

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., проф. Прокопенко С.В.

**Реферат на тему:**

**«Понтинный миелинолиз»**

**Выполнила:** ординатор 1 года  
кафедры нервных болезней с курсом ПО  
специальности 31.08.42 Неврология

**Лапардина Светлана Александровна**

Красноярск 2023

## **Оглавление**

Определение.....	3
Исторический аспект.....	3
Эпидемиология.....	3
Патогенез.....	3
Клиническая картина.....	4
Диагностика.....	5
Дифференциальная диагностика.....	6
Лечение.....	6
Прогноз.....	7
Список литературы.....	8

## **Определение**

Центральный понтинный миелинолиз (ЦПМ) – это ограниченная, симметричная, невоспалительная демиелинизация в области средней части основания моста.

## **Исторический аспект**

Впервые данная патология описана Р. Адамсом в 1959 году у пациентов с псевдобульбарным синдромом и центральной тетраплегией. Данные синдромы тогда были выявлены у пациентов с алкогольной зависимостью и дефицитом питания. Для указания на то, что гистологические изменения не связаны с процессами воспаления, был предложен термин «миелинолиз». В начале 60-х было доказано, что очаги миелинолиза могут иметь и экстрапонтинную локализацию: например, в ножках мозга, зрительном бугре, мозолистом теле. Экстрапонтинная локализация возникает приблизительно у 10% пациентов. Центральный понтинный миелинолиз (ЦПМ) и экстрапонтинный миелинолиз (ЭПМ) объединяют в понятие осмотический демиелинизирующий синдром (ОДС).

## **Эпидемиология**

По данным исследователей, частота ЦПМ может достигать 3 случаев на 1000 госпитализированных больных. Понтинный миелинолиз чаще возникает у женщин. Точных данных по заболеваемости ЦПМ нет. Однако исследования N. Singh et al. и T. D. Singh et al. (1994, 2014) продемонстрировали, что при посмертном вскрытии у 29 % пациентов с трансплантацией печени были выявлены изменения, характерные для данного процесса. Несмотря на то, что ЦПМ впервые был описан у взрослых, он может возникать и у детей.

## **Патогенез**

Осмотический демиелинизирующий синдром, как считается, в большинстве случаев развивается при неадекватной коррекции гипонатриемии, приводящей к транзиторной гипернатриемии. Однако имеются данные о ключевом вкладе первичной гипонатриемии в развитие данного состояния. В литературе в качестве причинных или предрасполагающих к развитию ЦПМ факторов упоминаются и другие электролиты крови (калий, магний, фосфаты), но их этиологическое значение не доказано. К острой гипонатриемии могут приводить пищевые ограничения, длительное злоупотребление алкоголем, неукротимая рвота. Имеются научные данные о развитии центрального понтинного миелинолиза у пациентов после трансплантации печени, отравления суррогатами алкоголя и гербицидами.

Наиболее вероятной гипотезой развития ЦПМ является коррекция хронической гипонатриемии при снижении уровня натрия в крови ниже 120 ммоль/л (норма 135-145 ммоль/л) в течение 48 часов и более. В этом случае в организме активируются два

механизма компенсации гипонатриемии. Первый механизм заключается в выходе воды из клеток в интерстиций для поддержания баланса внутри- и внеклеточного уровня натрия. Если гипонатриемия в интерстиции сохраняется, активируется второй механизм компенсации, который заключается в выходе внутриклеточной воды и осмолитов (глутамата, таурина, глицина, фосфокреатина, глутамина, бетаина и др.) в интерстиций, прекращается внутриклеточный синтез осмолитов. При быстрой коррекции гипонатриемии в этом случае будет происходить повышение уровня натрия в интерстиции, обратный захват осмолитов будет невозможен, возникает градиент концентрации, к которому клетки не успевают адаптироваться. В результате внутриклеточная вода выходит в интерстициальное пространство, клетки сморщиваются и гибнут. Данная дестабилизация специфической натрийзависимой транспортной системы приводит к утрате способности транспортировать инозитол – соединение, необходимон для образования миелина. Но патогенез данного состояния до сих пор остается предметом активного изучения.

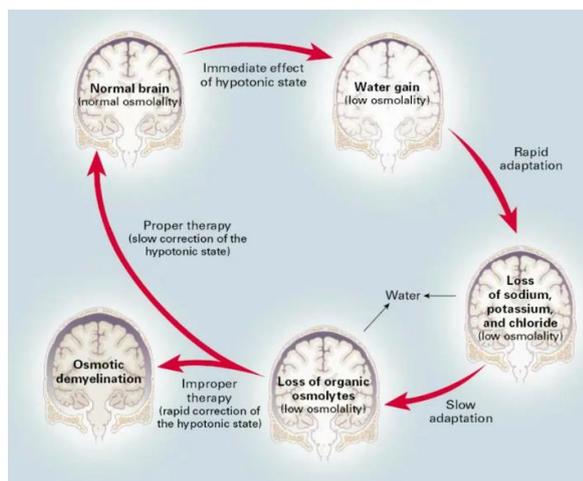


Рисунок 1 Механизмы развития ОДС

## Клиническая картина

Центральный понтинный миелолиз и экстрапонтинный миелолиз с клинической точки зрения представляют собой широкий спектр состояний с различным прогнозом – от тяжелых, быстро приводящих к летальному исходу случаев, до асимптомных вариантов.

