

© НАРОДОВА В.В., ПЕТРОВА М.М., НАРОДОВ А.А., МОЛГАЧЕВ А.А.,
ПОЗДНЯКОВА М.Н., ДОМРАЧЕВ Д.В., НАРОДОВА Е.А.

УДК 616-009.88

НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ В ДИАГНОСТИКЕ РЕДКИХ ФОРМ ЭНЦЕФАЛОПАТИЙ

В.В. Народова, М.М. Петрова, А.А. Народов, А.А. Молгачев, М.Н.

Позднякова, Д.В. Домрачев, Е.А. Народова

Красноярский государственный медицинский университет им. проф.

В.Ф.Войно-Ясенецкого, ректор – д.м.н., проф. И.П. Артюхов; кафедра
нервных болезней с курсом традиционной медицины ПО, зав. – д.м.н., проф.

С.В. Прокопенко, кафедра поликлинической терапии, семейной медицины и

ЗОЖ с курсом ПО, зав. – д.м.н., проф. М.М. Петрова, кафедра

нейрохирургии, неврологии ИПО, зав. – д.м.н., проф. М.Г. Дралюк,

Городская клиническая больница № 6 им. Н.С. Карповича, гл. врач –

А.Б. Коган.

***Резюме.** Приводится анализ клинических наблюдений алкогольной и метаболической энцефалопатий, в диагностике которых решающую роль сыграла нейровизуализация.*

***Ключевые слова:** понтинный миелинолиз, энцефалопатия Гайе-Вернике, МРТ-диагностика.*

Народова Валерия Вячеславовна – д.м.н., проф. каф. нервных болезней с курсом традиционной медицины ПО КрасГМУ; e-mail:narodova_v@mail.ru

Петрова Марина Михайловна – д.м.н., проф., зав. каф. поликлинической терапии, семейной медицины и ЗОЖ с курсом ПО КрасГМУ; e-mail:stk_99@yandex.ru

Народов Андрей Аркадьевич – д.м.н., проф. каф. нейрохирургии, неврологии ИПО КрасГМУ; e-mail:narodov_a@mail.ru.

Диагностика редко встречающихся в клинике энцефалопатий невозможна без привлечения современных медицинских технологий. Возможности

нейровизуализации позволяют практикующим неврологам диагностировать, а значит своевременно и адекватно лечить уже в остром периоде, редкие и часто «фатальные» для больных поражения головного мозга. Несомненно, к такой патологии можно отнести центральный понтинный миелинолиз и острую алкогольную энцефалопатию Гайе-Вернике. Центральный понтинный миелинолиз впервые был описан как вариант осмотической демиелинизации при хроническом алкоголизме еще в 1959 году [3], однако практическим врачам он малоизвестен. В отличие от демиелинизирующего процесса, возникающего при рассеянном склерозе, воспалительной реакции вокруг очагов осмотической демиелинизации не отмечается [4]. Нет также повреждения аксонов и тел нейронов [5]. Локализация идентичного патологического процесса в ножках мозга, зрительном бугре, мозолистом теле получила название экстрапонтинный миелинолиз [3].

В патогенезе данного заболевания ведущая роль отводится быстрой коррекции нарушенного электролитного (натриевого) баланса, изменению осмолярности крови [6]. В эксперименте на лабораторных животных показано, что быстрое введение гипертонического солевого раствора при гипонатриемии переводит внутриклеточный отек мозга во внеклеточный, провоцируя набухание олигодендроцитов и разрушение миелиновой оболочки [3]. В клинической практике гипонатриемия обычно носит ятрогенный характер и развивается в результате введения большого количества растворов, не содержащих натрия обезвоженным больным и с целью гемодилюции при угрозе тромбозов. Снижение уровня Na в сыворотке крови ниже 110 – 120 ммоль на литр сопровождается судорогами и развитием комы. Типичной ошибкой врача в данной ситуации является быстрая коррекция гипонатриемии гипертоническим раствором NaCl и повышение уровня Na быстрее, чем на 10 ммоль на литр в течение суток. К развитию понтинного и экстрапонтинного миелинолиза приводят и другие гиперосмолярные состояния [5].

