:1).

Ежедневная потребность взрослого человека в тиаmine достигает 1–2 мг (в зависимости от количества потребля-

емых углеводов). Запасы витамина в организме составляют всего 30–50 мг, поэтому любое состояние, вызывающее недостаточное поступление тиамин и длящееся более 3–4 нед, может вызвать полное истощение витаминного резерва.

В случае дефицита тиамин наблюдается недостаток внутриклеточного тиаминдифосфата, что приводит к ряду метаболических изменений в ЦНС. Нарушается градиент концентрации ионов по обе стороны мембраны клеток, что вызывает цитотоксический отек. Также нарушается целостность гематоэнцефалического барьера с последующим развитием вазогенного отека вещества головного мозга. Биохимический механизм развития клинических проявлений при ЭВ обусловлен расстройством регуляции тиамин-зависимых метаболических процессов. Однако ранние клеточные изменения обратимы при адекватном и своевременном (до возникновения некроза клеток) восполнении дефицита витамина В₁ — концепция «обратимого биохимического поражения».

Наиболее распространенной причиной недостаточности тиамин является хроническое злоупотребление алкоголем. При этом гиповитаминоз развивается не вследствие алкоголизма, а из-за связанного с алкогольным циррозом печени низкого усвоения на уровне слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта и недостаточного поступления питательных веществ. Помимо алкоголизма, существует множество состояний, сопровождающихся синдромом мальабсорбции и как следствие — снижением всасывания витамина В₁: операции на органах желудочно-кишечного тракта (включая шунтирование желудка, гастроеюностомию, гастрэктомию, колэктомию), установка внутрижелудочного баллона, рвота беременных, терминальные опухоли, химиотерапия, аллогенная трансплантация стволовых клеток, СПИД, нервная анорексия, ограничения в питании во время поста, голодание, гемодиализ, панкреатит, несбалансированное питание, парентеральное питание, переизбыток, длительные внутривенные инфузии глюкозы. Все эти состояния можно рассматривать как предрасполагающие факторы [2–9].

Гистологические изменения при острой ЭВ включают внутри- и внеклеточный отек с набуханием астроцитов и олигодендроцитов, увеличение числа клеток микроглии, различные стадии некротического процесса, демиелинизацию, ангиогенез, петехиальные кровоизлияния, повреждение гематоэнцефалического барьера [10]. Наиболее выраженные изменения происходят в структурах, примыкающих к III желудочку: на медиальной поверхности таламуса, в периакведуктальном сером веществе, сосцевидных телах, пластинке четверохолмия среднего мозга. Поражение этих областей является типичными для ЭВ, так как эти структуры отличаются высоким уровнем окислительного метаболизма и, следовательно, наиболее чувствительны к дефициту тиамин. Реже изменения обнаруживаются в мозжечке, зубчатом ядре, ядрах черепно-мозговых нервов, красном ядре, хвостатом ядре, валике мозолистого тела, коре больших полушарий головного мозга [11].

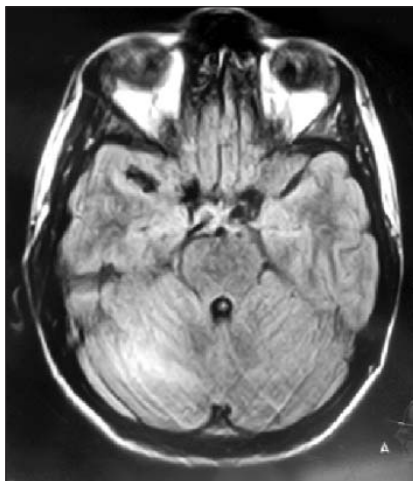


Рис. 1. МРТ пациентки Ч., 25 лет, в начале заболевания

Приводим наше наблюдение.

Пациентка Ч., 25 лет, астенического телосложения (при росте 170 см масса тела — 46 кг) была госпитализирована в августе 2013 г., после того как с утра резко появились головокружение, выраженная неустойчивость и шаткость при ходьбе, нечеткость при выполнении целенаправленных движений, тошнота, многократная обильная рвота, не приносящая облегчения, головная боль, речь стала смазанной и нечеткой. Симптомы уменьшались в положении лежа. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) от 07.09 в коре и прилежащем белом веществе правого полушария мозжечка и правой средней ножке мозжечка определялась зона повышенного МР-сигнала в T2- и FLAIR-режиме, слабо пониженного МР-сигнала в T1-режиме, размером 39x14x34 мм. МРТ-картина была расценена как ишемический инсульт правого полушария мозжечка (рис. 1).

