

Д.А. Буняк, Д.В. Грищенко
СИНДРОМ ОСМОТИЧЕСКОЙ ДЕМИЕЛИНИЗАЦИИ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. А.Г. Байда
Кафедра нервных и нейрохирургических болезней
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

D.A. Buniak, D.V. Grishchenya
OSMOTIC DEMYELINATION SYNDROME
Tutor: associate professor A.G. Baida
Department of Nervous and Neurosurgical Diseases
Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. В данной статье представлено обсуждение трёх случаев синдрома осмотической демиелинизации (СОД), в основе которого лежит дисбаланс ионов натрия. Водно-электролитные нарушения могут быть вызваны широким спектром заболеваний. Это определяет необходимость освещения данного синдрома, его причин, клинических и лабораторных проявлений, изменений МРТ/КТ-картины и принципов коррекции уровня ионов натрия в крови.

Ключевые слова: синдром осмотической демиелинизации; центральный понтинный миелолиз; гипонатриемия.

Resume. This article contains the discussion of three clinical cases of osmotic demyelination syndrome (ODS), which is basically caused by sodium imbalance. Water-electrolyte disturbances can be caused by a wide range of diseases. This defines the necessity of highlighting this syndrome, its causes, clinical and laboratory manifestations, MRI/CT changes and principles of sodium correction.

Keywords: osmotic demyelination syndrome; central pontine myelinolysis; hyponatraemia.

Актуальность. Синдром осмотической демиелинизации (СОД, осмотический демиелинизирующий синдром) – остро возникающее демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, в основе которого лежат водно-электролитные нарушения. Распространенность его в общей популяции достигает 0,5 %, а в отделениях интенсивной терапии - 2,5 %. Несмотря на относительную редкость СОД в настоящее время, спектр состояний и заболеваний, которые могут привести к дисбалансу ионов Na, остается широким, что определяет важность профилактики, своевременной диагностики и лечения данной патологии.

Цель: на примере представленных трёх клинических случаев, результатов МРТ/КТ головного мозга, изменений клинико-лабораторных показателей, анализа литературных данных, продемонстрировать различия проявлений и причин возникновения СОД.

Задачи:

1. Продемонстрировать разнообразие причин и клинических проявлений СОД;
2. Показать различия в изменении клинико-лабораторных показателей при СОД у пациентов с различной причинной патологией развития данного синдрома;
3. Представить МРТ/КТ картину СОД, характерную для данных пациентов.
4. Осветить главные принципы коррекции дисбаланса ионов натрия, которые составляют основу профилактики развития СОД.

Материалы и методы. В работе проанализированы данные анамнеза, особенности общесоматического и неврологического статусов, результаты

лабораторных и инструментальных исследований трёх пациентов с СОД.

Результаты и их обсуждение. Синдром осмотической демиелинизации (СОД, осмотический демиелинизирующий синдром) – остро возникающее демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы, в основе которого лежат водно-электролитные нарушения. Их причиной, в свою очередь, может являться целый ряд заболеваний и состояний: злоупотребление алкоголем, сахарный диабет, хроническая печеночная/почечная недостаточность, иммунодефицитные состояния, трансплантация печени, ожоги большой площади [1]. Описаны случаи возникновения СОД на фоне длительной бессолевой диеты и неконтролируемого приема диуретиков [2], особенности течения СОД на фоне инфекции SARS-CoV-2 [3,4].

Первый клинический случай – пациент В., 1975 года рождения. Из анамнеза: энцефалопатия Гайе-Вернике, злоупотребление алкоголем. Артериальная гипертензия 2 степени, риск 3. Гипотензивные препараты не принимает. На момент первичного осмотра имел следующие жалобы: затрудненная речь, неспособность самостоятельно передвигаться. Особенности неврологического статуса: критика к своему состоянию снижена. Черепно-мозговые нервы: умеренная дизартрия, межъядерная офтальмоплегия, центральный парез 7 пары слева, рефлексы орального автоматизма (РОА). Сухожильные рефлексы с рук – S = D, коленные, ахилловы отсутствуют. Симптом Бабинского слева. Легкие парезы разгибателей обеих стоп. Координаторные пробы выполняет с выраженной атаксией. В позе Ромберга не стоит. Электролиты сыворотки крови при поступлении: натрий 139 ммоль/л, хлор 108 ммоль/л. По результатам КТ головного мозга: в мосте по срединной линии определяется гиподенсный участок треугольной формы. (рис. 1). В заключении: изменения в мосте в результате осмотической демиелинизации (центрального понтинного миелинолиза).

