

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой:
д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

РЕФЕРАТ

Тема: Понтинный миелолиз.

Выполнила: ординатор 1 года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
Жилина София Владимировна

Красноярск, 2022 г.

Введение

Центральный миелолиз — очаговая демиелинизация в области варолиева моста головного мозга, возникающая как осложнение хронических заболеваний и состояний, сопровождающихся выраженными метаболическими нарушениями. Понтинный тип патологии распространяется на все пути основания моста.

Центральный понтинный миелолиз относится к редким, тяжелым и трудно диагностируемым поражениям ЦНС. Клиническая картина этого состояния достаточно неспецифична, и до широкого распространения методов нейровизуализации оно выявлялось практически всегда исключительно на секции.

Развитие симметричных центральных параличей на фоне выраженных перепадов осмолярности крови было впервые описано L. Rowntree в 1923 г. в эксперименте на собаках. Соответствующие центральному понтинному миелолиозу изменения в стволе головного мозга у пациента, страдающего болезнью Вильсона—Коновалова с развившемся циррозом печени, были представлены в 1932 г. Как отдельную нозологическую форму понтинный миелолиз у человека впервые описали R. Adams и соавт. в 1959 г. на примере 4 пациентов, страдающих алкоголизмом и нарушениями питания.

Этиология

Этиология заболевания до сих пор не изучена. В основе гибели клеток стоит нарушение электролитного баланса и резкое колебание осмотического давления клеток. Поэтому основные причины миелолиза — состояния, приводящие к подобной патологии.

1. Алкоголизм. По данным статистики ВОЗ, процентное соотношение пациентов с миелолизом, страдающих хроническим алкоголизмом составляет 60% от всех заболевших.

2. Длительное голодание. Жесткая диета способствует резкому ограничению поступления минеральных веществ, что способствует резкому снижению электролитов в крови.
3. Длительный бесконтрольный прием мочегонных препаратов. Учащенное мочеиспускание способствует вымыванию из организма калия и натрия.
4. Травмы и ожоги с большой площадью поражения. В этом случае происходит ярко выраженная интоксикация организма, что вызывает активизацию работы печени и почек. Резко нарушается электролитный баланс, что приводит к гибели миелиновых оболочек клеток головного мозга.
5. Онкологические поражения ЦНС. В этом случае центральный понтинный миелинолиз становится осложнением основного заболевания.

В основе процесса лежит нарушение водного и электролитного баланса с развитием гипонатриемии, что способствует повышению проницаемости гематоэнцефалического барьера, отеку мозга и процессу демиелинизации. Наиболее подвержены развитию отека центральные отделы варолиева моста вследствие особенностей их строения. Высказывалось предположение о специфической чувствительности к токсико-метаболическим воздействиям олигодендроглиоцитов этой области.

При миелинолизе в центральных отделах варолиева моста обнаруживают симметричные, четко ограниченные очаги отека и деструкции миелина, осевые цилиндры и нервные клетки почти не страдают, заместительный глиоз отсутствует.

Патогенез.

В патогенезе понтинного миелинолиза остается много неясных моментов. Большинство исследователей в качестве основного патогенетического

фактора указывают электролитный дисбаланс, в первую очередь быстрое увеличение осмолярности крови, чаще на фоне предшествующей гипонатриемии, особенно хронической. В англоязычной литературе за этим состоянием закрепилось второе название: «osmotic demyelination syndrome» (осмотический демиелинизирующий синдром). При этом не известно, по какой причине миелинолиз развивается лишь у части пациентов, которым проводится коррекция гипонатриемии, в том числе достаточно агрессивная. Отмечается, что субклинический дефицит тиамина, избыточное потребление алкоголя, тяжелое поражение печени увеличивают вероятность его развития. Это связывают с дефицитом гликогена и АТФ в глиальных клетках, что препятствует интенсивной работе Na^+/K^+ -насосов. Впрочем, патогенез локального осмотического повреждения глиальных клеток остается не вполне ясным. Отдельные исследователи указывают на вовлечение Ca^{2+} -каналов и индукцию апоптоза, значение «органических осмолитов», которые не могут быть быстро восстановлены клетками после хронического гипоосмолярного состояния. Кроме того, ряд авторов признают, что не все клинические наблюдения могут быть объяснены нарушениями баланса натрия и калия. Центральный понтинный миелинолиз может развиваться при гипофосфатемии, в отдельных случаях — после коррекции гипогликемии, при лечении циклоспорином, такролимусом, флуоксетином и т. д.

