

УДК 616.832-002:616.37-002-055.2

СЛУЧАЙ ЦЕНТРАЛЬНОГО ПОНТИННОГО МИЕЛИНОЛИЗА
У МОЛОДОЙ ЖЕНЩИНЫ НА ФОНЕ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА*Н. Н. Усова¹, Л. А. Лемешков², В. Я. Латышева¹,
Н. В. Галиновская¹, В. Я. Курман¹, А. В. Скачков²*¹Гомельский государственный медицинский университет²Гомельский областной клинический госпиталь ИОВ

Проанализирован случай центрального понтинового миелолиза у молодой женщины на фоне острого панкреатита. Описаны основные причины, клинические особенности, диагностические процедуры, лечение и исход заболевания.

Ключевые слова: центральный понтинный миелолиз, осмотическая демиелинизация ствола, острый панкреатит.

A CASE OF CENTRAL PONTINE POLIOMYELITIS
IN A YOUNG WOMAN WITH ACUTE PANCREATITIS*N. N. Usova¹, L. A. Lemeshkov², V. Ya. Latysheva¹,
N. V. Galinovskaya¹, V. I. Kurman¹, A. V. Skachkov²*¹Gomel State Medical University²Gomel Regional Clinical Hospital for Disabled Great Patriotic War Veterans

The article analyzes a case of central pontine myelinolysis in a young woman with acute pancreatitis and describes the principal causes, clinical features, diagnostic procedures, treatment, and the disease outcome.

Key words: central pontine myelinolysis, osmotic demyelination of brainstem, acute pancreatitis.

Введение

Центральный понтинный миелолиз (ЦПМ) — редко встречающееся состояние, возникающее в результате демиелинизации центральных отделов моста головного мозга (myelinolysis centralis pontis; миелин + греч. lysis — разложение, растворение; анат. pons, pontis — мост).

Впервые данное заболевание было описано в 1959 г. R. Adams и соавт. при алкоголизме и нарушении питания [1]. Затем такие же изменения были выявлены при других патологических состояниях, которые сопровождаются системными метаболическими нарушениями и изменениями водно-солевого обмена и приводят к разрушению миелина из-за его осмотического отека [2]. Причинами ЦПМ часто являются алкоголизм [1], хроническая печеночная недостаточность, в том числе после трансплантации печени [3], хроническая почечная недостаточность, сахарный диабет [4]. Также возникновение миелолиза описано после удаления аденомы гипофиза, полидипсии, булимии, синдроме Шихана, вирусной инфекции, системной красной волчанке и других формах соматической патологии, которая сопровождается нарушением водно-электролитного обмена [5].

Rojiani и соавт. в 1994 г. установили, что гипонатриемия приводит к развитию внутриклеточного отека головного мозга [5]. При быстром введении солевых растворов набухание клетки переходит во внеклеточную форму оте-

ка. Возникает гибель олигодендроцитов с развитием интрамиелинового отека, разрыва и разрушения миелиновой оболочки, а ведущую роль играет не степень снижения натрия в сыворотке крови, а скорость ее коррекции. Миелолиз возникает при быстрой коррекции гипонатриемии, что приводит к осмотическому отеку в богато кровоснабжаемом белом веществе моста. Считается, что высокая частота ЦПМ после трансплантации печени связана не только с нарушением электролитного баланса, но и гипохолестеринемией [2].

Известно также, что причиной повреждения миелина могут быть отек, локальная продукция протеиназ, свободных радикалов и цитоксинов. Все эти данные послужили основанием для предположения, что ЦПМ является мультифакторным заболеванием [6].

Разнообразие клинической картины ЦПМ обусловлено повреждением структур моста головного мозга и чаще всего включает спастический тетрапарез, псевдобульбарный синдром и психические нарушения. Также были описаны эпилептические припадки, синдром паркинсонизма, мозжечковая атаксия, возникновение дефектов полей зрения, мышечной дистонии, а в тяжелых случаях развитие синдрома запертого человека (op-lock). Интересен тот факт, что отсутствует зависимость между обширностью повреждения моста, тяжестью неврологических расстройств и состоянием пациента [7].

