

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования "Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой:

д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

Реферат

Тема: «Фуникулярный миелоз»

Выполнила: ординатор 1 года кафедры

нervных болезней с курсом ПО

Жилина София Владимировна

Красноярск, 2022г.

Определение

Фуникулярный миелоз (лат. funiculus канатик; греч. myelos костный мозг, спинной мозг + -sis; синоним: болезнь Аддисона – Бирмера, подострый комбинированный склероз спинного мозга, нейроанемический синдром) — дисметаболическая дегенерация задних и частично боковых канатиков спинного мозга, характеризующаяся демиелинизацией нервных волокон с последующей аксональной дегенерацией.

Этиология и патогенез

ФМ почти всегда сочетается с В12 дефицитной анемией, но может встречаться и без нее, однако дефицит витамина В12 является решающим в патогенетическом механизме развития как ФМ, так и анемии.

Дефицит витамина В12 является следствием недостаточного поступления его в кровь из кишечника. Всасывание витамина В12 возможно только в присутствии «внутреннего фактора» Кастла, вырабатываемого клетками дна желудка. Поэтому причиной нарушения всасывания могут быть атрофический гастрит, рак желудка, гастрэктомия. Недостаток поступления витамина В12 может быть вызван потреблением его микрофлорой (синдром «слепой кишки», дивертикулез толстого кишечника, инвазия широким лентецом, спастический колит). Хронические энтериты (типа спру), операции на тонком кишечнике также могут сопровождаться дефицитом витамина В12.

Витамин В12 участвует в образовании миелиновых оболочек вокруг нервных волокон, в обмене жирных кислот. При дефиците витамина В12 накапливается метилмалоновая кислота, которая очень токсична для нервных клеток.

Миелиновые оболочки и осевые цилиндры постепенно разрушаются, белое вещество спинного мозга истончается и становится неоднородным. В его толще возникают пустоты, которые не заполняются глиозными клетками. Появляются расширяющиеся очаги некрозов и дегенерации. Они вначале обнаруживаются внижнейшей и верхнегрудном отделах, а потом распространяются вверх и вниз, захватывая смежные участки спинного мозга.

Процесс разрушения белого вещества особенно выражен в задних и боковых столбах спинного мозга. При этом поражаются чувствительные пути нежного и клиновидного пучков, двигательный пирамидный тракт. При выраженной атрофии вовлекаются также спино-таламические и спино-церебеллярные пути.

В периферических нервах и корешках изменения невыраженные. В головном мозге имеются мелкие очажки демиелинизации и диффузные изменения клеток (в качестве проявлений энцефалопатии некоторые авторы описывают и микроскопические кровоизлияния (Лурье)).

Клиника

В зависимости от преобладания поражения задних или боковых столбов спинного мозга выделяют три клинические формы: заднестолбовая, пирамидная, комбинированная.

При поражении задних столбов спинного мозга в клинике наблюдаются: потеря пространственной, глубокой и вибрационной чувствительности, сенсорная атаксия и затруднения при ходьбе, нарушение функции тазовых органов по типу недержания, снижение сухожильных рефлексов до полной арефлексии, атрофия мышц нижних конечностей, сохранение болевой чувствительности, симптом Лермитта : наклон головы вперед вызывает ощущение электрического разряда вдоль позвоночника и в руках и/или в ногах.

При поражении боковых столбов (спастический спинальный паралич): нижний спастический парализ с повышением тонуса, повышенными рефлексам и клонусами, положительные патологические рефлекс, нарушение функции тазовых органов по типу задержки.

Длительный дефицит В12 приводит к поражению отдельных периферических и черепных нервов, нарушению зрения в виде офтальмоплегии, ретробульбарному невриту.