Клиническое наблюдение 1: больной И., 18 лет, поступил в эндокринное отделение ГKB № 6 с диагнозом «гипогликемическое состояние». При поступлении жаловался на выраженную общую слабость, сонливость, головокружение, отсутствие аппетита, тошноту. Заболел за три дня до поступления. В анамнезе рецидивирующая с раннего детства грибковая инфекция (стоматит), склонность к респираторным заболеваниям. При осмотре состояние расценено как тяжелое. Уровень сознания – оглушение, речь невнятная, движения замедленные, на вопросы отвечает адекватно, с большим усилием. Кожные покровы чистые, умеренно гиперемированы, ярко выражены ладонные линии. В легких дыхание везикулярное по всем полям,

хрипов нет, ЧДД 14 в мин сердечные тоны ритмичные, артериальное давление 70/40 мм рт. ст., ЧСС 85 в мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги. Мочеиспускание свободное, безболезненное, отеков нет. В анализах крови выявлены: гипогликемия (3,3ммоль/л), гиперкалиемия (6,3ммоль/л), гипонатриемия (100ммоль/л при нижней границе нормы 134 ммоль/л). Из анамнеза известно, что с четырех лет страдает кандидозным стоматитом, регулярно получает лечение по поводу этого заболевания. В течение суток после поступления состояние прогрессивно ухудшалось: появилась и выросла общемозговая симптоматика, усугубились гемодинамические нарушения (артериальная гипотония) и нарушения электролитного обмена. Был выставлен диагноз: аутоиммунный полигландулярный синдром первого типа, назначена заместительная гормональная терапия (преднизолон 10 мг в сутки, кортинеф 0,1 мг в сутки). В течение первых суток больной был переведен в реанимационное отделение, в дальнейшем его состояние длительное время оставалось очень тяжелым. Усугублялись явления отека мозга, что сопровождалось снижением уровня сознания до сопора, нарушением функции внешнего дыхания, в связи с чем больной длительное время находился на ИВЛ. В течение десяти дней у больного развивается кахексия, значительно увеличивается уровень креатинфосфокиназы (943Ед/л при норме 174Ед/л). С первых дней госпитализации ведение больного осуществлялось совместно с неврологом. Для исключения воспалительного, очагового поражения ЦНС проведена спинномозговая пункция. В ликворе патологических изменений не выявлено. КТ- признаков поражения вещества мозга, гипертензионного синдрома- нет. В неврологическом статусе при осмотрах в первые дни заболевания очаговой симптоматики не выявлено. Через две недели от начала заболевания у больного формируются сгибательные контрактуры в крупных суставах конечностей, вынужденная поза с запрокинутой головой. Отмечается грубый бульбарный синдром, кахексия. МРТ через месяц после поступления: симметричные изменения интенсивности сигнала от хвостатых ядер, скорлупы, медио - базальных отделов таламуса, бледных шаров, с дальнейшим распространением по ходу кортико - спинальных трактов (рис.1).

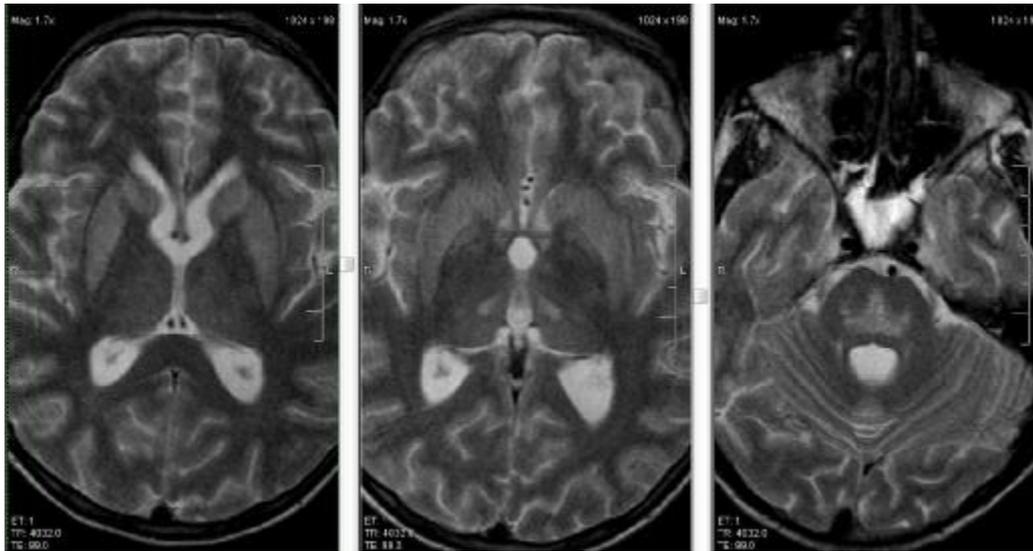


Рис.1. Больной И. 18 лет. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз (осмотический миелинолиз).

