

Центральний понтинний мієліноліз (огляд літератури і власне клінічне спостереження)

К.О. Ярова, Ю.О. Солодовнікова, А.С. Сон
Одеський національний медичний університет

Резюме. На підставі власного клінічного спостереження авторами розглянуто центральний понтинний мієліноліз. Наводиться його визначення, основні ланки патогенезу, особливості діагностики та тактика лікування.

Ключові слова: центральний понтинний мієліноліз, гіпонатріємія, демієлінізація, водно-електролітний дисбаланс.

Центральний понтинний мієліноліз (ЦПМ) — гострий, найчастіше ятрогенний, демієлінізуючий стан, що виникає при швидкій корекції хронічної гіпонатріємії. У 1959 році Віктор і Адамс першими задокументували 4 випадки ЦПМ. Знайдені типові автопсійні знахідки в головному мозку лягли в основу назви даного ураження ЦНС. Швидке формування гіперосмоляльності плазми на тлі хронічної гіпонатріємії призводить до водно-електролітного дисбалансу олігодендроцитів і позаклітинного середовища. Гліальні клітини будуть прагнути до синтезу осмолітів усередині клітин, але цей процес швидко виснажується через недостатність АТФ. У результаті розвивається порушення рівня свідомості, спастична тетраплегія, псевдобульбарний параліч, синдром замкненої людини. У більшості випадків ЦПМ закінчується летально.

Отже, ПМ — гострий демієлінізуючий стан, що виникає найчастіше при швидкій корекції гіпонатріємії у хворих на хронічний алкоголізм і супутній недостатності харчування [1-4, 7], рідше — при печінковій недостатності [1-5, 7], гіперосмоляльному гіперглікемічному стані [6], опіках у дітей [8]. Також описані випадки розвитку ЦПМ, незважаючи на адекватну корекцію осмоляльності [9], а також за відсутності перерахованих вище факторів [10].

Віктор і Адамс уперше описали 4 клінічних випадки й автопсійних дослідження в молодих чоловіків, які страждають на алкоголізм, на тлі відміни алкоголю. Назва була вибрана на підставі патологоанатомічних змін: великі, симетричні ушкодження в основі мосту з розпадом мієлінових оболонок і інтактними нейронами [1, 7].

Під час хронічної гіпоосмоляльності олігодендроцити набухають завдяки гліоспецифічним водним порам, які відсутні на нейронах. Для зменшення набряку глія протягом 24-48 годин витісняє органічні і неорганічні розчинені речовини з клітин із використанням енергозалежної Na-K-АТФазної системи. Цей процес є критично важливим для мозку, адже запобігає розвитку набряку та вклинення мозку.

Якщо швидко (<48 годин) нормалізувати рівень натрію, олігодендроцити будуть прагнути до збільшення внутрішньоклітинної осмоляльності зі значною витратою енергії. Після виснаження АТФ гліальні клітини втрачають здатність ефективно регулювати клітинний об'єм, що призводить до пошкодження клітин, індукції апоптозу і порушення міжклітинних контактів. Надходження цитокінів, медіаторів запалення і сироваткового комплексу через пошкоджений гематоенцефалічний бар'єр призводить до демієлінізації [7].

Клінічні прояви включають у себе порушення рівня свідомості, спастичну тетрапле-

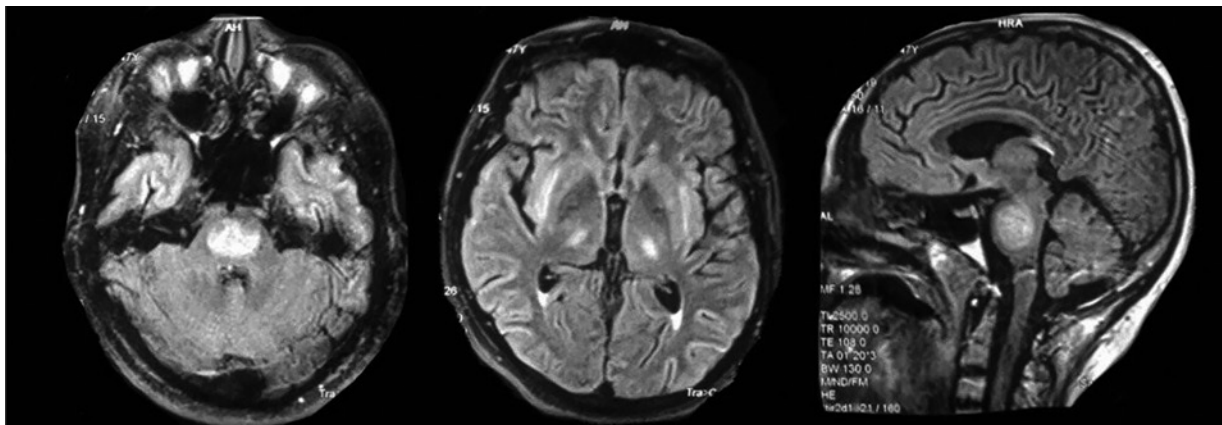


Рисунок Пацієнтка переведена на ШВЛ. Наслідок: летальний

гію, псевдобульбарний параліч, синдром замкненої людини. У більшості випадків ЦПМ закінчується летально. Класичні МР-ознаки ЦПМ: симптом тризуба (trident sign) і поросля (piglet sign) в центральній частині моста з гіперінтенсивним у T2- і гіпоінтенсивним сигналами в T1-режимі [11].