Понтинный миелинолиз первично и преимущественно поражает основание моста, распространяясь к покрышке. Процесс распространяется от средней линии базальной поверхности по направлению к покрышке моста как «языки пламени» в прилежащие структуры моста. Повреждение может распространяться вверх, к среднему мозгу и, значительно реже к продолговатому мозгу. При обширных повреждениях описаны симметричные повреждения пирамид, начиная от места выхода тройничного нерва. Центр зоны повреждения находится на равном удалении от ликворных пространств ствола мозга (субарахноидальные пространства и полость IV желудочка). Считается, что эта зона ствола мозга (мост) наиболее подвержена миелинолизу

потому, что здесь максимальное «перемешивание» элементов серого и белого вещества. Все остальные зоны мозга, подверженные миелинолизу (ядра подкорки) также имеют подобную «пеструю» структуру. Наиболее подвержены осмотическому повреждению олигодендроциты, образующие обширную сеть волокон, в которую также включены нейроны моста, коры мозга, таламуса, скорлупы, наружного коленчатого тела и других подкорковых структур. При осмотическом демиелизирующем синдроме гистологическое исследование выявляет в первую очередь дегенерацию и гибель олигодендроцитов и сохранность аксонов.

Клиническая картина

Клиническую картину составляет характерная триада симптомов: паралич или парез верхних и нижних конечностей и психические нарушения (спутанность сознания, дезориентировка, галлюцинации), которые развиваются в течение нескольких дней. В последующем могут присоединяться судорожные приступы, парезы наружных мышц глаз, расстройства функции тазовых органов.

Миелинолиз центральный понтинный начинается практически также, как любое поражение центральной нервной системы. У пациента отмечается слабость и онемение в конечностях, затруднение речи, нарушение координации движений. В некоторых случаях отмечается полное отсутствие неврологических симптомов. Особенно часто это случается у пациентов молодого возраста. Они жалуются на сильные боли в животе, тошноту, постоянную рвоту, не приносящую облегчение. В такой ситуации высока вероятность неправильной постановки диагноза и отсутствия своевременного лечения. Что, в свою очередь, может привести к непоправимым последствиям. По мере ухудшения состояния появляются судороги, переходящие в эпилепсию. Нарушается глотание, развивается паралич конечностей, мышцы приходят в тонус, отмечается мелкокорчастистый тремор. Пациенты не реагируют на происходящее вокруг, не вступают в контакт. Осмотр больного затруднен из-за повышенного тонуса, приводящего к сильнейшему

напряжению мышц спины, шеи, рта. В наиболее тяжелых ситуациях возможно, появление галлюцинаций.

Диагностика

Довольно долгое время прижизненная постановка правильного диагноза при миелинолизе была практически невозможна. Заключение ставилось на основании посмертной гистологии головного мозга. С развитием магниторезонансной и компьютерной томографии появилась возможность вовремя выявлять причину тяжелого состояния пациента. С помощью такого обследования можно определить основные очаги повреждения.

Не менее информативным является и лабораторное исследование крови. Особенно важным является определение количественного содержания электролитов. МРТ является основным методом инструментального подтверждения диагноза. Наиболее яркие и характерные изменения при этом выявляются в T2-взвешенном режиме: при центральном понтинном миелинолизе зона равномерного гиперинтенсивного сигнала распространяется на медиальную часть основания моста, не захватывая покрышку и вентролатеральные зоны. Зона имеет, как правило, овальную форму на сагиттальных срезах, близкую к треугольной на аксиальных и своеобразную форму крыльев летучей мыши на коронарных. Признаков перифокального отека не наблюдается. На T1-взвешенных изображениях чаще всего отмечается умеренно гипоинтенсивный сигнал от пораженных участков. При МРТ в диффузионно-взвешенном режиме (DWI) более характерно наличие гиперинтенсивного сигнала (свидетельствует о наличии цитотоксического отека), однако нередко он может быть изоинтенсивным. Данные картирования измеряемого коэффициента диффузии (ADC-mapping) также могут различаться: на ранних сроках обычно определяется снижение, а на более поздних — может отмечаться увеличение интенсивности сигнала (что отражает расширение межклеточных пространств). КТ имеет меньшую ценность, чем МРТ. Гиподенсивные зоны (иногда имеющие неоднородную,

ячеистую структуру) характерной формы и локализации развиваются существенно позже и заметны только при значительном объеме поражения.

