

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

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

на тему «Центральный понтинный
миелинолиз»

Автор реферата:

Ординатор 2 года обучения

213 группы

кафедры нервных болезней с курсом ПО

Пидюков П.С.

Красноярск 2022

Оглавление

Введение.....	3
Этиология.....	3
Патогенез.....	3
Клиническая картина.....	4
Диагностика.....	5
Лечение.....	6
Список литературы.....	8

Введение

Центральный понтинный миелолиз (ЦПМ) — один из вариантов осмотического демиелинизирующего синдрома (ОДС). По данным МР-сканирования, характерные для ЦПМ нарушения определяются у 40-56 % пациентов, страдающих ОДС. В популяции патология встречается редко, еще реже она диагностируется при жизни: распространенность у неврологических больных составляет 0,4-0,56%. ЦПМ был впервые описан в 1959 г. у четырех пациентов с тетраплегией и псевдобульбарными расстройствами. В 70-х годах установлена связь заболевания с трансплантацией печени. Наследственной предрасположенности и статистически значимых половых различий в заболеваемости не обнаружено. Случаи заболевания у детей казуистичны.

Этиология

Непосредственной причиной острой демиелинизации выступает быстрая медикаментозная коррекция гипонатриемии. В современной неврологии также обсуждается роль дисбаланса калия, фосфатов, магния в развитии ЦПМ. Однако эти предположения окончательно не подтверждены.

Болезнь не является специфическим синдромом, она может встречаться при заболеваниях, сопровождающихся расстройствами водно-солевого обмена. Типичные предпосылки к ее формированию:

- Поражения печени. Состояние зачастую выявляется у страдающих хронической печеночной недостаточностью, повреждениями органа на фоне хронического злоупотребления алкоголем. В редких случаях ЦПМ выступает как осложнение после трансплантации печени.
- Эндокринные расстройства. Предрасполагающими факторами являются сахарный диабет, аденома гипофиза. У женщин после родов острая ограниченная демиелинизация может быть одним из признаков болезни Шихана.
- Нарушения метаболизма. Патология нередко развивается у людей с тяжелой нутритивной недостаточностью, булимией. Важным предиктором формирования понтинного миелолиза являются нарушения обмена мочевины.
- Прием диуретиков. При неправильном подборе дозы мочегонных врачом или склонности пациента к самолечению диуретиками происходят серьезные нарушения электролитного обмена, повышающие риск ЦПМ.
- Редкие причины. Иногда предпосылками выступают тяжелые вирусные инфекции, системная красная волчанка, иммунодефицитные состояния.

Патогенез

Согласно общепринятой гипотезе, для развития центрального миелолиза необходимо снижение уровня натрия в крови менее 120

ммоль/л, продолжающееся более 48 часов. Для компенсации возникших изменений в организме активизируются два основных механизма. Первый из них заключается в выходе воды из клеток для баланса вне- и внутриклеточного содержания электролитов. Второй механизм — прекращение синтеза осмолитов (глутамата, таурина, глицина) в клетке.

Когда в стационаре проводится быстрая неконтролируемая коррекция содержания натрия, количество электролитов в интерстиции резко повышается, что в сочетании с увеличенным числом осмолитов во внеклеточной жидкости создает градиент концентрации. Для устранения этих нарушений внутриклеточная жидкость активно выходит наружу, а сами клетки сморщиваются и погибают. Такие патологические расстройства сохраняются в течение 2-3 суток от начала лечения гипонатриемии.

Вследствие изменений в центральных мозговых структурах возникает осмотический демиелинизирующий синдром (ОДС), которому больше всего подвержены мост, базальные ганглии, средний мозг. В патогенезе болезни также участвуют иммунные факторы — происходит формирование антител к миелиновой оболочке без развития воспаления. Центральный понтинный миелинолиз составляет около половины случаев ОДС, 10-23% приходится на экстрапонтинный миелинолиз (ЭПМ), в остальных случаях эти состояния сочетаются.