На фоне сосудистой и нейрометаболической терапии общее состояние относительно стабилизировалось (исчезли рвота, тошнота, головная боль). Однако затем наблюдалось два эпизода ухудшения состояния: первый — в январе 2014 г. в виде появления тремора рук (последовательное вовлечение сначала правой, а затем левой руки), зрительных нарушений (при сохранной остроте зрения при ходьбе окружающие предметы имели нечеткий, расплывчатый контур), тошноты при движении и ходьбе; второй — в апреле того же года, когда возник тремор в левой ноге при ходьбе, а в дальнейшем и в покое, распространяющийся на туловище, возрастающий по амплитуде (рис. 2).

Неврологический статус (апрель 2015 г.): горизонтальный крупноразмашистый нистагм при взляде в стороны, легкая девиация языка вправо, поперхивание при приеме жидкой пищи, дизартрия, назолалия; диффузная мышечная гипотония, постурально-кинетический тремор в руках, больше в правой, резко усиливающийся при выполнении целенаправленных движений (письмо, прием пищи, самообслуживание затруднены из-за тремора; рис. 3); адиадохикинез; сухожильные рефлексy D>S, живые; брюшные рефлексy живые; координаторные пробы выполняет с интенционным тремором с обеих сторон, с мимопаданием справа; атаксия в позе Ромберга; атактическая походка с широкой базой, выраженный тремор в ногах при движении по лестнице (особенно при спуске).

По данным МРТ головного мозга в динамике, выявленный в остром периоде гиподенсивный очаг в правой гемисфере мозжечка уже через 1,5 мес не определялся, в то время как заметно стал уменьшаться объем мозжечка, больше его правой половины. При МРТ в апреле 2015 г. определялись выраженные атрофические изменения червя, ножек и полушарий мозжечка, больше правого, без очаговой патологии (рис 4).

С августа 2013 г. по апрель 2015 г. пациентке в рамках дифференциально-диагностического поиска было проведено следующие исследования: 1) анализ крови на гормоны щитовидной железы: Т3 свободный 3,19 (1,7–3,71 нг/мл), Т4 свободный 0,96 (0,8–2,1 нг/дл), тиреотропный гормон 1,637 (0,35–4,5 мкМЕ/мл). Отклонений не выявлено; 2) диагностика болезни Вильсона–Коновалова: церулоплазмин — 13 мг/100 мл

