

Э.И. БОГДАНОВ, И.А. ХАСАНОВ, Х.И. МАМЕДОВ, Д.М. ХАСАНОВА

УДК 616.831-005-036.1-07

Республиканская клиническая больница МЗ РТ, г. Казань

Казанский государственный медицинский университет

Дифференциальная диагностика синдрома задней обратимой лейкоэнцефалопатии и инфарктов в бассейне задних мозговых артерий

Богданов Энвер Ибрагимович

доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой неврологии и реабилитации

420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49, тел. (843) 261-84-35, e-mail: enver_bogdanov@mail.ru

В статье представлены современные сведения об этиологии, патогенезе, клинической картине и МР-характеристиках синдрома задней обратимой лейкоэнцефалопатии, а также его дифференциальная диагностика с инфарктами в бассейне задних мозговых артерий. Кроме того приведено собственное наблюдение случая синдрома задней обратимой лейкоэнцефалопатии.

Ключевые слова: синдром задней обратимой лейкоэнцефалопатии, инфаркты в бассейне задних мозговых артерий, вазогенный отек головного мозга, инфаркт мозга.

E.I. BOGDANOV, I.A. KHASANOV, H.I. MAMEDOV, D.M. KHASANOVA

Republican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan, Kazan

Kazan State Medical University

Differential diagnosis of posterior reversible leukoencephalopathy syndrome and infarcts in the pool posterior cerebral arteries

The paper presents contemporary data on etiology, pathogenesis, clinical features and MR characteristics of posterior reversible leukoencephalopathy syndrome and its differential diagnosis with infarcts in the pool posterior cerebral arteries. Besides the own observation case of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome is introduced here.

Keywords: posterior reversible leukoencephalopathy syndrome, posterior circulation infarcts, vasogenic edema of brain, brain infarcts.

В последние десятилетия с развитием методов нейровизуализации выделился ряд патологических состояний, часто имитирующих острые нарушения мозгового кровообращения, среди которых особое место занимает синдром задней обратимой лейкоэнцефалопатии (СЗОЛ), впервые описанный J. Hinchey и соавт. в 1996 г. [11]. Данный синдром нередко ошибочно расценивается как билатеральный инфаркт в бассейне задних мозговых артерий вследствие эмболической окклюзии дистального отдела основной артерии, что влечет за собой неадекватное лечение и, соответственно, неблагоприятный прогноз для больного. В связи с этим представляется полезным

провести анализ современных данных литературы по данной проблеме и представить описание наблюдения СЗОЛ из собственной практики.

СЗОЛ представляет собой состояние, характеризующееся острым потенциально обратимым вазогенным отеком субкортикального белого вещества, преимущественно захватывающим затылочные и теменные доли головного мозга [1, 10, 12, 15]. Патологический процесс также может распространяться на височные и лобные доли, базальные ганглии, ствол мозга и мозжечок [10, 11]. Иногда наряду с белым поражается и прилежащее серое вещество [12].

Патогенетические механизмы, лежащие в основе СЗОЛ, в настоящее время изучены не достаточно полно. На сегодняшний день существуют две теории, призванные объяснить формирование вазогенного отека белого вещества при артериальной гипертензии. Согласно первой теории, получившей наибольшее распространение, внезапное значительное повышение артериального давления вызывает нарушения в системе ауторегуляции мозгового кровообращения, что приводит к дилатации церебральных артериол, открытию эндотелиальных клеточных соединений с последующим выходом плазмы и форменных элементов во внеклеточное пространство. Преимущественное вовлечение задних отделов головного мозга объясняется тем, что симпатическая иннервация в сосудах вертебро-базиллярного бассейна представлена не столь выражено, как в каротидном бассейне, соответственно, физиологический адренергический дефицит в данной области делает ее более чувствительной к резким подъемам АД и приводит к преждевременной потере вазоконстрикторных свойств в ответ на действие повреждающего фактора [4, 7, 13, 17]. Другая теория развивает гипотезу компенсаторного усиления церебральной ауторегуляции в ответ на острую значительную гипертензию, что ведет к вазоспазму, уменьшению церебрального кровотока (преимущественно в зонах смежного кровоснабжения) и ишемическому цитотоксическому, а затем и к вазогенному отеку мозга [7, 12].

Имеются также данные о том, что при использовании ряда иммуносупрессантов имеет место прямое токсическое воздействие на сосудистый эндотелий, которое может вести за собой формирование вазогенного отека и СЗОЛ [5, 10, 11]. Аналогичное поражение эндотелиальных клеток развивается и при некоторых метаболических нарушениях (в том числе при уремической энцефалопатии) [10].