В донейровизуализационную эру диагноз ЦПМ выставлялся в основном на основании результатов аутопсии. В настоящее время диагностика миелолиза базируется на данных компьютерной и магнитно-резонансной томографии (КТ, МРТ), при которых выявляются гиподенсивные изменения в мосту и других участках мозга, не сопровождающиеся контрастным усилением или эффектом объемного воздействия. При этом указанные изменения могут не выявляться при рентгеновской компьютерной томографии, особенно на ранних стадиях. Поэтому наиболее чувствительным и специфичным методом диагностики ЦПМ является МРТ: на T2-взвешенных изображениях в зонах поражения мозга регистрируется высокий равномерный сигнал, а при T1-взвешенных изображениях интенсивность сигнала в этих участках бывает снижена и не определяется перифокальный отек или признаки объемного воздействия. Описывают типичную овальную форму поражения моста на сагиттальных срезах, треугольную — на аксиальных и форму крыльев летучей мыши — на коронарных. Характерным является интактность покрышки моста и его вендролатеральных отделов. При экстрапонтинном миелолизе зона поражения распространяется на средний мозг, перивентрикулярное белое вещество, внутреннюю и наружную капсулы, подкорковые узлы, таламус, колленчатые тела, а также на белое вещество вблизи коры полушарий мозга и мозжечка [2, 8].

На аутопсии при ЦПМ выявляется гибель миелина в центральной части моста с распространением на все пути в его основании, за исключением латеральных отделов. Также описаны варианты экстрапонтинного миелолиза, при котором очаги демиелинизации определяются в ножках мозга, в зрительном бугре, мозолистом теле и других структурах головного мозга [7].

Специфического лечения ЦПМ не проводится, однако указывают на положительный эффект применения глюкокортикоидов в больших дозировках [2].

Таким образом, осмотическая демиелинизация ствола головного мозга сопровождается ряд соматических заболеваний, однако случаев возникновения центрального понтинного миелолиза при остром панкреатите в доступных нам литературных источниках не встречалось.

Цель работы

Проанализировать клинический случай центрального понтинного миелолиза у молодой пациентки на фоне острого панкреатита.

Материалы и методы

Пациентка Б., 1984 года рождения, 28.10.15 г. поступила во 2-е хирургическое отделение Гомельской больницы скорой медицинской помощи с жалобами на боли в животе, тошноту,

многократную рвоту, что продолжалось в течение недели и значительно усилилось в день госпитализации. В анамнезе отмечала редкие простудные заболевания, 8 месяцев назад родила здорового доношенного ребенка. Наследственный и аллергологический анамнез не отягощен. Не курит, с ее слов алкоголем не злоупотребляет.

В приемном отделении была осмотрена дежурным хирургом и урологом, выставлен диагноз: «Острый панкреатит». При поступлении в общем анализе крови наблюдался лейкоцитоз: $13,9 \times 10^9/\text{л}$. В биохимическом анализе крови выявлено незначительное увеличение АСТ. При этом общий билирубин составил 13 мкмоль/л; АСТ — 50 ед/л; АЛТ — 22 ед/л; калий — 3,8 ммоль/л; натрий — 143 ммоль/л; хлор — 109 ммоль/л; глюкоза — 5,1 ммоль/л; общий белок — 52 г/л; мочевины — 5,4 ммоль/л.

В стационаре выполнена фиброгастродуоденоскопия (поверхностный гастрит), УЗИ органов брюшной полости (незначительная гепатомегалия, диффузные изменения печени), осмотрена урологом (нефропатия). Получала следующую терапию: инфузии глюкозы с калием хлоридом и магнием сульфатом и раствора Рингера; актовегин; солумедрол; цефтриаксон; ранитидин; витамины группы В; ипигрикс.

На фоне лечения в стационаре 06.11.15 г. состояние пациентки ухудшилось, появились жалобы на слабость в левых конечностях, затруднение глотания и речи. Назначена консультация психиатра и выставлен диагноз: «Астено-невротический синдром». В связи с ухудшением состояния 09.11.15 г. консультирована неврологом и диагностировано острое демиелинизирующее заболевание, первичный энцефаломиелит. Переведена в отделение реанимации и интенсивной терапии. В общем анализе крови электролитный состав был следующий: калий — 3,1 ммоль/л; натрий — 139 ммоль/л; хлор — 97 ммоль/л. В связи с прогрессирующим течением заболевания 10.11.15 г. выполнена КТ головного мозга, по результатам которой патологических изменений не выявлено.

Учитывая нарастание неврологического дефицита, в тот же день пациентка была переведена в Гомельский областной клинический госпиталь ИОВ, в отделение реанимации и интенсивной терапии.