Аксиальные T2-взвешенные изображения. Отмечается симметричное повышение интенсивности сигнала от базальных ядер (головки хвостатых ядер, скорлупа), наружной капсулы, медиальных отделов таламусов. Так же визуализируется участок повышения интенсивности сигнала, характерной формы, в медиальных отделах моста мозга.

Клинический диагноз: Острая метаболическая энцефалопатия (понтинный и экстрапонтинный миелинолиз) с исходом в тяжелую первично-хроническую надпочечниковую недостаточность. К лечению добавлено: нейрометаболическая терапия, тимолин, анаболические гормоны, небольшие дозировки антихолинэстеразных препаратов. На фоне скорректированного лечения положительная динамика в состоянии больного проявилась на 5-е сутки: восстановился уровень сознания, появилось самостоятельное глотание, активная речь, контроль над тазовыми функциями. На момент выписки: значительно расширился объем движений в тазобедренных, коленных, локтевых, голеностопных суставах, сохраняются контрактуры в лучезапястных и фаланговых суставах. Больной ходит с поддержкой, активен; когнитивных расстройств не отмечается. Выписан с рекомендацией продолжить восстановительное лечение, постоянно принимать поддерживающую гормональную терапию (под наблюдением эндокринолога по месту жительства). В данном клиническом наблюдении тяжесть состояния больного обусловлена развитием центрального понтинного и экстрапонтинного миелинолиза на фоне грубых нарушений электролитного (натриевого) баланса и осмолярности крови, спровоцированных надпочечниковой недостаточностью. Уточнению диагноза и выбору правильной тактики лечения способствовало проведенное МРТ-исследование, позволившее выявить характерные изменения в стволе, таламусах, подкорковых ядрах.

Одним из наиболее тяжелых и редких алкогольных поражений головного мозга является алкогольная геморрагическая энцефалопатия Гайе – Вернике. Это заболевание описано в 1885 году французским врачом Ch.J.A. Gayet, а затем, в 1881 году немецким психиатром С. Wernicke. Заболевание может развиваться вследствие длительной тяжелой алкогольной интоксикации «крепкими» напитками, «суррогатами» алкоголя и даже на фоне приема больших количеств виноградных вин. Причиной заболевания считается экзогенно и эндогенно обусловленный дефицит витаминов В1, В6, В12, К, Е, причем, первое связано с недостаточным питанием, а второе – с нарушением усвоения витаминов в желудочно-кишечном тракте (дискинезия), снижение кислотности, гепатит, цирроз).

Основным звеном в патогенезе данного заболевания является нарушение проницаемости сосудов, приводящая к серозной и плазматической инфильтрации его пораженных участков, к появлению мелких множественных кровоизлияний. Локализуется патологический процесс при алкогольной геморрагической энцефалопатии в области серого вещества дна III желудочка, вокруг силвиева водопровода и, в меньшей степени захватывает дно IV желудочка. Атрофируются сосковидные тела, задние и передние бугры четверохолмия, реже – ядра III, IV, VIII, X черепных нервов, медиальные и задние ядра таламуса. Отмечается пролиферация эндотелия и мезенхимы сосудов, разрастание глии. Развиваются отек и застойное полнокровие мозговых оболочек и вещества мозга. Гистологические исследования нередко обнаруживают дистрофию, дегенерацию нервных клеток во втором и третьем слоях лобной коры, уменьшение количества клеток Пуркинье в мозжечке [1].

Ядром клинической картины является «классическая триада», включающая расстройство сознания, офтальмоплегию, атаксию. В дебюте заболевания отмечается период предвестников, продолжающийся от одного до двух месяцев, на протяжении которого у больного исчезает аппетит, появляются тошнота и рвота в утренние часы, боли в конечностях, апатия [2].

