

Информация для цитирования:

Зуева С.А., Юрманова В.Л., Портнов Ю.М., Речкин В.Н., Семенов В.А., Елгина С.И., Рудаева Е.В., Мозес К.Б. ЭКСТРАПОНТИННЫЙ МИЕЛИНОЛИЗ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОДКОРКОВЫХ ЯДЕР ГОЛОВОГО МОЗГА // Медицина в Кузбассе. 2024. №2. С. 76-80.

Зуева С.А., Юрманова В.Л., Портнов Ю.М., Речкин В.Н., Семенов В.А., Елгина С.И., Рудаева Е.В., Мозес К.Б.

Кузбасская областная клиническая больница им. С.В. Беляева,
Кемеровский государственный медицинский университет,
г. Кемерово, Россия



ЭКСТРАПОНТИННЫЙ МИЕЛИНОЛИЗ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОДКОРКОВЫХ ЯДЕР ГОЛОВОГО МОЗГА

Экстрапонтинный миелолиз (ЭПМ) относится к редким, тяжелым и трудно диагностируемым поражениям центральной нервной системы (ЦНС). Исследования показывают, что распространенность данного заболевания составляет от 0,25 до 0,5 % в общей популяции и 2,5 % в отделениях интенсивной терапии. Представлен клинический случай ЭПМ у 63-летней пациентки на фоне дегидратации с ранним проявлением поведенческих нарушений и дальнейшим развертыванием клинической картины паркинсонизма.

Ключевые слова: экстрапонтинный миелолиз; паркинсонизм; поведенческие нарушения

Zueva S.A., Yurmanova V.L., Portnov Yu.M., Rechkin V.N., Semenov V.A., Elgina S.I., Rudaeva E.V., Moses K.B.

Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev,
Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia

EXTRAPONTINE MYELINOLYSIS WITH DAMAGE TO THE SUBCRORTIAL NUCLEARS OF THE BRAIN

Extrapontine myelinolysis (EPM) is a rare, severe and difficult to diagnose lesion of the central nervous system (CNS). Studies indicate that the prevalence of this disease ranges from 0.25 to 0.5 % in the general population and 2.5 % in intensive care units. We present a clinical case of EPM in a 63-year-old female patient due to dehydration with early manifestation of behavioral disorders and further development of the clinical picture of parkinsonism.

Key words: extrapontine myelinolysis; parkinsonism; behavioral disorders

Осмотический демиелинизирующий синдром (ОДС) развивается при повреждении головного мозга вследствие осмотического градиента, приводящего к сморщиванию клеток и их обезвоживанию. В современной научной литературе используется обобщающее понятие ОДС, включающее в себя центральный понтинный миелолиз (ЦПМ) и экстрапонтинный миелолиз (ЭПМ) [1]. ЭПМ чаще развивается после быстрой коррекции длительной и тяжелой гипонатриемии. Впервые ЭПМ был описан Adams в 1962 году [2]. ЭПМ развивается в отдельных структурах головного мозга [3]. Обычными локализациями ЭПМ в порядке частоты являются мозжечок, латеральное колленчатое тело, наружная капсула, гиппокамп, скорлупа, кора головного мозга, таламус и хвостатое ядро [4]. Клиническая картина ЭПМ вариабильна, проявляется очаговой неврологической симптоматикой, поведенческими нарушениями. Формируется хроническая (более 24 часов) выраженная гипонатриемия. Неоправданно быстрая коррекция гипонатриемии приводит к осмотическому повреждению клеток мозга (рекомендованный темп коррекции не быстрее 8 ммоль/л в сутки). При этом в течение первых двух суток может наблюдаться некоторое улучшение самочувствия, а затем отмечаются клинические

проявления стойких стволовых и подкорковых поражений с возможным угнетением сознания вплоть до коматозного [4].

ОДС регистрируется у 0,40-0,56 % пациентов, поступивших в неврологические отделения, и 0,05 % от общего числа поступивших в стационары общего профиля [5]. Различные исследования показывают, что распространенность может достигать 3-х случаев на 100 госпитализированных. В иностранной литературе с 1985 по 2002 гг. было описано 442 подтвержденных случая этого состояния [6].

В качестве клинического примера приводим случай экстрапонтинного миелолиза, манифестирующего поражением хвостатого ядра и скорлупы.