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

(норма 20–40), в динамике — 148 мкмоль/л (норма 200–600); медь в суточной моче — 17,7 мкмоль/24 ч (норма до 9,44), в динамике — 6,16 мкмоль/24 ч; 10,01 мкмоль/24 ч; 4,4 мкмоль/24 ч. Сниженный уровень церулоплазмينا и повышение уровня меди в суточной моче могли бы свидетельствовать в пользу диагноза болезни Вильсона–Коновалова, однако все повторные исследования уровня церулоплазмينا и меди «были в норме» (со слов пациентки, данные не представлены), а клиническая картина заболевания не укладывалась в этот диагноз, к тому же в биохимических анализах крови и при УЗИ печени изменений не выявлено; 3) **анализ крови для диагностики инфекций методом полимеразной цепной реакции.** Цитомегаловирус — IgG, IgM (–); вирус простого герпеса (ВПГ) — IgG (+), титр 1:80, IgM (–); анализ крови на вирус лихорадки Западного Нила (–). Данных в пользу поражения головного мозга цитомегаловирусом, вирусом лихорадки Западного Нила и ВПГ нет; 4) **анализ крови для диагностики паранеопластических энцефалитов:** Yo-1, Hu, Ri, Ma, atrp/urphisin, антитела к NMDA-рецептору (суммарные IgG+A+M) отрицательные. Данных, указывающих на паранеопластический энцефалит, нет; 5) **анализ крови на онкомаркеры:** РЭА, СА242, СА 12-5, СА 19-9, СА 15-3 — в норме; в динамике опухолевая М2-пируваткиназа (TUMORM2-ПК), РЭА, АФП, СА 72-4, СА 12-5, СА 19-9, СА 15-3, Суфра, нейрон-специфическая енолаза (NSE) — в норме. Текущий онкологический процесс по результатам анализа не подтвержден; 6) **анализ крови для ДНК-диагностики митохондриальных заболеваний:** А3243П (синдром MELAS), А8344G (синдром MERFF), Т8983С/Г (синдром NARP), Т13094С, G13513А, G14459А, G3460А, G11778А, Т14484С, G8363А, G3697А, G10197А — отклонений от нормы в данных регионах мДНК не обнаружено. Митохондриальные заболевания не выявлены; 7) **анализ крови на маркеры аутоиммунных заболеваний:** антинуклеарные антитела, антитела к двуспиральной ДНК, антитела к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА), антитела к гладкой мускулатуре не обнаружены. Данных, указывающих на аутоиммунные заболевания, не получено; 8) **анализ крови на антитела к деамидированным пептидам гиадина:** IgG+A (–). Целиакии не обнаружено; 9) **исследование содержания микроэлементов в волосах:** алюминий 3,027 мкг/г (норма 5,6–50,0), стронций 8,242 мкг/г (норма 0–6,0), германий 0,863 мкг/г (норма 0–0,5). Несмотря на наличие отклонений, клинических признаков отравления стронцием и германием не выявлено, клинический и биохимический анализы крови, УЗИ органов брюшной полости — в норме; 10) **дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, УЗИ органов брюшной полости** — без патологии; 11) **патоморфологический анализ биоптата скелетной мышцы** — слабо выраженные признаки аутоиммунных нарушений мышечной ткани; 12) **анализы крови на антитела к кардиолипину:** IgG 0–1 (0–23 GPL), IgM 0,1 (0–26); **на антитела к β -гликопротеину:** IgG 0,1 (0–9 Ед/мл), IgM 0,1 (0–9 Ед/мл); **волчаночный антикоагулянт** не обнаружен. Данных в пользу антифосфолипидного синдрома нет.

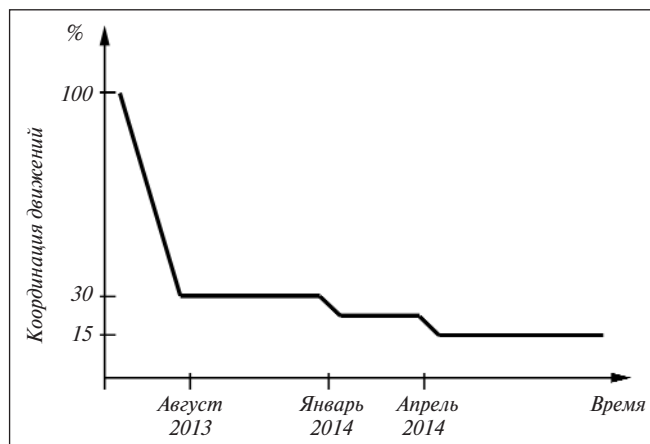


Рис. 2. Динамика состояния пациентки Ч., 25 лет, (адаптировано с рисунка пациентки)

Пациентка неоднократно проходила стационарное лечение, проводилась дифференциальная диагностика между инсультом мозжечка, демиелинизирующим заболеванием, митохондриальной энцефалопатией, гепатолентикулярной дегенерацией, системными васкулитами, первичной мозжечковой дегенерацией и паранеопластическими энцефалитами. Острое возникновение клинической симптоматики заставляло задуматься о сосудистой патологии, против инсульта мозжечка говорило то, что выявленный в сентябре 2013 г. очаг в мозжечке не соответствовал ни одному сосудистому бассейну и спустя 1,5 мес при МРТ не определялся, а в случае инсульта остался бы участок глиозного перерождения мозговой ткани или киста; прогрессивное уменьшение объема мозжечка по результатам МРТ в динамике не соответствовало динамике инсульта; состояние пациентки ухудшалось не одномоментно, а постепенно (поэтапно), что также нехарактерно для инфаркта.

Демиелинизирующее заболевание было исключено после выполнения МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием в остром периоде: признаков повреждения гематоэнцефалического барьера и очагов накопления контрастного вещества не выявлено; также была проведена пульс-терапия метилпреднизолоном без положительного эффекта.