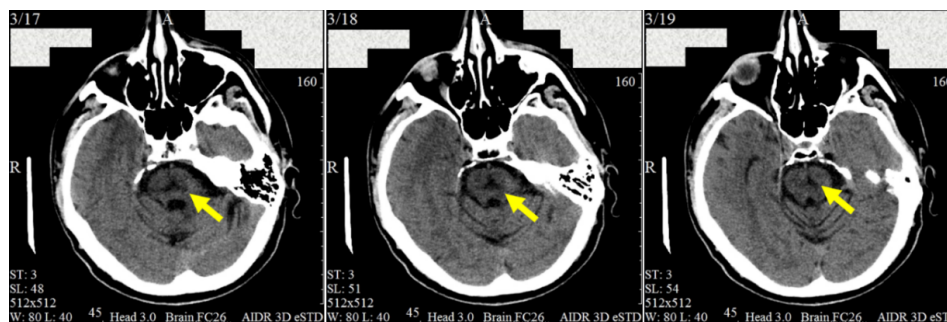


Рис. 1 – Серия снимков КТ головного мозга пациента В.

На основании жалоб, анамнеза, неврологического статуса, данных дополнительных исследований был выставлен диагноз: Синдром осмотической демиелинизации (центральный понтинный миелинолиз) на фоне энцефалопатии Гайе-Вернике с элементами межъядерной офтальмоплегии, умеренной дизартрии, грубых координаторных нарушений. Обменно-токсическая полинейропатия нижних конечностей, сенсомоторная форма, легкий нижний дистальный парепарез. Проводилась дифференциальная диагностика с инфарктом мозга в вертебро-базиллярном бассейне (ВББ).

Второй клинический случай – пациентка П., 1955 года рождения. Из анамнеза: поступила в клинику повторно после выписки из стационара, где находилась с диагнозом лакунарный инфаркт мозга в ВББ с преходящими глазодвигательными

нарушениями, левосторонней пирамидной недостаточностью, легкими координаторными нарушениями. Острый период. Внутрисосудистый тромбоз при окклюзиях церебральных артерий и синусов: системная ТЛТ при окклюзии в ВББА. Госпитализирована в отделение анестезиологии и реанимации, впоследствии переведена в неврологическое отделение для дальнейшего лечения. Жалобы при поступлении: ухудшение общего состояния, нарастание общей слабости. Особенности неврологического статуса на момент первичного осмотра: выпадения полей зрения нет. Глазодвигательные нарушения не выявлены. Сила в конечностях (MRC-scale (0-5)): левая рука 5, правая рука 5, левая нога 5, правая нога 5. Пальценосовую и пяточно-коленную пробы выполняет неуверенно с обеих сторон. Результаты проведенных исследований: Биохимический анализ крови при поступлении: натрий 103 ммоль/л, хлориды 62 ммоль/л, калий 2,5 ммоль/л; на следующие сутки после поступления повышение уровня натрия на 13 ммоль/л: натрий - 116 ммоль/л, хлориды 75 ммоль/л, калий 2,1 ммоль/л; на вторые сутки после поступления повышение уровня натрия на 23 ммоль/л от предыдущего результата: натрий 133 ммоль/л, хлориды 103 ммоль/л, калий 2,9 ммоль/л; с третьих суток после поступления до момента выписки пациентки – натрий, калий и хлориды в пределах референтных значений. По результатам МРТ головного мозга: Определяется участок патологического сигнала на T2-ВИ и FLAIR в стволе (Варолиев мост) головного мозга с истинным ограничением диффузии, размерами 13x15мм. (рис. 2). В заключении: МР-картина подобна дисметаболическим нарушениям головного мозга, вероятно, в рамках начала синдрома осмотической демиелинизации.

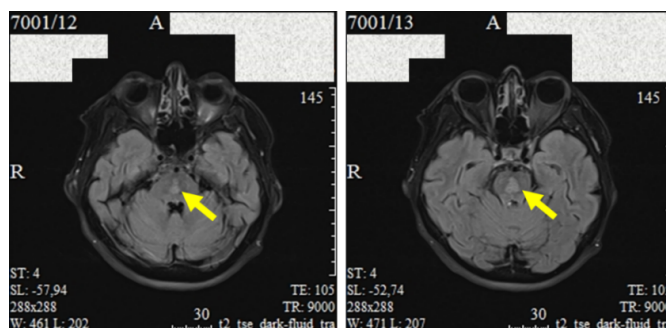


Рис. 2 – МРТ головного мозга пациентки П. T2-ВИ/FLAIR, аксиальные срезы

На основании жалоб, анамнеза, неврологического статуса, предоставленной документации и данных дополнительных исследований был выставлен диагноз: Электролитные нарушения средней степени. Гипокалиемия. Гипонатриемия. Понтинный миелолиз с умеренными координаторными нарушениями, амиостатическим синдромом, когнитивным снижением. ЦВБ: лакунарный инфаркт мозга ВББА с левосторонней пирамидной недостаточностью, ранний восстановительный период. Внутрисосудистый тромбоз при окклюзиях церебральных артерий и синусов: системная ТЛТ при окклюзии в ВББА.