СЗОЛ наблюдается у пациентов различных возрастных групп (от 4 до 90 лет), несколько чаще у женщин, чем у мужчин [4, 7, 8].

Наиболее часто СЗОЛ ассоциирован с артериальной гипертензией, преэклампсией и эклампсией, применением цитотоксических и иммуносупрессивных препаратов и нарушением функции почек различной этиологии (в первую очередь гломерулонефрит, люпус-нефрит и острая почечная недостаточность) [10]. Существуют и другие причины, способные спровоцировать развитие синдрома, хотя встречаются они гораздо реже: системные заболевания (в том числе системная красная волчанка, узелковый полиартериит и синдром Бехчета), тромбоцитопеническая пурпура, порфирия, массивные гемотрансфузии, сепсис, несахарный диабет, лекарственно-индуцированный гепаторенальный синдром, внутривенное введение иммуноглобулина, высокие дозы стероидов, передозировка парацетамола, гиповолемический шок и тяжелые нарушения водно-электролитного баланса [10, 15].

Несмотря на то, что в подавляющем большинстве случаев развитию СЗОЛ предшествует значительный подъем артериального давления, описаны пациенты с нормальным или умеренно повышенным АД, но почти все они имели тяжелые метаболические нарушения (ишемическая болезнь кишечника, септическое состояние, лихорадка, лейкоцитоз, электролитные расстройства и др.) [4, 7].

Основными клиническими проявлениями СЗОЛ являются головная боль, головокружение, тошнота, рвота, эпилептические припадки, поведенческие расстройства, расстройства сознания (от сомнолентности до комы) и зрительные нарушения в виде гемианопсии, скотом, корковой слепоты, синдрома Антона. Эпилептические припадки нередко развиваются в дебюте заболевания и почти всегда представляют собой вторично генерализованные тонико-клонические судороги, которым зачастую

предшествует аура в виде зрительных галлюцинаций. Сухожильные рефлексы обычно повышены. В ряде случаев могут иметь место очаговые неврологические симптомы вплоть до развития глубоких парезов, грубых чувствительных нарушений и дискоординаторных расстройств. При осмотре глазного дна патологии обычно не выявляется. При адекватном лечении регресс неврологических нарушений происходит обычно в течение нескольких недель (описаны случаи восстановления пациентов от нескольких дней до года и более) [3, 11, 12]. Повторные эпизоды СЗОЛ отмечаются редко [13].

Нейровизуализационные изменения на МРТ при СЗОЛ обычно ассоциированы с повышением интенсивности сигнала на T2-взвешенных изображениях, преимущественно в задних областях головного мозга, что связано с субкортикальным вазогенным отеком белого вещества [2, 14]. Лучше всего нарушения визуализируются в режиме FLAIR, при котором происходит подавление сигнала от цереброспинальной жидкости и выявляются даже малозаметные изменения, характерные для СЗОЛ [6]. Дополнительные МРТ-режимы – DWI и ADC-картирование выявляют микроскопическое движение (диффузию) молекулярной воды в клетках. Они позволяют различить вазогенный отек, имеющий место при СЗОЛ, от цитотоксического отека, характерного для ишемии и инфарктов в бассейне задних мозговых артерий. В зоне острого инфаркта происходит разрыв макроэргичных фосфатных связей, что ведет к угнетению активности Na-K-АТФазы. Вода депонируется внутриклеточно и ее движение ограничивается, что выявляется значительной гиперинтенсивностью на DWI и гипоинтенсивностью на ADC. При СЗОЛ же, наоборот, нарастает область вазогенного отека, это характеризуется гипо- или изоинтенсивными очагами на МРТ DWI и повышением интенсивности сигнала при ADC-картировании (участки поражения выглядят ярче интактных областей) [4, 10, 14, 15]. Большинство нарушений при СЗОЛ не отражаются на T1-взвешенных изображениях [12].

Определяющей характеристикой СЗОЛ является полная ее обратимость. Время проведения повторной нейровизуализации для определения выздоровления пациента точно не установлено. Согласно данным некоторых авторов, разрешение отека по данным МРТ может происходить от нескольких дней до нескольких недель [12].

