

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения России

Кафедра нервных болезней с курсом ПО
Зав. кафедрой:
д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

Реферат
на тему: «Фуникулярный миелоз»

Выполнил:
ординатор 1 года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология
Чмыхало С.В.

Красноярск, 2022

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	3
Определение	4
Этиология и патогенез	4
Клиническая картина	5
Диагностика заболевания	6
Лечение заболевания.....	6
Течение и прогноз заболевания	7
Выводы	7
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ	8

ВВЕДЕНИЕ

В организме человека витамин В12 (внешний фактор Касла (ФК)) представлен группой кобальтсодержащих биологически активных веществ — кобаламинов [5].

Витамин В12 вырабатывается исключительно микроорганизмами. Содержащиеся в растениях вещества сходного строения (псевдокобаламины) не усваиваются организмом человека, более того, они могут препятствовать абсорбции кобаламина. Наиболее значительное количество этого витамина вырабатывают пропионобактерии, однако его всасывание в толстой кишке «хозяина» настолько мало, что организм человека нуждается в поступлении кобаламина извне – в составе продуктов животного происхождения [2].

В последние годы интерес к проблеме гиповитаминоза кобаламина при неврологических заболеваниях значительно возрос [2].

Цель: познакомиться с фуникулярным миелозом, с его клиникой, диагностикой и лечением.

Задачи: изучить литературные источники на тему «Фуникулярный миелоз».

Определение

Фуникулярный миелоз — подострое или хроническое заболевание спинного мозга с умеренным или выраженным глиозом, губкообразной дегенерацией задних и боковых столбов, чаще обусловленное недостаточностью витамина В12 [6].

Этиология и патогенез

Дефицит витамина В12 без гематологических нарушений достаточно широко распространен в популяции, особенно среди пожилых лиц: старше 60 лет — в 2 % случаев; старше 70 лет — в 6–7 % случаев. Причины дефицита витамина В12 достаточно многообразны и могут быть обусловлены как экзогенными, так и эндогенными факторами.

Экзогенные факторы — алиментарные факторы (нарушение поступления):

- 1) пищевая недостаточность при строгом вегетарианстве;
- 2) парентеральное питание (однако если человек какое-то время жизни питался мясом, то запасы витамина В12 в печени бывают настолько велики, что их хватает на 3–5 лет, при этом в результате особенностей кишечно-печеночного кругооборота витамина В12 около 3/4 выделенного с желчью витамина вновь реабсорбируется и мегалобластная анемия развивается только через 1–3 года после полного прекращения поступления витамина В12 в организм).

Эндогенные факторы:

- 1) нарушение всасывания (гастрэктомия, резекция тонкой кишки; недостаточность поджелудочной железы; рак фундального отдела желудка; энтериты с нарушением всасывания; атрофия слизистой фундального отдела желудка с прекращением секреции внутреннего ФК в 90 % случаев (анемия Аддисона-Бирмера); нарушение секреции внутреннего ФК аутоиммунной природы с образованием антител против обкладочных клеток желудка и против внутреннего ФК (пернициозная анемия));
- 2) повышенный расход (беременность (дефицит — в 32 % случаев); гипертиреоз, сахарный диабет 1 типа; грудной возраст; гемодиализ; хроническая гемолитическая анемия; миелопролиферативные заболевания;
- 3) конкурентное поглощение витамина В12 (чрезмерное развитие микрофлоры тонкого кишечника (при множественном дивертикулезе); дисбактериоз кишечника; гельминтозы, глистная инвазия);
- 4) нарушения метаболизма (злоупотребление алкоголем; прием лекарственных средств, нарушающих синтез ДНК; ВИЧ-инфекция).

Патогенез расстройств нервной системы при дефиците витамина B12 обусловлен нарушением метаболизма нуклеиновых кислот, синтеза и регенерации миелина, что приводит к развитию демиелинизации (миелинопатия) с последующей аксональной дегенерацией, которые наиболее выражены в задних и боковых канатиках спинного мозга (при фуникулярном миелозе), в меньшей степени — в головном мозге, корешках и периферических нервах [1,5].

Клиническая картина

Неврологические расстройства при дефиците витамина B12 в 15 % случаев могут протекать без гематологических изменений.

Симптомы: комбинированный склероз, комбинированная дегенерация спинного мозга, острая дегенерация спинного мозга, подострая дегенерация спинного мозга, подострая комбинированная дегенерация спинного мозга при недостатке витамина B12, чаще всего развивается в возрасте 30–50 лет, однако может встречаться у детей и в старческом возрасте [5].

Выделяют следующие формы фуникулярного миелоза:

- 1) задне-столбовая — с преобладанием поражения задних канатиков;
- 2) пирамидная — с преобладанием поражения боковых столбов;
- 3) смешанная — с примерно одинаковым вовлечением задних и боковых столбов;
- 4) полиневритическая;
- 5) абортивная.

В клинической картине характерно сочетание чувствительных и двигательных расстройств в виде чувства ползания мурашек, покалывания, жжения, «стягивания» в конечностях (чаще - в пальцах ног, ощущение «ватных» ног) и выпадения суставно-мышечного чувства с развитием задне-столбовой (сенситивной) атаксии на фоне спастических парезов ног со снижением или повышением (в зависимости от формы) коленных и ахилловых рефлексов.

Верхний спастический парапарез отмечается редко, достаточно часто (20 %) наблюдается симптом Лермитта — ощущение «прохождения электрического тока» сверху вниз по спине при наклоне головы вперед.