Выраженная атрофия червя, ножек и полушарий мозжечка позволяла предположить спиноцереbellарную дегенерацию. Однако для нейродегенеративного заболевания характерно постепенное развертывание клинической симптоматики, к тому же ДНК-диагностика не выявила генетических забо-

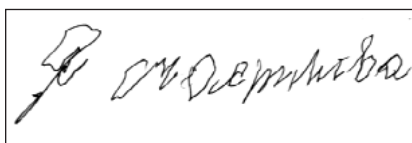


Рис. 3. Нарушения письма у пациентки Ч., 25 лет



Рис. 4. МРТ пациентки Ч., 25 лет, через 2 года после дебюта заболевания

леваный этой группы. Диагноз митохондриальной энцефалопатии также не подтвердился ни данными МРТ, ни результатами генетического анализа.

Еще один вариант этиологии — инфекционное поражение мозжечка. На него указывали острое начало, яркая симптоматика, очаговое поражение мозжечка с его последующей атрофией по данным МРТ. В то же время нормальная температура тела в остром периоде и избирательность поражения мозжечка ставили этот диагноз под сомнение. Исключить или подтвердить это предположение в настоящее время не представляется возможным, так как на момент заболевания у пациентки не была исследована цереброспинальная жидкость.

Возможность отравления тяжелыми металлами или другими ядами также маловероятна ввиду вовлечения в патологический процесс исключительно мозжечка, ступенчатого течения заболевания, отсутствия признаков поражения других органов и систем.

Еще одной возможной причиной развития заболевания мог явиться дефицит витамина В₁. Предрасполагающими факторами у нашей пациентки могли стать недостаточное и несбалансированное питание (молодая девушка приехала в Москву в надежде добиться здесь успеха, возможно, она недоедала или соблюдала диету, что в настоящее время отрицает), периодическое употребление алкоголя, в том числе за сутки до появления симптомов заболевания, астеническая конституция, — все это могло повлечь за собой развитие острой ЭВ.

Обсуждение. Классическим дебютом ЭВ считается внезапное появление типичной триады симптомов: изменение психического статуса, офтальмоплегия и атаксия; однако такая клиническая картина встречается лишь у трети пациентов. Самое частое проявление — изменение психического статуса: спутанность сознания, пространственная дезориентация, головокружение, сонливость, апатия, когнитивные нарушения со снижением памяти, невозможность концентрации внимания, кома и смерть; эти симптомы обусловлены поражением ядер таламуса и сосцевидных тел.

Что касается зрительных нарушений, то полная офтальмоплегия встречается редко, наиболее распространенным признаком является нистагм (обычно горизонтальный). В описанном случае на момент исследования выявлялся горизонтальный нистагм 1-й степени при взгляде и вправо, и влево, что указывало на его центральный характер.

Расстройство равновесия проявляется атаксией при ходьбе, причем последняя может варьировать от легкой степени выраженности до полной невозможности стоять. Это результат поражения червя мозжечка и вестибулярной дисфункции. В некоторых случаях наблюдаются полиневропатия и дизартрия.

Иногда начало болезни может выглядеть иначе: сердечная недостаточность с артериальной гипотензией и тахикардией, гастроинтестинальная симптоматика (боль в животе и тошнота), гипотермия в связи с поражением задней доли гипоталамуса, глухота при вовлечении таламуса, эпилептические приступы в случае повышения активности глутаматергической системы [9–12]. У нашей пациентки имелись глазодвигательные нарушения (нистагм), атаксия, тошнота и рвота.

Учитывая разнообразие клинических проявлений ЭВ, в 1997 г. D. Saine и соавт. [13] разработали две группы диагностических критериев этого заболевания: 1) для пациентов, страдающих хроническим алкоголизмом и 2) для паци-

ентов, не злоупотребляющих алкоголем. Для первой группы необходимо наличие как минимум 2 критериев из представленных ниже: недоедание, глазодвигательные нарушения, признаки поражения мозжечка и изменение психического статуса. Для второй группы наиболее характерно изменение психического статуса без других симптомов, что является основной причиной поздней диагностики.