Пациентка N., 63 лет, доставлена скорой медицинской помощью в дежурное неврологическое отделение городской больницы на 11-й день болезни с жалобами на общую слабость, несистемное головокружение, тошноту, многократную рвоту на фоне повышенного артериального давления до 180/80 мм рт. ст.

В неврологическом статусе очаговой неврологической симптоматики не выявлено. Из анамнеза: 12 дней назад была проведена косметическая операция: блефаропластика и верхний лифтинг лица. На

следующий день пациентка отметила выраженную отечность в центре лба, переносицы; по рекомендации врача косметолога ввела подкожно в эту область 1 мл дипроспана. Спустя несколько часов развился гипертонический криз (200/100 мм рт. ст.). В течение суток наблюдалась в отделении кардиологии. Затем выписана на амбулаторное лечение. Коррекция гемодинамических показателей рекомендованными фармакологическими средствами не была достигнута; сохранялись головная боль, тошнота, многократная рвота, сохранявшиеся до госпитализации; пациентка избегала приема пищи и жидкости. При обследовании пациентке проведен комплекс клинико-биохимических исследований, лучевая диагностика. Невролог при осмотре неврологической патологии не выявил. На 15-й день заболевания проведено МРТ головного мозга. На фоне заметных динамических артефактов отмечены единичные вазогенные очаги в белом веществе больших полушарий головного мозга без МР-признаков поражения моста и подкорковых структур. Состояние пациентки на период пребывания в стационаре с 11 по 16 день заболевания без положительной динамики.

В клинической картине сохранялись прежние симптомы: тошнота, многократная рвота, общая слабость; метаболические нарушения. На 16-й день болезни у пациентки развилось сопорозное состояние, была переведена в реанимационное отделение областной больницы. Проведено исследование цереброспинальной жидкости, биохимических и клинических показателей: показатели в норме. На фоне интенсивной терапии метаболические нарушения компенсированы. На 20-й день переведена в отделение неврологии в состоянии легкой степени тяжести, где сохранялись явления астенизации; проведена метаболическая терапия. На 21-й день заболева-

ния появились флюктуирующие поведенческие нарушения. Пациентка эпизодически бездвигательна, подвывает, в контакт не вступает; длительность эпизодов около получаса, «со светлыми промежутками» около 1 часа. Проведено МРТ головного мозга (рис. 1). Отмечается симметричное повышение МР-сигнала на T2 ВИ и снижение МР-сигнала на T1 ВИ в проекции скорлупы, головок хвостатых ядер и вентролатеральных ядер таламусов (стрелки).

На 23-й день болезни пациентка в связи с нарастающими поведенческими расстройствами переводится в психиатрическую больницу. При переводе: метаболические нарушения компенсированы, гемодинамика устойчивая, нормотермия, дыхание адекватное, питание энтеральное, без эвакуаторных нарушений. В настоящее время ведущим в клинической картине является синдром поведенческих нарушений. Заметно астенизирована. Самостоятельно не передвигается, в отделение доставлена на носилках. Продуктивный контакт затруднен. Подвывает, периодически избирательно отвечает кратко на вопросы. Отмечает головную боль. Плаксива. Инструкции выполняет избирательно: стискивает зубы, сгибает в коленях ноги, показывает язык. Периодически замолкает, вслушивается в разговор между врачами. Требуется к себе повышенного внимания. Находясь в одиночестве, продолжает подвывать, стонать, при виде медицинского персонала протягивает руку. Психотических расстройств не выявляется. Просит много воды. Глотание не нарушено. Зрачки равномерные. Рефлекторный фон не изменен, патологические рефлексы не выявляются.

Проведено ЭКГ: Ритм синусовый, ЧСС 92/мин. Умеренные обменные изменения миокарда.

Осмотр терапевта на 30-й день болезни: Посткатетеризационный уретрит. Гипертоническая болезнь II, риск 3. ГЭРБ. Рефлюкс-эзофагит.

