

Ахматова А.А., Лебедева Д.И., Маркина О.Л., Скорикова В.Г., Десятова И.Е.

Клинический случай демиелинизирующего поражения головного мозга: центральный понтинный миелинолиз

Государственное автономное учреждение здравоохранения Тюменской области Областной лечебно-реабилитационный центр, г. Тюмень

Akhmatova A.A., Lebedeva D. I., Markina O. L., Skorikova V.G., Desyatova I. E.

A clinical case of demyelinating lesions of the brain: Central pontine myelinolysis

Резюме

В научном обзоре представлено редкое демиелинизирующее заболевание головного мозга: центральный понтинный миелинолиз. До внедрения визуализирующих методов исследования оно диагностировалось только при аутопсии. Приведен клинический случай, описано многообразие неврологической и соматической симптоматики. Акцентировано внимание на значимость комплексного подхода к диагностике и ведению пациента с редким заболеванием.

Ключевые слова: понтинный миелинолиз, экстрапонтинный миелинолиз, демиелинизация

Summary

In the scientific review a rare demyelinating disease of the brain - central pontine myelinolysis is presented.

Prior to the introduction of the technique of visualization, diagnosis of the disease was through autopsy. Clinical case, which describes the variety neurological and somatic symptoms, was presented. The attention is focused on the importance of an integrated approach to diagnosis and management of the patient with the disease.

Keywords: pontine myelinolysis, extrapontine myelinolysis, demyelination

Введение

Центральный понтинный миелинолиз (ЦПМ) - редко встречающееся состояние, возникающее в результате демиелинизации центральных отделов моста головного мозга.

В 1959 г. R. Adams и соавторы впервые описали демиелинизирующее поражение, которое развивается в области моста мозга чаще всего при алкоголизме и нарушении питания - центральный понтинный миелинолиз (ЦПМ). Миелинолиз может развиваться не только в мосту, но и в других областях. Такие нарушения получили название «экстрапонтинный миелинолиз» (ЭПМ). Морфологически при ЦПМ выявлялась гибель миелина в центральной части моста мозга с распространением на все пути в его основании, за исключением латеральных отделов. При ЭПМ очаги демиелинизации обнаруживались в ножках мозга, зрительном бугре, мозолистом теле и других церебральных структурах.

В дальнейшем аналогичные изменения были выявлены и при многих других патологических состояниях, сопровождающихся системными метаболическими нарушениями и изменениями водно-солевого обмена (нарушения электролитного, натриевого баланса, колебания

осмолярности крови). Описаны случаи возникновения ЦПМ и ЭПМ при повышенном содержании аммиака в крови, частых и быстрых изменениях уровня глюкозы плазмы. [2, 3, 4, 5,]

Приводим клинический случай демиелинизирующего заболевания, зафиксированный в нашей клинике

Пациент Ш. 66 лет. Инвалид II группы с 1998 года по данному заболеванию.

Жалобы: слабость в конечностях (больше в правых), приступообразные боли, простреливающего характера от запястья до уровня локтевых суставов на обеих руках, стягивающие опоясывающие боли на уровне пупка, недержание мочи, затруднение передвижения.

Из анамнеза: Заболел остро, 12 июля 1998 г. когда внезапно ощутил сильную боль в обеих руках, за помощью не обращался. Со слов родственников злоупотреблял алкоголем. В дальнейшем в течение 10 дней присоединилась слабость в правой руке с постепенным вовлечением правой ноги; Обратился в приемное отделение ОКБ № 2, в последующем был экстренно госпитализирован в реанимационное отделение с диагнозом: «Энцефаломиелополиневрит» (мед. документации не предоставлено). В течение последующих лет слабость в

правых конечностях нарастала. До 2009 года регулярно проходил курсы восстановительного лечения в Областной больнице восстановительного лечения города Тюмени. После находился на наблюдении и амбулаторном лечении у невролога по месту жительства. С 2015 года отмечает ухудшение состояния в виде усиления слабости в правой ноге, выраженные, простреливающие боли в руках, чаще в ночное время. Амбулаторное лечение без эффекта.