Заболевание чаще всего развивается в 30-50 лет (хотя может встречаться у детей и в старческом возрасте). Первыми симптомами являются парестезии в конечностях в виде ползания мурашек, покалывания, жжения, грубее выраженные в пальцах ног, а также в языке. Затем присоединяются нарушения глубокой чувствительности, сенситивная атаксия и слабость в ногах. В зависимости от степени расстройства суставно-мышечного чувства парезы в ногах могут носить либо спастический, либо вялый характер. Сухожильные рефлекс вначале повышены, но по мере развития болезни угасают. Постоянно обнаруживаются стопные патологические рефлекс (Бабинского и др.). Сочетание пирамидных симптомов с вялыми парезами - характернейшая особенность

болезни. Патологические изменения проявляются более сильно в нижних, чем в верхних конечностях. Иногда у больных наблюдаются подобные спинной сухотке болевые кризы в брюшной полости. В некоторых случаях дефицита витамина В12 наблюдается развитие энцефалопатии, которое вызвано преимущественно локальной демиелинизацией в белом веществе полушарий головного мозга. Очаги поражения чаще возникают в лобных и теменных долях, мозолистом теле и могут приводить к разнообразным нарушениям: снижению памяти и интеллекта, психомоторному возбуждению, агрессии, зрительным и слуховым галлюцинациям, афазии.

Нередко фуникулярный миелоз сочетается с В12- дефицитной полиневропатией, когда в процесс вовлекаются периферические нервы. При обследовании обнаруживают снижение чувствительности по типу «носков», отмечается ослабление вибрационной чувствительности, утрата ахиллоа рефлекса.

Течение заболевания медленно прогрессирующее. Наряду с обычным, постепенным развитием заболевания иногда отмечается острое развитие неврологических нарушений, при котором в течении 2-3 нед возникает картина поперечного поражения спинного мозга с нижней параплегией, параанестезией, тазовыми расстройствами.

Диагностика

Чтобы подтвердить диагноз, обязательно выполняют анализ на уровень В12 в крови. К диагностированию подключают гастроэнтеролога и гематолога. Больному предписывают сдачу обязательных анализов:

клинический анализ крови;

зондирование желудка с целью изучения секреции;гастроскопия;

исследование на наличие антител к внутреннему фактору Касла;обзорная рентгенография кишечника;

рентгенография для определения пассажа бария.

Назначение магнитно-резонансной томографии позвоночника проводится с целью выявления очагов демиелинизации в структурах спинного мозга. МРТ служит в качестве дифференциальной диагностики для отличия фуникулярного миелоза от компрессионной миелопатии, опухолей позвоночника, миелопатии вертеброгенного характера, образований спинного мозга (опухолей, кист).

Целесообразно выполнение люмбальной пункции для исследования спинномозговой жидкости на признаки инфекционного миелита, гематомии. При подозрении на нейросифилис проводится RPR-тестирование. Стерильная пункция необходима для изучения миелограммы при подозрении на гематологические расстройства. Консультация офтальмолога показана при появлении зрительных патологий. Целесообразно проведение визометрического, периметрического и офтальмоскопического обследований.

Заболевание может напоминать спинную сухотку , однако для последней почти обязателен синдром Аргайла Робертсона и положительные серологические тесты на сифилис в крови и цереброспинальной жидкости.

Электрофизиологическое исследование обычно указывает на преобладание аксонопатии, хотя биопсия нерва часто показывает сочетание миелино- и аксонопатии.

Лечение

Витамин В12 1000 в сутки В/м или п/к до нормализации показателей красной крови (3-4 недели). Поддерживающая терапия витамином В12 необходима пожизненно: один раз в две недели по 500 или один раз в месяц по 500 или курсовое профилактическое лечение один- два раза в год по 500 ежедневно в течение10-15 дней. Гемотрансфузии показаны только по жизненным показаниям (кома, прекома, резко выраженная анемия без признаков комы, прекомы). Кроме того при необходимости провести этиологическое лечение (оперативное лечение рака желудка, дегельминтизация, лечение энтеритов и т.д.).

Прогноз

Прогноз благоприятный при начале лечения на ранней стадии, когда имеются лишь субъективные изменения чувствительности и легкие атактические и спастико-паретические расстройства. На поздних стадиях неврологический дефект становится необратимым.

Список литературы:

1. Зырина Г.В. Случай тяжелого фуникулярного миелоза у больной В12-дефицитной анемией //Верхневолжский медицинский журнал.- 2011.-Т.9. Вып.3 №11 – С.24-26
2. Зырина Г. В. О неврологических проявлениях в 12-дефицитной анемии // Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2014. №1.
3. Мументалер М., Маттле Х. Неврология 2007.
4. Шатохин Ю.В., Снежко И.В., Гончарова З.А., Докучаев С.Е., Фомина-Чертоусова Н.А. Клинико-лабораторная характеристика фуникулярного миелоза // Медицинский вестник Юга России. 2010. №2.