Высокоинтенсивный сигнал пораженных областей в T2-режиме может выходить за пределы типичных областей, захватывая лобные доли, базальные ганглии, таламус и мозговой ствол. Поражения при СЗОЛ не всегда строго ограничиваются белым веществом. Вовлечение серого вещества происходит более чем в 40% случаев и даже чаще, согласно различным отчетам [13]. Обычно нейровизуализационные нарушения на МРТ симметричны, хотя унилатеральное поражение встречается не так уж редко [2, 6, 10].

Хотя процесс обычно обратим, в ряде случаев, особенно при несвоевременном и/или неадекватном лечении, состояние может прогрессировать вплоть до возникновения необратимых изменений в головном мозге и даже лейкомаляции [4, 16]. Приблизительно у ¼ больных после перенесенного СЗОЛ на МРТ визуализируются небольшие резидуальные инфаркты. Вероятно, данные находки отражают преобразование вазогенного отека в цитотоксический (по другой версии - наличие предсуществующей ишемической болезни мозга) [12]. Другими потенциальными осложнениями при СЗОЛ, особенно у пациентов с коагулопатиями, являются внутримозговые кровоизлияния (по типу гематомы или геморрагического пропитывания очагов, реже – субарахноидальные кровоизлияния). Они имеют место примерно в 15% случаев СЗОЛ [3, 13].

При СЗОЛ, в отличие от ишемического инсульта, в патологический процесс практически никогда не вовлекаются шпорные

борозды и парамедианные извилины [7]. У пациентов с инфарктом затылочных долей часто обнаруживается одновременное ишемическое поражение таламуса и среднего мозга [9].

Своевременный дифференциальный диагноз данных состояний позволяет определить верную тактику ведения пациентов: при ишемическом инсульте в начале лечения рекомендуется поддерживать умеренную гипертензию и, при отсутствии противопоказаний, ставить вопрос о проведении тромболитической терапии, а при СЗОЛ, наоборот, чтобы обратить патологический процесс и упредить возникновение необратимых изменений в головном мозге, необходимо своевременное и адекватное снижение артериального давления, тромболитическое лечение.

Клинический пример. Пациентка А., 18 лет, 29.01.2010 г. поступила на стационарное лечение в отделение патологии беременных. Установлен диагноз — беременность 32-33 недели. Гестоз средней степени тяжести. Хроническая фетоплацентарная недостаточность. Асимметричная форма синдрома задержки развития плода I степени. Маловодие.

При поступлении субъективных жалоб не предъявляла. Объективно отмечались отеки стоп и голеней, АД -160/110 мм рт. ст., протеинурия -0,4 г/л, гемоглобин -106 г/л, Ht- 34 %, СОЭ -46 мм/ч.

На фоне проводимой терапии с 29.01.2010 г. по 10.02.2010 г. АД стабилизировалось до цифр 120-130/70-80 мм рт. ст., отеки регрессировали, отмечалось незначительное увеличение протеинурии до 0,6 г/л.

Утром 11.02.2010 г. возникли жалобы на интенсивные давящие головные боли. Объективно АД повысилось до 160/100 мм рт. ст., появилась пастозность голеней, лица. Белок в моче увеличился до 1,7 г/л. Учитывая прогрессирование гестоза, появление клиники преэклампсии, отсутствие эффекта от проводимой терапии, принято решение завершить беременность путем операции кесарева сечения в экстренном порядке. Операция проведена под эпидуральной анестезией. Кровопотеря во время операции составила 600 мл. Через 3 ч. 15 мин. после окончания операции у больной развились генерализованные тонико-клонические судороги с потерей сознания. Приступ купирован в/в введением диазепама, через 15 минут больная пришла в сознание, о случившемся не помнила. Через час приступ повторился вновь, больная введена в медикаментозный сон путем введения дроперидола 2,0 в/в + реланиума 10 мг в/в + промедола 1,0 в/м. Объективно после второго припадка: больная в медикаментозном сне, на болевые раздражители реагирует. Лицо симметричное, язык по средней линии. Сухожильные рефлексы вызываются, с расширенных зон, симметричные. Аналог Россолимо с 2-х сторон, патологических стопных рефлексов нет. Ригидность мышц затылка на 1,5-2 см, симптом Кернига 160° с обеих сторон. Умеренные отеки в дистальных отделах нижних конечностей. АД 160/100 мм рт. ст. С целью создания охранительного режима состояние медикаментозного сна поддерживалось у больной до утра 12.02.2010 г.