Клиническое наблюдение №2: В неврологическое отделение ГКБ № 6 21 октября 2010 года бригадой «скорой помощи» была доставлена больная Ф., 1980 года рождения. При поступлении больная жаловалась на отсутствие зрения, тошноту, многократную рвоту, слабость в ногах, головокружение. Заболела две недели назад, когда появилась слабость в ногах, которая прогрессивно нарастала, в связи с чем больная потеряла возможность передвигаться самостоятельно. Позже присоединилось двоение в глазах, снизилась острота зрения. Из анамнеза известно, что в течение шести месяцев, предшествующих заболеванию, больная алкоголизировалась с

сентября практически не принимала пищу. При неврологическом осмотре: больная в сознании, некритична, неадекватна. Обращают на себя внимание выраженные глазодвигательные нарушения: грубое сходящееся косоглазие с обеих сторон, симптом Парино, двухсторонний экзофтальм, крупноразмашистый вертикальный нистагм при попытке взгляда «вверх» и «вниз», крупноразмашистый горизонтальный нистагм с ротаторным компонентом при взгляде в стороны. Асимметрии носогубных складок нет, язык по средней линии, глотание, фонация не нарушены. Сухожильные рефлексы снижены, S>D с рук и S=D с ног, патологических рефлексов нет. Мышечный тонус диффузно снижен, мышечная сила в проксимальных отделах рук 2 балла, в дистальных – 4 балла, в ногах 1-2 балла. В связи с тяжестью состояния и грубым двигательным дефицитом координаторные пробы не исследованы, менингеальных знаков нет. Консультация офтальмолога от 22.10. 2010 г.: зор фиксирует, отмечается недоведение глазных яблок в стороны, вертикальный, горизонтальный нистагм. Диски зрительных нервов гиперемированы, ярче с носовой стороны справа. Артерии умеренно расширены, вены расширены, полнокровны. Справа – ретинальное петехиальное кровоизлияние. В клиническом анализе крови отмечается снижение гемоглобина до 83 г/л, ускорение СОЭ до 60 мм/час, сдвиг лейкоцитарной формулы «влево». В биохимическом анализе крови: повышение прямого билирубина до 6,0 мкмоль/л; АЛТ – 94,0 Ед/л; АСТ- 67,8Ед/л. В системе гемостаза выявляется гиперфибриногенемия, резкая тромбинемия, массивное внутрисосудистое фибринообразование. Клинический диагноз: Острая алкогольная энцефалопатия Гайе-Вернике с грубыми глазодвигательными нарушениями, когнитивными нарушениями. Алкогольная полинейропатия с синдромом вялого дистального тетрапареза, ярче выраженного в ногах. На МРТ головного мозга от 4.11.2010 года: в медиальных и дорсальных отделах, в подушках обоих таламусов, паравентрикулярно определяются симметричные участки гиперинтенсивного по T2 и во FLAIR-режиме и гипоинтенсивного по T1 сигнала, без четких контуров. Аналогичная по структуре и сигнальным характеристикам зона определяется в среднем мозге, периакведуктально. Отмечается усиление интенсивности сигнала по T2 от мамиллярных тел. Заключение: картина дегенеративных изменений в дорсальных и медиальных отделах таламусов, в периакведуктальном сером веществе (наиболее вероятна острая энцефалопатия Гайе-Вернике) (рис. 2).