Згідно з рекомендаціями США, темп підвищення натрію повинен становити щонайменше: 4-8 ммоль/л на добу (4-6 ммоль/л на добу — високий ризик осмотичного демієлінізуючого синдрому), щонайбільше: 10-12 ммоль/л на добу (8 ммоль/л на добу — високий ризик осмотичного демієлінізуючого синдрому). По досягненні рівня Na <120 ммоль/л слід починати повторну безелектролітну інфузійну терапію або терапію десмопресином після корекції, що перевищує 6-7 ммоль/л на добу. При Na ≥120 ммоль/л доповнень до лікування не потрібно [12]. Європейські ж керівництва рекомендують обмеження корекції до 10 ммоль/л на добу. При гіперкорекції рівня натрію слід розглянути можливість інфузії, яка не містить електролітів, 10 мл/кг з або без внутрішньовенного введення 2 мг десмопресину лише в разі перевищення ліміту швидкості приросту натрію [12].

Клінічний випадок. Пацієнтка, 48 років, в анамнезі хронічний алкоголізм понад 20 років. Через 4 дні після проведення курсу інтенсивної інфузійної терапії з метою детоксикації (дані про контроль рівня осмоляльності плазми відсутні) у хворої з'явилася центральна фебрильна гіпертермія, потім прогресуюче пригнічення свідомості до атонічної коми.

Виконана МРТ головного мозку (див. рис.): центральний понтинний та екстрапонтинний мієліноліз.

Список використаної літератури

1. Adams R.D., Victor M., Mancall E.L. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients // *AMA Arch. Neurol. Psychiatry.* — 1959. — 81. — P. 154-172.
2. Kim J.H., et al. Central Pontine Myelinolysis Induced by Alcohol Withdrawal: A Case Report // *Ann. Rehabil. Med.* — 2017 Feb. — 41 (1). — P. 148-152. doi: 10.5535/arm.2017.41.1.148.
3. Chatterjee K., et al. Central pontine myelinolysis in a case of alcohol dependence syndrome // *Ind. Psychiatry J.* — 2015 Jul-Dec. — 24 (2). — P. 198-201. doi: 10.4103/0972-6748.181732.
4. Malhotra K., Ortega L. Central pontine myelinolysis with meticulous correction of hyponatraemia in chronic alcoholics // *BMJ Case Reports.* — 2013 Jun 21. doi: 10.1136/bcr-2013-009970.
5. Thornberry D.S., Itabashi H.H. Pontine spongy degeneration of white matter associated with hepatic encephalopathy // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 1984 Jul. — 108 (7). — P. 564-6. PMID: 6547321
6. Talluri S., Charumathi R., Khan M., Kissell K. Atypical presentation of central pontine myelinolysis in hyperglycemia // *Endocrinol. Diabetes Metab. Case Rep.* — 2017 Sep 4. doi: 10.1530/EDM-17-0064.
7. King J.D., & Rosner M.H. Osmotic Demyelination Syndrome // *The American Journal of the Medical Sciences.* — 2010. — 339 (6). — P. 561-567. doi: 10.1097/MAJ.0b013e3181d3cd78.
8. Central pontine myelinolysis // *Hankey's Clinical Neurology*, 2nd Edition. — 2014. — P. 107-109.
9. Siddiqui F.S., et al. Normal Correction of Sodium Leading to Central Pontine Demyelination: A Rare Occurrence // *Cureus.* — 2018 Sep 4. — 10 (9). — P. e3252. doi: 10.7759/cureus.3252.
10. Landais A. Central pontine myelinolysis without electrolyte disorder, alcoholism or denutrition // *Journal of the Neurological Sciences.* — 2014. — 343 (1-2). — P. 235-236. doi: 10.1016/j.jns.2014.05.045.
11. El-Feky M., Gaillard F.A., et al. Osmotic demyelination syndrome. URL: <https://radiopaedia.org/articles/osmotic-demyelination-syndrome?lang=us>
12. Hoorn E.J., Zietse R. Diagnosis and Treatment of Hyponatremia: Compilation of the Guidelines // *J. Am. Soc. Nephrol.* — 2017 May. — 28 (5). — P. 1340-1349. doi: 10.1681/ASN.2016101339.

Надійшла до редакції 28.01.2020