В дальнейшем развивается нарушение тазовых функций в виде императивных позывов, задержки мочеиспускания, запоров или недержания мочи. Возможны болезненные парестезии в конечностях и болевые кризы в брюшной полости (как при спинной сухотке).

Помимо спинного мозга и периферических нервов дегенеративный процесс захватывает и структуры головного мозга. Развитие энцефалопатии обусловлено массивной демиелинизацией в лобной и теменной долях, в мозолистом теле, что проявляется интеллектуально-мнестическими расстройствами вплоть до степени деменции (в 4–16 % случаев); возможны эпилептические припадки [2,3,5].

Характерно быстрое прогрессирование когнитивных нарушений с преходящими эпизодами депрессии, спутанности сознания или психомоторного возбуждения и агрессии.

Редко наблюдаются бред, зрительные и слуховые галлюцинации, афазия. Возможны стволовые и мозжечковые нарушения, нистагм, паралич взора вверх, межъядерная офтальмоплегия, обратимые коматозные состояния. Позже отмечается поражение зрительных нервов и вегетативные расстройства [5].

Диагностика заболевания

Выявляется нормо- или гиперхромная анемия с макроцитозом и наличием в эритроцитах остатков ядер (тельца Жолли, кольца Кебота) на фоне существенного снижения уровня витамина В12. Возможна нормальная концентрация витамина В12 в сыворотке крови при значительном его снижении в эритроцитах. В ликворе отклонений не наблюдается.

Отмечаются изменения проводимости по соответствующим структурам по данным исследования зрительных и соматосенсорных вызванных потенциалов и электронейромиографии. При магнитно-резонансной томографии выявляются гиперденсивные очаги перивентрикулярно в белом веществе головного мозга и в спинном мозге. Дифференциальную диагностику поражения нервной системы при дефиците витамина В12 проводят с рассеянным склерозом, спинной сухоткой, опухолью спинного мозга [5].

Лечение заболевания

Заключается во введении витамина В12 извне. Поступив в организм, кобаламинт быстро включается в процессы кроветворения, что приводит к устранению симптомов анемии в довольно короткие сроки.

Этапы лечения В12-дефицитной анемии:

1-я неделя — 500–1000 мкг ежедневно;

2-я неделя — 500–1000 мкг однократно или 500–1000 мкг ежедневно; затем — 500–1000 мкг 1 раз в 5–7 дней в течение 20–30 дней;

поддерживающая терапия — 200–400 мкг 2–4 раза в месяц.

Лечение неврологических расстройств при дефиците витамина В12 включает лечение болевого синдрома, когнитивных расстройств, депрессии и восстановление разрушенных нервных структур с использованием метаболитов-антигипоксантов, витаминов группы В и нуклеотидов — производных холина, которые усиливают регенерацию нерва с увеличением средней скорости проведения в афферентном нерве через 40 дней и с увеличением аксона и миелиновой оболочки через 60 дней [1,2,5].

Течение и прогноз заболевания

Неврологические расстройства могут опережать развитие клинических проявлений анемии. Если обусловленные дефицитом витамина В12 нарушения существуют более 1 года, то их обратное развитие даже при адекватной терапии мало вероятно. Возможно развитие пернициозной комы, возникающей вследствие быстрой анемизации и ишемии головного мозга. Синдром фуникулярного миелоза (комбинированная дегенерация спинного мозга) может встречаться и при других заболеваниях [5].

Выводы

Таким образом, можно сказать, что основным этиологическим фактором фуникулярного миелоза, является В12-дефицитная анемия. Фуникулярный миелоз — это осложнение В12-дефицитной анемии и поэтому, в первую очередь, нужно выявлять и проводить медикаментозное лечение В12-дефицитной анемии.

В диагностике фуникулярного миелоза нужно иметь представление о различных неврологических симптомах, а также взять за основу лабораторные и инструментальные (нейровизуализация) исследования.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Случай В12 дефицитной анемии, фуникулярного миелоза и аллергии на цианкобаламин Пеганова М.А., Коваленко В.М., Пеганов А.И., Полукарова Е.А. // Дальневосточный медицинский журнал. 2021. – №1. – С. 95-98.
2. Неврологические расстройства при дефиците витамина В12 Павлов Ч.С., Дамулин И.В., Шульпекова Ю.О., Андреев Е.А. // Медицинские новости. 2020. – №2 (305). – С. 55-60.
3. Неврологические осложнения и патогенетическая терапия при хронической интоксикации закисью азота ("веселящий газ") у посетителей ночных клубов / Н. А. Супонева, Д. А. Гришина, Д. А. Грозова [и др.] // Нервно-мышечные болезни. – 2020. – Т. 10. – № 3. – С. 49-62.
4. Неврологические проявления и алиментарная недостаточность дефицита витамина В12 у вегетарианцев и веганов / В. В. Ткач, Л. А. Чуприна, Л. А. Аванесова, А. В. Ткач // Modern Science. – 2022. – № 6-2. – С. 55-60.
5. Клинические синдромы поражения нервной системы при дефиците витамина в12 / Ю. Н. Сорокин, И. В. Черникова, Е. Ю. Сорокина // Университетская клиника. – 2017. – Т. 13. – № 1. – С. 75-79.
6. В12-дефицитная анемия. Клинические рекомендации. Министерство здравоохранения Российской Федерации, 2021.