В динамике, постепенно нарастает слабость и спастика в правых конечностях, боли в конечностях, трудности при передвижении, потребность в уходе.

Предоставленные данные параклинических методов исследования в динамике:

ЭНМГ от 2000г: признаки поражения мотонейронов спинного мозга с уровня CVII – TIII с двух сторон, так же на уровне LV-SII, преимущественно справа.

ЭЭГ от 2003г. – биоэлектрическая активность головного мозга несколько дезорганизована. При функциональных пробах значимых отличий от фоновой записи не обнаружено. Отчетливой межполушарной асимметрии нет.

УЗДГ БЦА от 2009 г. – атеросклероз брахиоцефальных артерий, стеноз общей сонной артерии. Атеросклероз церебральных артерий. Снижение ЛСК в ЗМА на 40%

МРТ шейного и грудного отделов позвоночника от 2002 г.: дегенеративно-дистрофические изменения шейно-грудного отдела позвоночника. МРТ признаки атрофии ниже-шейного отдела спинного мозга.

МРТ грудного отдела позвоночника от 2006г.: дегенеративно-дистрофические изменения, атрофия спинного мозга.

МРТ шейного отдела позвоночника от 2014г: дистрофические изменения, атрофия спинного мозга.

МРТ головного мозга от 2000г: начальные проявления наружной атрофической гидроцефалии, исход лакунарного инфаркта правой подкорковой области.

МРТ головного мозга от 2014.: нерезко выраженная церебральная микроангиопатия, начальная замещающая наружная гидроцефалия. Признаки центрального понтинного миелинолиза.

Консультация офтальмолога от 23.07. 2017г.

Диагноз: Гипертоническая ангиопатия сетчатки обоих глаз.

Консультация кардиолога от 23.07. 2017.

Диагноз: Гипертоническая болезнь II стадии, 2 степени, риск 3. ХСН I. ФК I. Дислипидемия. Доброкачественная гиперплазия предстательной железы. Хронический цистит, восходящий пиелонефрит. Хроническая анемия легкой степени (Hb – 125 г/л).

Общий анализ крови от 23.07.2017

Эритроциты (млн) 4,74. Гемоглобин (г/л) 125. Тромбоциты (тыс) 214.

СОЭ (мм за 1 час) 12. Лейкоциты (тыс) 6,09.

Общий анализ мочи от 23.07.17

Удельный вес 1020, Цвет с/ж., прозрачная, Ph – 5.5., Белок (г/л) отр., сахар отр.

Биохимический анализ крови от 23.07.17

Билирубин общий (мкмоль/л) 17,7., АлТ (ммоль/л/час) 9. ,

АсТ (ммоль/л/час) 22.

Холестерин (ммоль/л) 5,53., ЛПНП (ммоль/л) 3,28., триглицериды (ммоль/л) 0,79., Na – 135 ммоль/л., K – 3.38 ммоль/л.,

Протромбиновый индекс % 0,99 INR, фибриноген 4,26 мг. сек.

Анамнез жизни: наследственность неотягощена. Хронические заболевания: артериальная гипертония болезнь II стадии, 2 степени, риск 3 (гипотензивная терапия не регулярно). ХСН I. ФК I. Дислипидемия. Доброкачественная гиперплазия предстательной железы. Хронический цистит, восходящий пиелонефрит. Хроническая анемия легкой степени.

Неврологический статус:

Общемозговой, менингеальной симптоматики нет.

ЧМН: без патологии.

Двигательная сфера: мышечная сила в левых конечностях 4 балла. В правой верхней конечности дистально (в кисти) 0 баллов, проксимально 1 балл. В правой нижней конечности дистально 2 балла, проксимально 2-3 балла. Мышечный тонус в нижних конечностях повышен по пирамидному типу до спастики в правой ноге. В руках по смешанному типу. Сухожильные рефлексы D>S с клонусом справа.

Патологические стопные знаки: рефлекс Бабинского с 2-х сторон, Рефлекс Россолимо, Пуссера справа. Выраженная гипертрофия мышц правого предплечья и правой кисти. Сгибательная контрактура правого лучезапястного сустава. В позе Ромберга – шаткость. Координаторные пробы: ПНП слева неточно, справа миопадание из за пареза; КПП не выполняет из за пареза.