Утром 12.02.2010 г. больная в сознании, оглушена, на вопросы отвечает не сразу, команды выполняет после нескольких повторений. Предъявляет жалобы на тяжесть в голове, умеренные диффузные головные боли. Появились зрительные нарушения — мерцающая скотома, не исчезающая при закрытии глаз. Зрачки равные, фотореакции сохранены. Глазные движения в полном объеме, нистагмоидные подергивания в крайних отведениях. Лицо симметричное, язык по средней линии. Сухожильные рефлексы с конечностей вызываются, без разницы сторон, с расширенных зон. Аналог Россолимо с 2-х сторон. Ригидность мышц затылка и симптом Кернига 160° с обеих сторон сохраняются. АД 135/90, ЧСС 96 в минуту.

На проведенной 13.02.2010 г. МРТ головного мозга выявляются признаки вазогенного отека серого и белого вещества конвекситальных отделов теменно-затылочных долей, ножек мозга, моста, а также подкорковых ядер слева.

На фоне проводимой терапии (магния сульфат 25%, дексаметазон, фуросемид, эналаприл) к 18.02.2010 г. состояние больной полностью стабилизировалось, жалоб нет, зрительных нарушений нет, АД 120/80 мм рт. ст., лабораторные показатели в пределах нормальных значений, в неврологическом статусе — без особенностей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Скворцова В.И., Губский Л.В., Мельникова Е.А. Синдром задней обратимой энцефалопатии // Журнал неврологии и психиатрии им. Корсакова. — 2010. — № 5. — С. 104-109.
2. Ahn K.J., You W.J., Jeong S.L. et al. Atypical manifestations of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome // AJNR Am. J. Neuroradiol. — 2004. — Vol. 46, № 12. — P. 978-983.
3. Aranas R.M., Prabhakaran S., Lee V.H. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome associated with Hemorrhage // Neurocrit. Care. — 2009. — № 3. — P. 306-312.
4. Ay H., Buonanno F.S., Schaefer P.W. et al. Posterior leukoencephalopathy without severe hypertension: utility of diffusion-weighted MRI // J. Neurol. — 1998. — № 51. — P. 1369-1376.
5. Bhatt A., Farooq M.U., Majid A. et al. Chemotherapy-related Posterior reversible encephalopathy syndrome // Nature Clinical. Practice. — 2009. — Vol. 5, № 3. — P. 163-169.
6. Casey S.O., Sampaio R.C., Michel E. et al. Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome // AJNR Am. J. Neuroradiol. — 2000. — Vol. 21, № 7. — P. 1199-1206.
7. Chou S.O., Lai P.H., Yeh L.R. et al. Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome: magnetic resonance imaging and diffusion-weighted imaging in 12 cases // Kaohsiung J. Med. Sci. — 2004. — Vol. 20, № 8. — P. 381-388.
8. Covarrubias D.J., Leutmer P.H., Caumpeau N.G. Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome: prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR image // AJNR Am. J. Neuroradiol. — 2002. — Vol. 23, № 6. — P. 1038-1048.
9. Dineen R. Imaging of acute neurological conditions in pregnancy and the puerperium // Clinical radiology. — 2005. — № 60. — P. 1156-1170.
10. Garg R.K. Posterior leukoencephalopathy syndrome // Postgrad. Med. J. — 2001. Vol. 77, № 903. — P. 24-28.
11. Hinchey J., Chaves C., Appignani B. et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome // N. Engl. J. Med. — 1996. — Vol. 22, 334, № 8. — P. 494-500.
12. Lee V.H., Wijdicks E.F.M., Manno E.M. et al. Clinical Spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome // ARCH. NEUROL. — 2008. — Vol. 65, № 2. — P. 205-210.
13. Perloff D. Hypertension and pregnancy-related hypertension // Cardiol. Clin. — 1998. — № 16. — P. 79-101.
14. Provenzale J.M., Petrella P.J., Cruz L.C. Jr. et al. Quantitative assessment of diffusion abnormalities in posterior reversible encephalopathy syndrome // AJNR Am. J. Neuroradiol. — 2001. — Vol. 22, № 8. — P. 1455-1461.
15. Ringelstein E.B., Knecht S. Cerebral small vessel diseases: manifestations in young women // Curr. Opin. Neurol. — 2006. — № 19. — P. 55-62.
16. Schwartz R.B., Bravo S.M., Klufus R.A. et al. Cyclosporine neurotoxicity and relationship to hypertensive encephalopathy: CT and MR findings in 16 cases // AJR Am. J. Roentgenol. — 1995. — Vol. 165, № 3. — P. 627-631.
17. Zeeman G.G. Neurologic complications of Pre-eclampsia // Seminars in Perinatology. — 2009. — № 33. — P. 166-172.