Лечение.

Центральный понтинный миелинолиз коварен так называемым светлым промежутком. Он наступает через 2–3 дня после начала терапии. Сознание пациента восстанавливается, постепенно проходят все неврологические симптомы, мышцы расслабляются, полностью проходят судороги. О миелинолизе напоминает лишь периодическая тошнота. У неопытного врача может сложиться мнение, что основной эффект достигнут и в дальнейшем нужна только поддерживающее лечение. Затем в течение 2–3 суток развиваются сильнейшие эпилептические припадки, и пациент впадает в кому, которая в 80% случаев заканчивается летальным исходом. Именно поэтому так важно постоянно придерживаться первоначального плана лечения, несмотря на кажущееся улучшение состояния пациента.

Первоначальная терапия миелинолиза направлена в первую очередь на восстановление водно-электролитного баланса с помощью гипертонических растворов. В некоторых случаях хорошо помогают глюкокортикостероиды. Но это строго индивидуально. При другом варианте течения болезни гормоны могут быть абсолютно бесполезны. После восстановления электролитного баланса крови пациенту необходимо симптоматическое лечение. Оно зависит от тяжести состояния и основных вариантов проявления болезни. При частых эпилептических припадках необходима противосудорожная терапия. В случае бульбарного синдрома (нарушение глотания) – зондовое кормление. Из-за того, что к развитию болезни может привести не только электролитный дисбаланс, но и истощение организма, необходимо насыщение организма питательными веществами. Это достигается путем введения поливитаминных препаратов с преобладанием витаминов группы В.

В наиболее тяжелых случаях, когда пациент находится в состоянии комы, проводится искусственная вентиляция легких с интубацией трахеи. После острой стадии заболевания, терапия которой проводится строго в условиях стационара, пациента выписывают домой. В рекомендациях указывается пожизненно поддерживающее лечение, которое в совокупности с отказом от вредных привычек может, не только продлить жизнь, но и существенно улучшить ее качество.

Прогноз и профилактика заболевания.

Несмотря на то что прогноз при понтинном миелинолизе довольно неблагоприятный, при выполнении всех рекомендаций врача и ведении здорового образа жизни можно существенно увеличить продолжительность жизни. Что касается профилактики заболевания, то в первую очередь — это полный отказ от вредных привычек. Именно хронический алкоголизм является основной причиной развития патологии. При повышенном содержании алкоголя в крови происходит вытягивание жидкости из тканевых клеток. А это, в свою очередь, приводит к резкому нарушению осмотического давления. Не менее важно и правильное питание. Рацион, бедный необходимыми минеральными и питательными компонентами, вызывает водно-электролитный дисбаланс.

Список литературы

1. Статья «Энцефалопатия Вернике, центральный понтинный миелинолиз и полиневропатия у больных с неукротимой рвотой беременных (hyperemesis gravidarum)» Григорьева В.Н., Гузанова Е.В., Мухин В.В.; ГБОУ ВПО «Нижегородская государственная медицинская академия» Минздрава РФ; ГБУЗ НО «Областная клиническая больница им. Н.А. Семашко», Нижний Новгород (Неврологический журнал, №3, 2016)
2. Макаров А.Ю., Гуревич Д.В., Белозерцева И.И., Прохоров А.А., Гончарова Л.Г., Лейкин И.Б., Джунусова К.И., Помников В.Г. Синдром центрального понтинного миелинолиза. Неврологический журнал. 2010;5:20-25.
3. Дудук С.Л., Предко В.А., Беяков В.В., Давыдик Н.С., Бойко Д.В. Клинический случай наблюдения пациента с центральным понтинным миелинолизом. Психиатрия, психотерапия и клиническая психология. 2012;3:155-163.