Вертебральный синдром: выраженный грудной кифоз, сколиоз. Функции тазовых органов: недержание. Походка: спастико-паретическая, передвижение с помощью трости.

Клинический диагноз: Центральный понтинный миелинолиз, тетрапарез смешанный в верхних конечностях, центральный спастический в нижних конечностях, более выраженный в правых конечностях. Выраженные спастические статодинамические нарушения. Выраженный амиотрофический синдром в верхних конечностях. Выраженный нейрпатический болевой синдром. Нарушение функции тазовых органов по центральному типу. Сгибательная контрактура правого лучезапястного сустава.

Выводы: в связи с длительным злоупотреблением алкоголя у пациента возникла гиповолемическая гипонатриемия. Как было указано выше, синдром миелинолиза развивается при быстрой нормализации осмолярности после длительно существовавшей гипонатриемии. Приспосабливаясь к существованию в условиях гипонатриемии, клетка удаляет из цитоплазмы органические осмолиты такие как: фосфокреатин, креатин, таурин, глутамат, глутамин, бетаин и т.д. и прекращает их синтез. Затем быстрая нормализация осмолярности внеклеточной жидкости создает такой градиент осмотических concentra-

ций, к которому клетка не успевает адаптироваться, теряет воду и сморщивается. При быстрой нормализации осмолярности, из за малого количества органических осмолитов в цитоплазме, клетка оказывается «беззащитна», в результате наступает «осмотический стресс»

Устойчивость разных зон мозга к осмотическому стрессу различная. Наиболее подвержены осмотическому повреждению сложно организованные области центральной нервной системы, чаще всего это подкорка, мост и ствол головного мозга. [1,6]

Дифференциальный диагноз проводился, прежде всего, с опухольми мозга. Нужно иметь в виду также инсульты, рассеянный склероз, энцефалит и острый рассеянный энцефаломиелит, но эти заболевания обычно визуализируются в виде более диффузных очагов и отличаются от ЦПМ и ЭПМ клинически.

Заключение

Вопросы терапии острого миелинолиза разработаны недостаточно. Общим подходом является лишь предотвращение развития неврологических осложнений помощью сосудистой, нейрометаболической терапии, препаратов для центральной анальгезии.

Данное клиническое наблюдение в очередной раз подчеркивает клинический полиморфизм демиелинизированных заболеваний, трудность дифференциальной диагностики и необходимость комплексного мультидисциплинарного подхода для определения тактики ведения пациента.■

Ахматова Александра Андреевна, врач – невролог стационарного отделения ГАУЗ ТО «Областной лечебно-реабилитационный центр» г. Тюмень, Лебедева Джина Ивановна, главный врач ГАУЗ ТО «Областной лечебно-реабилитационный центр» г. Тюмень, к.м.н., доцент, врач – невролог высшей категории, заслуженный врач РФ, Маркина Ольга Леонидовна, врач – невролог стационарного отделения, ГАУЗ ТО «Областной лечебно-реабилитационный центр» г. Тюмень, к.м.н., врач – невролог высшей категории, Скорикова Виктория Геннадьевна, врач невролог стационарного отделения ГАУЗ ТО «Областной лечебно-реабилитационный центр» г. Тюмень, врач невролог высшей категории, Десятова Ирина Евгеньевна, врач невролог ГАУЗ ТО «Областной лечебно-реабилитационный центр» г. Тюмень, врач – невролог высшей категории.

Литература:

1. «Водно-электролитные нарушения в нейрореанимации» И.А. Савин, А.С. Горячев
2. Левин О.С., Штудльман Д.Р. Неврология: справочник практикующего врача.
3. Гусев Е. И., Бойко А. Н. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы.
4. Lampl C, Yazdi K (2002). "Central pontine myelinolysis"
5. Clinical Neurology (4th Edition) John W Scadding, Nick Losseff.
6. Топическая диагностика в клинической неврологии Биллер Хосе, Бразис Пол У., Мэсдюю Джозеф К.