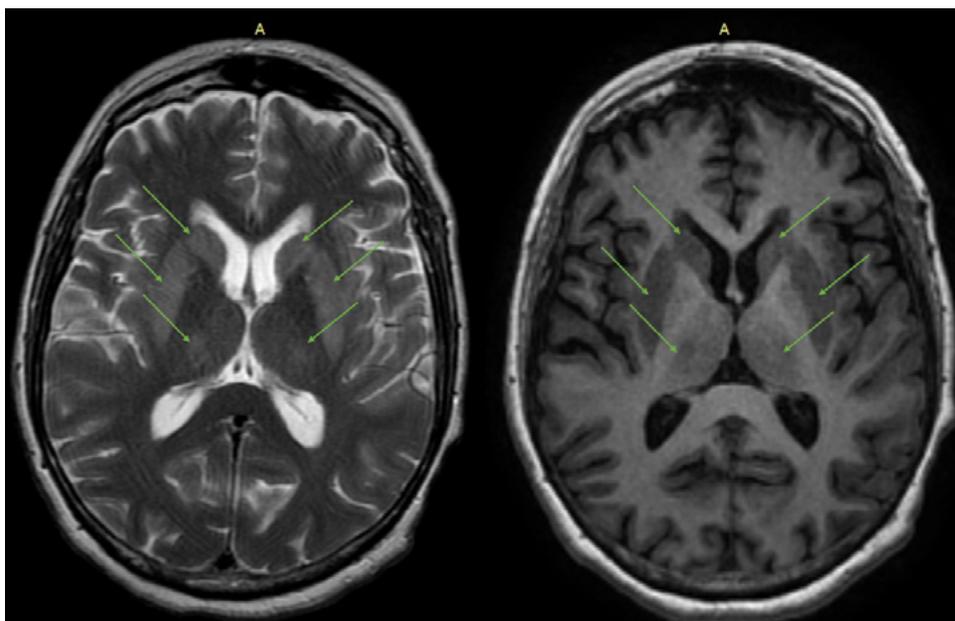


Рисунок 1
МРТ головного мозга
Figure 1
MRI of the brain

Дисфункция сфинктера Одди. Гепатит, минимальная активность. ГЦН. Анемия легкой степени.

Осмотр неврологом на 30-й день болезни: Энцефалопатия сложного генеза (дисметаболическая, сосудистая). Синдром пирамидной недостаточности с 2-х сторон. Экстрапирамидные нарушения. Элементы псевдобульбарного синдрома. Развитие моторной афазии.

С 23 по 30-й день болезни состояние определялось выраженной астенией, очаговой неврологической симптоматикой (синдром пирамидной недостаточности, экстрапирамидные нарушения, элементы псевдобульбарного синдрома, элементы моторной афазии). Пребывала пассивно в постели. Нуждалась в уходе и посторонней помощи. Ела с рук медицинского персонала, периодически отмечала дисфагию при приеме измельченной и жидкой пищи. Психотических расстройств не выявляла. Продуктивному словесному контакту была недоступна. На поставленные вопросы отвечала закрыванием глаз. Взгляд подолгу на собеседнике не фиксировала; отмечался «плавающий взор». От 26-го дня: акинезия в виде исчезновения спонтанных движений, развитие моторной афазии. На 29-й день болезни направлена на МРТ головного мозга: картина соответствует проявлениям pontine и extrapontine myelinolysis.

Пациентка переводится из психиатрической больницы в отделение реанимации областной больницы. В сознании, взор фиксирует, выполняет простые команды после повторных просьб. Зрачки равномерные, фотореакция сохранена, парез взора сверху, нистагма нет. Лицо иннервировано симметрично, речевой продукции нет, звуков не издает. Язык по средней линии. Повышен тонус по пластическому типу в мышцах шеи. Сухожильные рефлекс

сы с конечностей оживлены справа, с двух сторон рефлекс Бабинского, акинезия, мутизм. На фоне лечения с положительной динамикой по моторному дефициту, поведенческим нарушениям. Активна, садится самостоятельно, питание энтеральное. Полученные лабораторные данные свидетельствуют о невоспалительном характере демиелинизации. Проведена контрольная МР-томография головного мозга (рис. 2, рис. 3). Сохраняется гиперинтенсивный сигнал на T2 ВИ и гипоинтенсивный на T1 ВИ в проекции скорлупы, головок хвостатых ядер, вентролатеральных ядер таламусов (стрелки). В динамике контуры более четкие. Отмечено появление участка треугольной формы в центральных отделах моста с сохранением целостности периферических отделов. МР-сигнал гиперинтенсивный на T2 ВИ и гипоинтенсивный на T1 ВИ (стрелка).