При поступлении состояние тяжелое. В соматическом статусе — без особенностей. Неврологический статус: в сознании. Продуктивный контакт затруднен из-за речевых нарушений, команды выполняет, эмоционально лабильна. Зрение и слух не нарушены. Зрачки ОД = ОС. Реакция зрачков на свет сохранена, движения глазных яблок в полном объеме. Зон гипостезий на лице не выявлено, точки выхода тройничного нерва безболезненны. Лицо симметрично. Вы-

раженная дизартрия, дисфония, дисфагия. Глоточный рефлекс угнетен. С двух сторон вызываются рефлексы орального автоматизма. Язык по средней линии, из полости рта высовывается с трудом. Мышечный тонус незначительно снижен в левых конечностях. Мышечная сила: верхние конечности (левая — 3 балла, правая — 4,5), нижние конечности (левая — 3 балла, правая — 4,5). Глубокие рефлексы с рук и ног оживлены Д > S. Симптом Бабинского положительный с двух сторон. Кистевой рефлекс Якобсона — Ласка определяется с двух сторон. Чувствительность не нарушена. Координаторные пробы справа выполняет удовлетворительно. Менингеальных знаков нет.

Неврологом приемного отделения выставлен диагноз острого энцефалита под вопросом, начато дообследование.

В общем анализе крови от 10.11.15 г. выявлен палочкоядерный сдвиг (палочкоядерные лейкоциты — до 10 %, сегментоядерные лейкоциты — 80 %) и увеличение СОЭ до 20 мм/ч. Электролиты крови составили: калий — 3 ммоль/л, натрий — 135 ммоль/л.

Анализ ликвора от 10.11.15 г.: патологических изменений не выявлено, жидкость бесцветная, прозрачная до и после центрифугирования. В нативном препарате 10–12 неизменных эритроцитов, белок — 0,12 г/л, глюкоза — 4,5 ммоль/л, цитоз — 4 клетки, хлориды — 116 ммоль/л.

Учитывая отсутствие изменений ликвора и патологических очагов на КТ головного мозга, пациентке выполнена МРТ головного мозга (рисунок 1).

МРТ головного мозга от 11.11.15 г.: в области моста обнаружен округлый очаг до 16 мм с гиперинтенсивным МР-сигналом в T2 Flair и частично DW-EPI, гипоинтенсивным в T1 ВИ. Желудочковая система, базальные цистерны, субарахноидальные пространства не расширены. Дислокации срединных структур нет. Краниоспинальный переход, структуры sellarной области без особенностей. Околоносовые пазухи пневматизированы. Заключение: МРТ-картина осмотического демиелинизирующего синдрома. Миелинолиз моста.



Рисунок 1 — Сагиттальный срез МРТ головного мозга

На основании совокупности обследований выставлен диагноз: «Центральный pontинный миелинолиз с выраженным бульбарным и псевдобульбарным синдромами, спастическим тетрапарезом».

Во время нахождения пациентки в стационаре в течение недели произошло нарастание неврологического дефицита: усилился тетрапарез до степени выраженного слева и умеренного справа, наросли явления бульбарного синдрома.

Пациентка консультирована инфекционистом, диагноз подтвержден консилиумом невро-

логов с привлечением специалистов из РНПЦ неврологии и нейрохирургии (14.11.15 г.).

С целью контроля лечения 16.11.15 выполнена повторная МРТ головного мозга, зарегистрировавшая слабopоложительную динамику.

В анализе крови на антитела к нейротропным вирусам выявлен иммуноглобулин G к ядерному антигену вируса Эпштейн-Барр. К вирусам простого герпеса и клещевого энцефалита, энтеровирусам, капсидному и раннему антигенам вируса Эпштейн-Барр, цитомегало-

вирусу, токсоплазмозу, Лайм-Боррелиозу антитела не определялись.

Повторно выполнено УЗИ органов брюшной полости (выраженные диффузные изменения печени, не исключается наличие гепатита, почки — без патологии). Кровь на антитела к вирусам гепатита отрицательная. УЗИ сердца: ложная хорда левого желудочка.

Пациентка получала глюкокортикоидную, нейропротекторную, антибактериальную, низкообъемную инфузионную терапию, раннюю реабилитацию с привлечением инструктора ЛФК, логопеда.