Патоморфологическая основа заболевания — распад миелиновых оболочек аксонов в центральных понтинных отделах мозга, который постепенно распространяется на все проводящие пути, кроме латеральных отделов. Однако сами нейроны не гибнут, поэтому потенциально ЦПМ можно рассматривать как обратимое состояние. В отличие от центральной формы патологии, при ЭПМ очаги демиелинизации расположены в ножках мозга, зрительном бугре, мозолистом теле.

Клиническая картина

В начальном периоде центрального понтинного миелинолиза клиническая картина соответствует проявлениям гипонатриемии: угнетение сознания, многократная рвота, судорожные приступы. После введения электролитных составов с натрием состояние больных быстро стабилизируется. Период благополучия длится не более 72 часов, однако в это время в структурах центральной нервной системы уже происходят патологические процессы.

Типичный вариант заболевания манифестирует очаговой неврологической симптоматикой. Основным признаком миелинолиза считается псевдобульбарный синдром, включающий дисфагию (нарушенное глотание), дисфонию (расстройство голосообразования), дизартрию. Наступает тотальный паралич — центральная тетраплегия, который становится причиной синдрома «запертого человека».

Расстройство проявляется повышением мышечного тонуса, гиперрефлексией, патологическими рефлексими орального, спинального

автоматизма. При распространении демиелинизации на соседние участки мозга появляются гиперкинезы (атаксии, паркинсонизм, дистонии). К редким симптомам болезни относится вертикальный или горизонтальный парез взгляда, сходящееся косоглазие, понтинные альтернирующие синдромы (Мийяра-Гублера, Фовилля, Гасперини).

Осложнения

Основная опасность состояния состоит в необратимости процессов демиелинизации в головном мозге. Хотя при этом нейроны все ещё остаются живыми, медикаменты и методики, способные запустить процесс восстановления миелиновых оболочек проводящих путей, пока не разработаны.

Чем позже диагностирован ЦПМ, тем выше риск летального исхода или инвалидизирующих осложнений. Типичным последствием болезни является синдром «запертого человека», характеризующийся неспособностью реагировать на внешние стимулы из-за потери двигательной активности, речи. При этом у пациента в полной мере сохранено сознание.

Ранее показатель летальности при ЦПМ достигал 90-100%, но благодаря усовершенствованию медицинских протоколов успешность лечения таких больных значительно возросла. Смертность в основном наступает от присоединения соматических осложнений (пневмонии, уросепсиса). У 60-75% выживших сохраняются резидуальные проявления, зависящие от объема поражения мозга. Негативные последствия включают параличи, парезы, речевую дисфункцию, тяжелые когнитивные расстройства.

Диагностика

Для прижизненной диагностики ЦПМ ключевое (но не исключительное!) значение имеют результаты МРТ головного мозга. В острой фазе заболевания изменения выявляются в большей степени на диффузионно-взвешенных (ДВ) изображениях и характеризуются ограничением диффузии (повышение интенсивности сигнала на ДВ-изображениях и снижение индекса коэффициента диффузии изменения на T2-взвешенных изображениях – T2ВИ) в этой фазе заболевания могут быть не выражены и характеризуются наличием зоны повышения интенсивности МР-сигнала (последняя от зоны патологических изменений на T1ВИ в острой фазе заболевания может быть понижена либо не изменена). Нужно подчеркнуть, что описанные изменения могут подвергаться полному регрессу.

В подострой и хронической стадиях диагностика никаких сложностей не представляет: на T2ВИ в зонах повреждения интенсивность МР-сигнала повышена, на ДВ-изображениях ограничение диффузии отсутствует, на T1ВИ сигнал снижен или повышен за счет явлений коагуляционного некроза

(может наблюдаться на протяжении 1–4 мес от начала заболевания). Данные изменения необратимы.