Выписана из стационара на амбулаторное лечение в состоянии, близком к удовлетворительному, компенсация достигнута с сохранением легкого тремора рука, бессонницы, вялости, нарушения сна.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Описан клинический случай редкого проявления экстрапонтинного миелолиза, развивающегося на фоне неправомерного применения глюкокортикостероидов, с особо редким дебютом МР-картины дегидратации базальных ганглиев.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

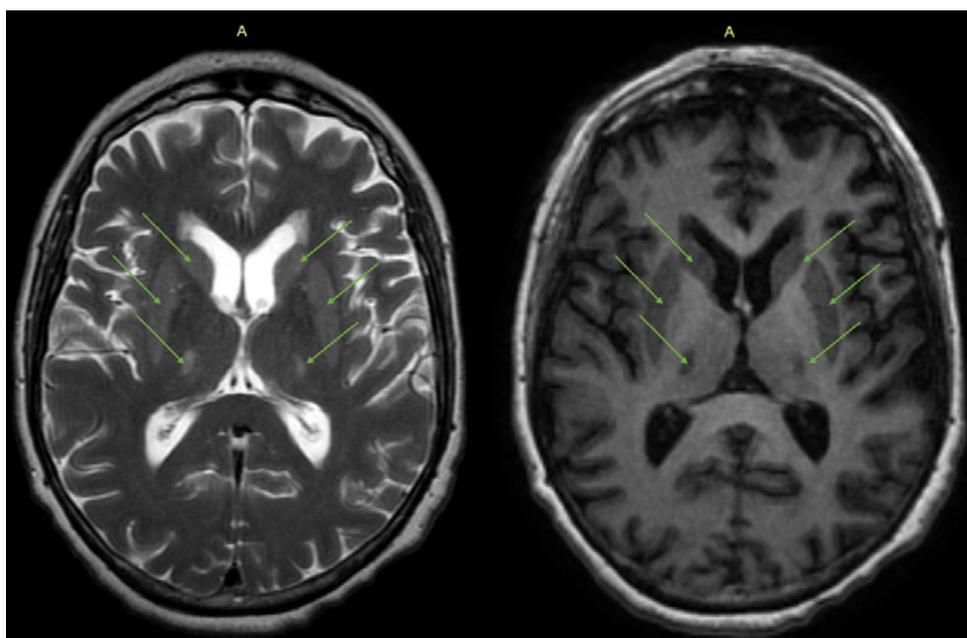


Рисунок 2
МРТ головного мозга
Figure 2
MRI of the brain

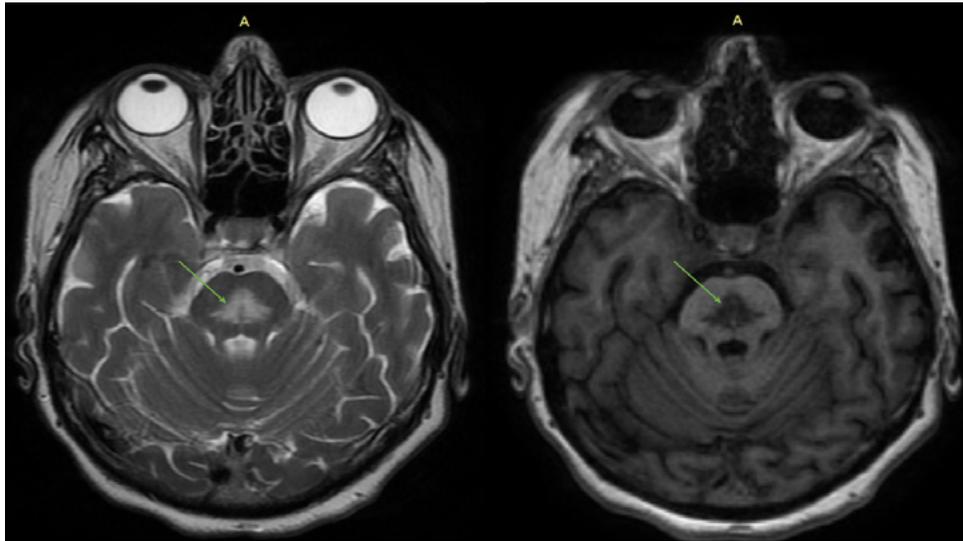


Рисунок 3
МРТ головного мозга
Figure 3
MRI of the brain

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Savin IA, Goryachev AS. Vodno-elektrolitnye narusheniya v neuroreanimatsii. M.: NII neyrokhirurgii akad im NN Burdenko RAMN, 2022. 332 p. Russian (Савин И.А., Горячев А.С. Водно-электролитные нарушения в нейрореанимации. М.: НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН, 2022. 332 с.)
2. Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004; 75 Suppl 3(Suppl 3): iii22-8. DOI: 10.1136/jnnp.2004.045906
3. Savin AA, Trukhanov SA, Ziuzya YuR, Sokolina IA, Malysheva EM, Bogomolov DV, et al. A case report of central pontine and extrapontine myelinolysis in the combination with spinal cord damage in a patient with tuberculosis in the lung. *SS Korsakov Journal of neurology and psychiatry*. 2017; 117(2): 117-123. Russian (Савин А.А., Труханов С.А., Зюзя Ю.Р., Соколина И.А., Малышева Е.М., Богомолов Д.В. и др. Случай центрального pontинного и экстраpontинного миелинолиза в сочетании с поражением спинного мозга у больного туберкулезом легких //Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2017. Т. 117, № 2. С. 117-123.) DOI: 10.17116/jnevro201711721117-123
4. Hsieh CY, Huang CW. Extrapontine myelinolysis in a patient following correction of hyponatremia. *Acta Neurol Taiwan*. 2007; 16(3): 188-189.
5. Dagr G, Khan SA. Current concepts in pontine myelinolysis: review of literature. *Translational Biomedicine*. 2015; 6(4): 1-7. DOI: 10.21767/2172-0479.100038
6. Lampl C, Yazdi K. Central pontine myelinolysis. *Eur neurol*. 2002; 47(1): 3-10. DOI: 10.1159/000047939

Сведения об авторах:

МАРЦИЯШ Алексей Алексеевич, доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии, медицинской генетики и медицинской реабилитации, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: kafedrav@yandex.ru