Дифференциальную диагностику следует проводить с инсультом и внутримозжечковым кровоизлиянием, менингитом и энцефалитом, опухолью головного мозга, отравлением, печеночной недостаточностью, болезнью Маркьяфавы—Биньями, метронидазол-индуцированной энцефалопатией.

ЭВ является по существу клиническим диагнозом, а определение концентрации тиамин в крови и активности транскетолазы эритроцитов играют лишь вспомогательную роль в его подтверждении. С помощью компьютерной томографии можно определить участки пониженной плотности на уровне периакведуктального серого вещества и медиальной части таламуса, но в большинстве случаев этот метод не выявляет очаговой патологии при острой ЭВ. В настоящее время высокоспецифичным и наиболее эффективным методом диагностики ЭВ является МРТ [14, 15]. При МРТ у таких пациентов обычно определяются двусторонние симметричные гиперинтенсивные в режимах T2W и FLAIR патологические очаги, их типичная локализация — таламус, сосцевидные тела, пластинка четверохолмия и периакведуктальная зона. К атипичной локализации относятся находки в продолговатом мозге и мосту, зубчатом ядре мозжечка, красном ядре, черной субстанции среднего мозга, в ядрах черепных нервов, в черве и промежуточной части гемисфер мозжечка, мозолистом теле, своде головного мозга, головке хвостатого ядра, фронтопариетальной коре [16–21]. Как правило, атипично расположенные очаги выявляются наряду с изменениями в типичных местах.

Изменение интенсивности сигнала в области мозжечка наблюдается как у пациентов с хроническим алкоголизмом, так и в случаях ЭВ, не связанной с употреблением алкоголя [22]. По данным литературы, вовлечение в патологический процесс коры головного мозга прогностически неблагоприятно, так как свидетельствует о необратимости патологического процесса [16, 18]. Однако недавно H.W. Cui и соавт. [23] описали случай ЭВ, не связанной с употреблением алкоголя: пациент с поражением коры головного мозга после 45 дней вегетативного состояния пришел в сознание благодаря парентеральному введению тиамин. Однако отсутствие патологических изменений при МРТ не исключает диагноз ЭВ, в этом случае может помочь исследование с внутривенным введением гадолиния.

Принципиальные различия между «алкогольной» и «неалкогольной» ЭВ описаны в литературе. Во-первых, у пациентов с алкогольной зависимостью типичные поражения при ЭВ сочетаются с атрофией сосцевидных тел и червя мозжечка, что является признаком предшествующих обострений ЭВ. У пациентов с «неалкогольной» ЭВ, наоборот, отсутствуют атрофические нарушения, а изменение интенсивности сигнала при МРТ обусловлено в первую очередь расстройством регуляции тиамин-зависимых метаболических процессов [11]. Считается, что атипичная локализация очаговых изменений в веществе головного мозга (но всегда в ассоциации с типичной) также более характерна для «неалкогольной» ЭВ [24]. Однако в 2012 г. K.C. Liou и

соавт. [25] описали интересный случай: у пациента с «алкогольной» ЭВ были обнаружены повреждения в оливах, ядрах черепных нервов в продолговатом мозге и зубчатых ядрах мозжечка при отсутствии очагов с типичной локализацией. Очевидно, в нашем случае речь идет об атипичной локализации МРТ-изменений при ЭВ.

Дифференциальная диагностика симметричных очаговых изменений медиального таламуса с помощью МРТ должна проводиться со следующими заболеваниями: церебральный венозный тромбоз, парамедианный таламический синдром, верхний базиллярный синдром, вирусный энцефалит, острый рассеянный энцефаломиелит, атипичное течение болезни Крейтцфельда–Якоба, первичная лимфома головного мозга, вирус гриппа типа А, менингоэнцефалит Западного Нила. Дифференциальная диагностика симметричных очагов поражения в зубчатых ядрах, ядрах черепных нервов, красных ядрах, валике мозолистого тела должна проводиться с метронидазол-индуцированной энцефалопатией.

На фоне эффективного лечения витамином В₁ вместе с постепенным обратным развитием клинической симптоматики исчезают и очаговые МРТ-изменения.