В T2-режиме МРТ визуализируются гиперинтенсивные очаги демиелинизации в области моста головного мозга, а также участки экстрапонтинной локализации. Изменения в T1-режиме МРТ в большинстве случаев отсутствуют, однако иногда могут выявляться весьма вариабельные гиподенсивные изменения по периферии очагов миелолиза. При МРТ в зонах миелолиза контрастный препарат не накапливается.

В ряде случаев при МРТ-исследовании, проведенном в 1-е сутки после появления неврологической симптоматики, патологических изменений не выявляется и лишь повторное МРТ-исследование (через 10–14 дней) позволяет подтвердить диагноз ЦПМ. В литературе описана и обратная ситуация – при МРТ был выявлен миелолиз, который не подтвердился на аутопсии, проведенной через 1 мес. Предполагается, что в основе МРТ-изменений в данном случае лежал преходящий отек головного мозга.

Считается, что ДВ МРТ обладает большей чувствительностью и позволяет уже в 1-е сутки развития миелолиза выявлять изменения, которые не визуализируются при обычной МРТ.

Следует заметить, что до настоящего времени не отмечено прогностического значения выявляемых при МРТ изменений, а диагностика ЦПМ на основании лишь показателей МРТ (без учета данных анамнеза и клинического осмотра) считается недостаточной и чреватой возможными ошибками в диагнозе.

Лечение

Специфической терапии уже развившегося ЦПМ не существует. Имеются отдельные сообщения о положительном эффекте кортикостероидов и внутривенно вводимых иммуноглобулинов, однако эти результаты трудно интерпретировать однозначно. Также рассматривается терапевтический эффект специально вызываемой повторной гипонатриемии у больных с уже имеющимся ЦПМ, однако эти предложения основываются на весьма фрагментарных данных.

С учетом возможной роли механизма апоптоза при этом синдроме высказано предположение о целесообразности превентивной терапии тиамином, витаминами Е и С в случае угрозы развития этого состояния (больные, страдающие алкоголизмом, пациенты с нарушениями питания, особенно при выраженном похудании). Также есть данные, свидетельствующие о положительном эффекте плазмафереза, проведенного в 1-ю неделю развития ЦПМ. Больным показаны миорелаксанты, сбалансированное питание, профилактика пневмонии, эмболии легочной артерии и пролежней, а также лечебная гимнастика.

Прогноз весьма вариабелен. Больные, находящиеся в коме, могут не приходить в сознание вплоть до наступления летального исхода. С другой стороны, возможно драматически быстрое восстановление даже при

синдроме «запертого человека». Ранее сообщалось о высоком уровне летальности, доходившем до 50–90%, однако полученные в последующем данные позволили существенно изменить столь пессимистичную точку зрения – было показано, что у большинства больных происходит полное или значительное восстановление неврологического дефекта. Причиной летального исхода являются аспирационная пневмония, уросепсис, тромбоэмболия легочной артерии. Ни клинические данные, ни результаты нейровизуализации ключевого прогностического значения не имеют.

Нередко по мере восстановления тетрапареза клинически явными становятся дистонические или атактические проявления, а также паркинсонизм. Высказано предположение, что ЦПМ может служить «стартовым толчком» для дальнейшего развития первично-дегенеративного по характеру кортикобазального синдрома. При наличии экстрапирамидных нарушений возможен положительный эффект на фоне дофаминергической терапии, причем даже при использовании небольших доз леводопы – до 100 мг/сут.

Список литературы

1. Шевелева Е.М., Заславский Л.Г., Ковеленов А.Г. и др. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз: обзор литературы и собственное наблюдение. Ученые записки Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. академика И.П. Павлова. 2020;
2. Рамазанов Г.Р., Шевченко Е.В., Ковалева Э.А. и др. Осмотический демиелинизирующий синдром. Журнал им. Н.В. Склифосовского «Неотложная медицинская помощь». 2020;
3. Шмидт Т.Е. Редкие демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы. Неврологический журнал. 2016;
4. Aoki R., Morimoto T., Takahashi Y. et al. Extrapontine myelinolysis associated with severe hypernatremia in infancy // *Pediatr. Intern.* – 2016;