Клиническая картина тяжелой гипонатриемии проявляется угнетением сознания различной степени тяжести и судорожным синдромом. У большинства пациентов с ОДС развиваются расстройства дыхания, требующие проведения искусственной вентиляции легких. После интенсивной инфузионной терапии состояние пациента, как правило, улучшается, однако возможно сохранение проявлений энцефалопатии. Основными клиническими проявлениями ЦПМ являются псевдобульбарный синдром (дисфагия,

дисфония, дизартрия) и центральная тетраплегия. Обращают на себя внимание повышение мышечного тонуса, парезы и параличи, оживление глубоких рефлексов, появление патологических рефлексов. К более редким проявлениям ЦПМ относятся горизонтальный, вертикальный парез взора, а также синдром «запертого человека», проявляющийся параличом нижних черепных нервов и центральной тетраплегией, при сохранности сознания, движения глазных яблок, мигания и дыхания.

### Диагностика

Предположительный диагноз осмотического демиелинизирующего синдрома, и в частности ЦПМ, может быть поставлен на основании наличия у больного факторов риска (предрасполагающие факторы гипонатриемия в лабораторных анализах, быстрая коррекция гипонатриемии) и клинических проявлений. Однако основным методом диагностики ЦПМ является нейровизуализация. Для прижизненной диагностики ЦПМ ключевое значение имеют результаты МРТ головного мозга. В острой фазе заболевания изменения выявляются в большей степени на диффузно-взвешенных изображениях и характеризуются ограничением диффузии (повышение интенсивности сигнала). В подострой и хронической стадиях диагностику облегчит повышение МР-сигнала на T2ВИ изображениях, на T1ВИ сигнал снижен или повышен за счет явлений коагуляционного некроза. В T2-режиме визуализируются гиперинтенсивные очаги демиелинизации в области моста, а также участки экстрапонтинной локализации. В зонах миелолиза не накапливается контраст. Как правило, область повышенного сигнала на томограммах, полученных в режимах T2 и T2-FLAIR, обозначает поражение моста, которое может иметь вид «трезубца» или «пяточка», так как в патологический процесс вовлекаются преимущественно поперечные пучки моста, вертикальные же остаются интактными.

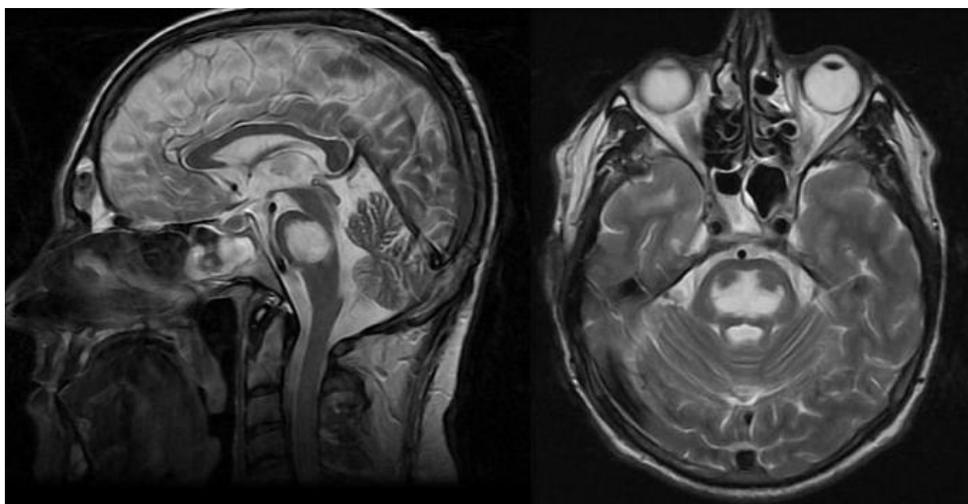
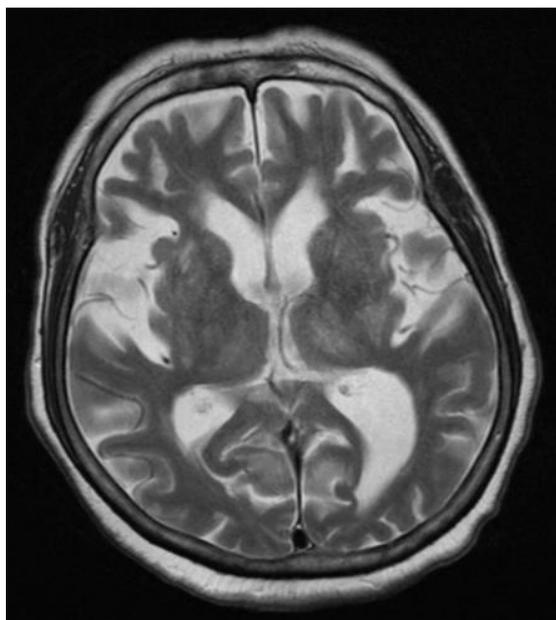