ЭВ относится к неотложным медицинским состояниям, и любое промедление приводит к необратимым неврологическим нарушениям и летальному исходу. При подозрении на ЭВ или ее дебюте лечение заключается в назначении тиамина. На сегодняшний день нет единого мнения по поводу оптимальной дозы тиамина, способа его введения и сроков лечения. Традиционно рекомендуют не менее 100 мг витамина в сутки для парентерального введения; в последнее время некоторые авторы рекомендуют назначение тиамина по 200 мг 3 раза в день [26–28]. Назначают тиамин до приема любых углеводов или одновременно с ними, так как отдельное введение глюкозы может усугубить течение заболевания. Первые признаки улучше-

ния при острой ЭВ наступают в течение 1-й недели, но обычно период стабилизации состояния занимает от 1 до 3 мес. Тем не менее сохранение неврологического дефицита в виде нистагма и атаксии при ходьбе является широко распространенным. При отсутствии лечения или в случае назначения низких доз тиамина ЭВ приводит к необратимому повреждению вещества головного мозга и как следствие – у 20% больных к смерти и у 85% выживших к формированию корсаковского синдрома.

Таким образом, можно предположить, что диагноз ЭВ у нашей пациентки наиболее вероятен. Сложность установления диагноза в данном случае обусловлена и недостаточностью обследования пациентки в остром периоде заболевания (не проведено исследование цереброспинальной жидкости, уровня тиамина), и относительно большой давностью болезни, что не позволило уточнить детали анамнеза (были ли катаральные явления до появления первых симптомов, количество и частота употребления алкоголя и т. д.). При поступлении в неврологическое отделение МОНИКИ пациентке в течение 2 нед проводились нейрометаболическая, сосудистая терапия, в том числе витаминотерапия по стандартной схеме: витамины В₁ и В₆ по 2 мл (100 мг) внутримышечно через день; занятия на стабилоплатформе и в костюме аксиального утяжеления, лечебная гимнастика и физиотерапия. На фоне комплексного лечения состояние оставалось стабильным, клинически в неврологическом статусе и по данным стабилотрии – без отрицательной динамики. Возможно, если бы в остром периоде заболевания была назначена своевременная терапия витамином В₁ в соответствии с последними рекомендациями, состояние пациентки было бы иным. Успех восстановления в данном случае зависит исключительно от правильно выбранной программы реабилитации, которая и была рекомендована пациентке при выписке.

ЛИТЕРАТУРА

1. Wernicke C. Die akute haemorrhagische polioencephalitis superior. Lehrbuch der Gehirnkrankheiten für Aerzte und Studierende. Vol. 2. P. 229–42. Fisher: Kassel, Germany; 1881.
2. Ueda K, Takada D, Mii A, et al. Severe thiamine deficiency resulted in Wernicke's encephalopathy in a chronic dialysis patient. *Clin Exp Nephrol*. 2006 Dec;10(4):290-3. doi: 10.1007/s10157-006-0440-9
3. Nolli M, Barbieri A, Pinna C, et al. Wernicke's encephalopathy in a malnourished surgical patient: clinical features and magnetic resonance imaging. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2005 Nov;49(10):1566-70. doi: 10.1111/j.1399-6576.2005.00879.x
4. Yae S, Okuno S, Onishi H, Kawanishi C. Development of Wernicke encephalopathy in a terminally ill cancer patient consuming an adequate diet: a case report and review of the literature. *Palliat Support Care*. 2005 Dec;3(4):333-5. doi: 10.1017/S1478951505050509.
5. Cho JJ, Chang HJ, Lee KE, et al. A case of Wernicke's encephalopathy following fluorouracil-based chemotherapy. *J Korean Med Sci*. 2009 Aug;24(4):747-50. doi: 10.3346/jkms.2009.24.4.747.
6. Baek JH, Sohn SK, Kim DH, et al. Wernicke's encephalopathy after allogeneic stem cell transplantation. *Bone Marrow Transplant*. 2005 Apr;35(8):829-30. doi: 10.1038/sj.bmt.1704893.
7. Saad L, Silva LF, Banzato CE, et al. Anorexia nervosa and Wernicke-Korsakoff syndrome: a case report *J Med Case Rep*. 2010 Jul 20;4:217. doi: 10.1186/1752-1947-4-217.
8. Unlu E, Cakir B, Asil T. MRI findings of Wernicke encephalopathy revisited due to hunger strike. *Eur J Radiol*. 2006 Jan;57(1):43-53. doi: 10.1016/j.ejrad.2005.07.002.
9. Francini-Pesenti F, Brocadello F, Manara R, et al. Wernicke's syndrome during parenteral feeding: not an unusual complication. *Nutrition*. 2009 Feb;25(2):142-6. doi: 10.1016/j.nut.2008.08.003.
10. Gui QP, Zhao WQ, Wang LN. Wernicke's encephalopathy in nonalcoholic patients: clinical and pathologic features of three cases and literature reviewed. *Neuropathology*. 2006 Jun;26(3):231-5. doi: 10.1111/j.1440-1789.2006.00665.x.
11. Doss A, Mahad D, Romanowski CA. Wernicke encephalopathy: unusual findings in nonalcoholic patients. *J Comput Assist Tomogr*. 2003 Mar-Apr;27(2):235-40.
12. Zhang SQ, Guan YT. Acute bilateral deafness as the first symptom of Wernicke encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2012 Mar;33(3):E44-5. doi: 10.3174/ajnr.A3040.
13. Caine D, Halliday GM, Kril JJ, Harper CG. Operational criteria for the classification of chronic alcoholics: identification of Wernicke's encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997 Jan;62(1):51-60.
14. Fei GQ, Zhong C, Jin L, et al. Clinical characteristics and MR imaging features of nonalcoholic Wernicke encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008 Jan;29(1):164-9.
15. Chung SP, Kim SW, Yoo IS, et al. Magnetic resonance imaging as a diagnostic adjunct to Wernicke encephalopathy in the ED. *Am J Emerg Med*. 2003 Oct;21(6):497-502.
16. Zuccoli G, Pipitone N. Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: review