Состояние пациентки постепенно улучшалось. В течение трех недель уменьшалась выраженность бульбарного синдрома, стала появляться речь, улучшилось глотание, увеличилась мышечная сила — до легкого правостороннего и умеренного левостороннего гемипареза.

Учитывая молодой возраст пациентки, наличие положительной динамики в неврологическом статусе и высокого реабилитационного потенциала, после лечения в неврологическом отделении 03.12.15 г. она была переведена в отделение ранней постинсультной реабилитации, где находилась до 18.12.15 г.

За время пребывания в реабилитационном отделении пациентка стала разговаривать, свободно глотать твердую и жидкую пищу. Также восстановились двигательные функции: женщина самостоятельно ходит и полностью себя обслуживает.

Результаты и обсуждение

В результате анализа клинического случая установлена вероятная последовательность развития патологического процесса у данной пациентки. На фоне имевшегося острого панкреатита, проявлявшегося рвотой, возникли нарушения водно-электролитного баланса, которые, однако, не были зарегистрированы во время пребывания пациентки в хирургическом отделении. Восполнение гипонатриемии, вероятно, произошло с чрезмерной для данной пациентки ско-

ростью, это привело к возникновению острого осмотического отека ствола и развитию миелинолиза понтинной локализации, что проявилось появлением неврологической симптоматики через неделю пребывания в хирургическом стационаре. Вполне вероятно, что в данном случае при развитии заболевания кроме нарушений водно-электролитного баланса свою роль сыграли механизмы воспаления и свободнорадикального окисления липидов и белков.

Выводы

Таким образом, описан случай центрального понтинного миелинолиза у молодой женщины на фоне острого панкреатита. Данная причина острого осмотического отека мозга является редкой, в особенности у пациентов молодого возраста, не имеющих алкогольного анамнеза. Описание представляет клинический интерес с точки зрения необходимости контроля неврологического статуса у пациентов с острым панкреатитом, а также в плане дифференциальной диагностики острых энцефалитов и центрального понтинного миелинолиза.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Adams, R. D. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients / R. D. Adams, M. Victor, E. L. Mancall // *AMA Arch. Neurol. Psychiatry*. — 1959. — Vol. 81. — P. 154–172.
2. Ерохина, Л. Г. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз / Л. Г. Ерохина, Н. Н. Лескова, Л. В. Губский // *Журн. невролог. и психиатр.* — 2000. — № 2. — С. 55–58.
3. Центральный понтинный миелинолиз после ортотопической трансплантации печени (два случая из практики) / А. М. Дзядзько [и др.] // *Вестн. трансплантологии и искусственных органов*. — 2013. — Т. 15, № 1. — С. 89–95.
4. Central pontine lesions observed with MRI in four diabetic patients / A. Ichikawa [et al.] // *Intern. Med.* — 2008. — Vol. 47, № 15. — P. 1425–1430.
5. Синдром центрального понтинного миелинолиза / А. Ю. Макаров [и др.] // *Неврол. журн.* — 2010. — № 5. — С. 89–95.
6. Дамулин, И. В. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз / И. В. Дамулин // *Журн. невролог. и психиатр.* — 2007. — Приложение, вып. 1: Алкоголизм. — С. 50–55.
7. Центральный понтинный миеліноліз: діагностика, особливості перебігу / Л. А. Шульга [и др.] // *Международ. неврол. журн.* — 2013. — № 2 (56). — С. 61–65.
8. Pearce, J. M. S. Central Pontine Myelinolysis / J.M.S. Pearce // *Eur. Neurol.* — 2009. — Vol. 61. — P. 59–62.

Поступила 22.02.2016

УДК 616.24-003.829.1

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ (СИНДРОМ ЦЕЛЕНА — ГЕЛЛЕРСТЕДТА)

**И. Ф. Шалыга¹, А. В. Мишин², Т. В. Козловская¹,
Л. А. Мартемьянова¹, С. Ю. Турченко¹, Н. Н. Шibaева¹**

¹Гомельский государственный медицинский университет

²Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро

Представлен случай редкой патологии — идиопатического гемосидероза легких у пациентки пожилого возраста. Описаны морфологические изменения в органах и их взаимосвязь с данными клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования. Показана на конкретном примере сложность прижизненной верификации диагноза и трудность диагностики данного заболевания.

Ключевые слова: идиопатический гемосидероз легких, синдром Целена — Геллерстедта.