ЕЛГИНА Светлана Ивановна, доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: elginas.i@mail.ru

Сведения об авторах:

ЗУЕВА Светлана Алексеевна, заведующая отделением неврологии, ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия. E-mail: svezu2573@mail.ru

ЮРМАНОВА Валентина Львовна, врач-невролог, отделение неврологии, ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия.

ПОРТНОВ Юрий Михайлович, канд. мед. наук, врач-рентгенолог рентгенологического отделения № 2, ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия. E-mail: wing07@rambler.ru

РЕЧКИН Виталий Николаевич, студент лечебного факультета, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия.

Information about authors:

MARTSIYASH Aleksey Alekseevich, doctor of medical sciences, docent, professor of the department of neurology, neurosurgery, medical genetics and medical rehabilitation, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: kafedrav@yandex.ru

ELGINA Svetlana Ivanovna, doctor of medical sciences, docent, professor of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: elginas.i@mail.ru

Information about authors:

ZUEVA Svetlana Alekseevna, head of the neurology department, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia. E-mail: svezu2573@mail.ru

YURMANOVA Valentina Lvovna, neurologist, department of neurology, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia.

PORTNOV Yuri Mikhailovich, candidate of medical sciences, radiologist, x-ray department N 2, Kuzbass Regional Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia. E-mail: wing07@rambler.ru

RECHKIN Vitaly Nikolaevich, student of the faculty of medicine, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia.

Сведения об авторах:

РУДАЕВА Елена Владимировна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия.

E-mail: rudaeva@mail.ru

МОЗЕС Кира Борисовна, ассистент кафедры поликлинической терапии и сестринского дела, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: kbsolo@mail.ru

Information about authors:

RUDAeva Elena Vladimirovna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia.

E-mail: rudaeva@mail.ru

MOZES Kira Borisovna, assistant, department of polyclinic therapy and nursing, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia.

E-mail: kbsolo@mail.ru

Корреспонденцию адресовать: ЕЛГИНА Светлана Ивановна, 650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22 а, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России

Тел: 8 (3842) 73-48-56 E-mail: elginas.i@mail.ru