- of the literature. *AJR Am J Roentgenol.* 2009 Feb;192(2):501-8.
17. Gangolf M, Czerniecki J, Radermecker M, et al. Thiamine status in humans and content of phosphorylated thiamine derivatives in biopsies and cultured cells. *PLoS One.* 2010 Oct 25;5(10):e13616.
18. Sullivan EV, Pfefferbaum A. Neuroimaging of the Wernicke-Korsakoff syndrome. *Alcohol.* 2009 Mar-Apr;44(2):155-65.
19. Nardone R, Venturi A, Golaszewski S, et al. MR atypical Wernicke encephalopathy showing extensive brain stem and diencephalic involvement. *J Neuroimaging.* 2010 Apr;20(2):204-7.
20. Kang SY, Kang JH, Choi JC, Choi G. Wernicke's encephalopathy: unusual manifestation on MRI. *J Neurol.* 2005 Dec;252(12):1550-2.
21. Kalidass B, Sunnathkal R, Rangashamanna DV, Paraswani R. Atypical Wernicke's encephalopathy showing involvement of substantia nigra. *J Neuroimaging.* 2012 Apr;22(2):204-7.
22. Lapergue B, Klein I, Olivot JM, Amarenco P. Diffusion weighted imaging of cerebellar lesions in Wernicke's encephalopathy. *J Neuroradiol.* 2006 Apr;33(2):126-8.
23. Cui HW, Zhang BA, Peng T, et al. Wernicke's encephalopathy in a patient with acute pancreatitis: unusual cortical involvement and marvelous prognosis. *Neurol Sci.* 2012 Jun;33(3):615-8.
24. Zhong C, Jin L, Fei G. MR Imaging of nonalcoholic Wernicke encephalopathy: a follow-up study. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005 Oct;26(9):2301-5.
25. Liou KC, Kuo SF, Chen LA. Wernicke encephalopathy with atypical magnetic resonance imaging. *Am J Emerg Med.* 2012 Nov;30(9):2086.e1-3. doi: 10.1016/j.ajem.2011.12.013. Epub 2012 Feb 4.
26. Donnino MW, Vega J, Miller J, Walsh M. Myths and misconceptions of Wernicke's encephalopathy: what every emergency physician should know. *Ann Emerg Med.* 2007 Dec;50(6):715-21.
27. Galvin R, Brathen G, Ivashynka A, et al; EFNS. EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy. *Eur J Neurol.* 2010 Dec;17(12):1408-18.
28. Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol.* 2007 May;6(5):442-55.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.