Рисунок 2 МР-картина ЦПМ. T2ВИ. Обращает на себя внимание повышение интенсивности сигнала в области моста в виде "трезубца" или «свиного пяточка»



*Рисунок 3 T2ВИ. МР-картина экстрапонтинных очагов демиелинизации при ОДС*

### **Дифференциальная диагностика**

Дифференциальная диагностика проводится с острым рассеянным энцефаломиелитом, энцефалитом инфекционной природы, объемными образованиями головного мозга.

### **Лечение**

Специфической терапии уже развившегося ЦПМ не существует. Терапия, как правило, симптоматическая. Стабилизация состояния, реабилитационное лечение, направленное на восстановление утраченных функций и предотвращение возможных осложнений (аспирационная пневмония, дыхательная недостаточность, тромбоз вен нижних конечностей, тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА), контрактуры, пролежни, инфекция мочевыводящих путей (МВП)). Во время терапии электролитных нарушений темп коррекции гипонатриемии не должен превышать 8 ммоль/л в сутки. Настоятельно рекомендуется избегать гипернатриемии в течение лечения. Некоторыми клиническими центрами сообщается о положительном эффекте кортикостероидов и внутривенно вводимых иммуноглобулинов. Также рассматривается терапевтический эффект специально вызываемой повторной гипонатриемии. Высказывается мнение о целесообразности превентивной терапии тиамином, витаминами Е и С в случае угрозы развития этого состояния – больным, страдающим алкоголизмом, пациенты с нарушением питания, особенно при выраженном похудании. Также есть данные, свидетельствующие о положительном эффекте плазмафереза, проведенного в первую неделю ЦПМ. Больным показаны миорелаксанты, сбалансированная нутритивная поддержка, профилактика

пневмонии, тромботических осложнений в виду длительного ограничения подвижности и пролежней.

### **Прогноз**

Полное выздоровление маловероятно и требует многих месяцев реабилитационного лечения. Резидуальные неврологические нарушения варьируют от синдрома «запертого человека» до центральной тетраплегии. У пациентов с экстрапонтинным миелинолизом могут сохраняться атаксия, тремор, высокий мышечный тонус и другая очаговая неврологическая симптоматика в зависимости от локализации очагов. Зарубежные исследователи при проведении активной реабилитационной программы отмечают значительное улучшение двигательных функций у таких пациентов.

## Список литературы

1. Дамулин И., Струценко А., Быченко В. – Центральный понтинный миелолиз // Врач. – 2018
2. С.В. Лобзин, В.И. Головкин, И.М. Ефимов, О.И. Тимонина, Ю.О. Гарышина. Экстрапонтинный миелолиз: клинико-иммунологические особенности одного случая // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета. – 2018. – Т.9. - №2. – С. 117-120.
3. Воскресенская О.Н., Коваленко А.А., Надбитова Е.Б., Гринюк В.В., Климанов А.В., Шор Ю.М. Центральный понтинный миелолиз на фоне инфекции SARS-CoV-2 (клинические наблюдения). Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2021; 13(2). – С. 91-96.
4. Шевелева Е.М., Заславский Л.Г., Ковеленов А.Г. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелолиз: обзор литературы и собственное наблюдение // Ученые записки Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. академика И.П. Павлова. – 2020. – 27(2)
5. Harish Seethapathy, M.D., Sophia Zhao, Ph.D., Tianqi Ouyang, M.P.H., Christie Passos, B.A., Adviti Sarang, B.S.A., Pui W. Cheung, M.D., M.S. Severe Hyponatremia Correction, Mortality, and Central Pontine Myelinolysis // NEJM Evid. – 2023. – 2(10)
6. Prerna Garg , Abhisht Aggarwal , Rajeev Malhotra , Sanjay Dhall. Osmotic Demyelination Syndrome - Evolution of Extrapontine Before Pontine Myelinolysis on Magnetic Resonance Imaging // J Neurosci Rural Pract – 2019; 10(01): 126-135
7. Ресурсы radiopedia.org