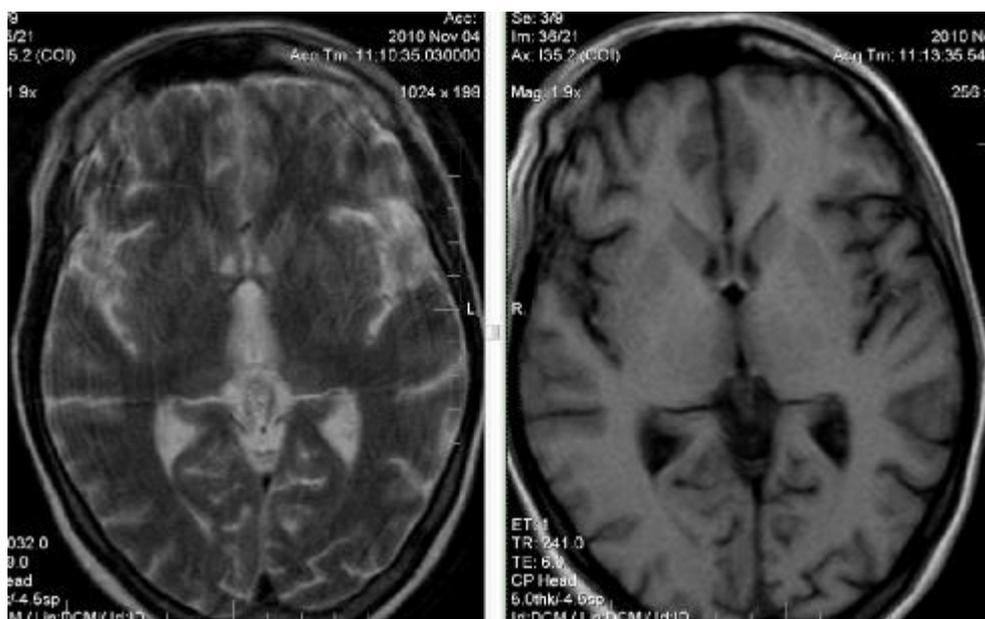


Рис. 2. Больная Ф. 30 лет. Острая алкогольная энцефалопатия Гайе - Вернике.

T2-взвешенное и T1-взвешенное аксиальные изображения на уровне III-го желудочка. Симметричное повышение интенсивности сигнала на T2 ВИ и снижение интенсивности сигнала на T1 ВИ от медиальных паравентрикулярных отделов таламусов.

На фоне проводимой терапии (раствор глюкозы, витамины B6, B12, B1, волювен, цераксон, октолипен, пентоксифиллин и др.) отмечается положительная неврологическая динамика, проявляющаяся уменьшением когнитивного дефицита, значительным регрессом глазодвигательных расстройств. Однако, выраженные трофические нарушения (пролежни) в области крестца, развившиеся на фоне глубокого вялого тетрапареза, обусловленного алкогольной полинейропатией, осложнили течение заболевания и затруднили возможность реабилитационных мероприятий в остром периоде.

Таким образом, оба клинических случая объединяет быстрый темп развития выраженной очаговой симптоматики, топической мишенью которой является ствол головного мозга. В первом случае поражение мозга возникло вторично на фоне выраженных метаболических нарушений к которым привела хроническая недостаточность надпочечников; во втором было обусловлено алкогольной интоксикацией. Следовательно, данные больные, в первую очередь, попадают в поле зрения эндокринологов и наркологов, что в сочетании с редкостью и ургентным характером развивающейся патологии мозга может привести к летальному исходу. И даже врач-невролог без возможности дополнительно обследовать мозг пациента может сделать ошибочные выводы и принять неверное решение. Своевременно же

установленный диагноз позволит назначить адекватную терапию, что значительно улучшит прогноз заболевания. В данных обстоятельствах роль магнитно-резонансной томографии переоценить невозможно, а широкое внедрение ее в практическую неврологию значительно повышает качество диагностики и лечения «сложных» больных.

NEUROIMAGING IN THE DIAGNOSIS OF RARE FORMS OF ENCEPHALOPATHIES

V.V. Narodova, M.M. Petrova, A.A. Narodov, A.A. Molgachev, M.N. Pozdnyakova, D.V. Domrachev, E.A. Narodova.
Krasnoyarsk State Medical University named after prof. V.F. Vojno-Yasenetsky

Abstract. Here is given the analysis of the clinical observations of alcohol and metabolic encephalopathies, in the diagnosis of which a critical role played neuroimaging.

Key words: pontino myelinolysis, encephalopathy Wernicke-Gaye, MRI diagnostics.

Литература

1. Мументалер М., Маттле Х. Неврология / Под ред. О.С. Левина. – М.: МЕДпресс – информ, 2007. – С.302-303.
2. Сагар С. Токсические и метаболические расстройства // Неврология : под ред. М. Самуэльса. – М.: Практика. – 1997. – С.448-450.
3. Стаховская Л.В., Ерохина Л.Г., Лескова Н.Н. и др. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз // Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2000. – №2. – С.55-58.
4. Трофимова Т.Н., Ананьева Н.И., Назинкина Ю.В. и др. Нейрорадиология. – СПб: Издат. дом СПб МАПО, 2005. – С.113-114.
5. Bourgouin P.M., Chalk C., Richardson J. et al. Subcortical white matter lesions in osmotic demyelination syndrome // Am. J. Neuroradiol. – 1995. – Vol.16. – P.1495-1497.
6. Illowsky B.P., Laureno R. Encephalopathy and myelinolysis after rapid correction of hyponatremia // Brain. – 1987. – Vol. 110. – P.855-867.