Третий клинический случай – пациентка Р., 1982 года рождения. Из анамнеза: пациентка злоупотребляет алкоголем более 20 лет. 5 лет назад находилась на стационарном лечении в ГУ “РНПЦ психического здоровья”, где ей был выставлен диагноз алкогольная зависимость. В июле 2023 после предшествующего

злоупотребления алкоголем нарушилась речь, была доставлена в токсикологическое отделение БСМП, где по данным МРТ был диагностирован центральный понтинный миелинолиз. На следующий день была переведена в неврологическое отделение ГУ “Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии” с диагнозом: Острый понтинный миелинолиз с умеренным бульбарно-псевдобульбарным синдромом, умеренными координаторными нарушениями”. На момент первичного осмотра имела следующие жалобы: нарушение речи, общая слабость, отечность голеней и стоп, шаткость при ходьбе. Особенности неврологического статуса: оценка функций черепно-мозговых нервов: мелкоамблиопический нистагм в обе стороны. Глоточный рефлекс снижен. Дизартрия. Глубокие рефлексы с рук и ног без разницы сторон, ахилловы рефлексы снижены. Координаторные пробы выполняет с интенцией. В позе Ромберга пошатывается. Электролиты сыворотки крови при поступлении: натрий 141 ммоль/л, хлор 109 ммоль/л. По результатам МРТ: Повышение интенсивности сигнала на T2-ВИ и FLAIR от центральных отделов моста, с признаками ограничения диффузии, размерами 25x20x20 мм. (рис. 3).

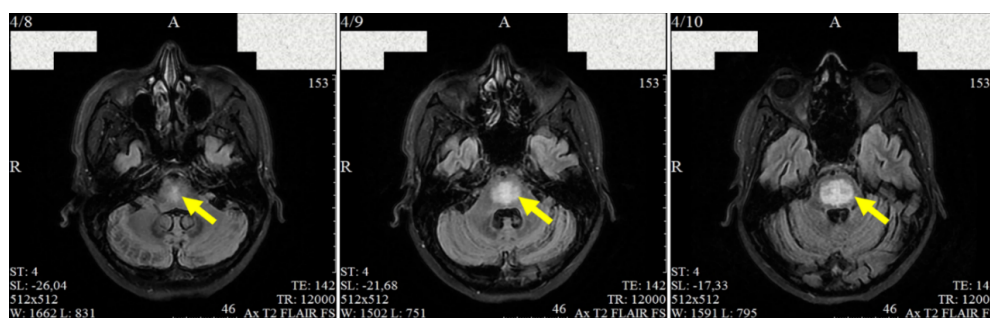


Рис. 3 – МРТ головного мозга пациентки Р. T2-ВИ/FLAIR, аксиальные срезы

На основании жалоб, анамнеза, неврологического статуса, предоставленной документации и данных дополнительных исследований был выставлен диагноз: Центральный понтинный миелинолиз, острая фаза с умеренным псевдобульбарным синдромом, умеренными координаторными нарушениями.

Обсуждение. В основе развития СОД у данных пациентов лежит хроническая гипонатриемия (снижение уровня натрия менее 135 ммоль/л в течение 48 часов и более). Предположительно, у двух пациентов при поступлении она была уже скорректирована. В условиях гипоосмолярности внеклеточной жидкости и плазмы крови у глиальных клеток включаются механизмы адаптации, смысл которых заключается в выходе из клеток осмотически активных органических веществ (глутамат, креатин, таурин) и в дальнейшем прекращение их внутриклеточного синтеза. Благодаря этому осмотическое давление внутри- и внеклеточной жидкости выравнивается. При быстрой коррекции гипонатриемии внутриклеточная среда становится гипоосмолярной по отношению к внеклеточной, а клетки не успевают возобновить синтез осмотически активных веществ, чтобы уравнивать возникший осмотический градиент. В результате вода устремляется в сторону более высокой концентрации осмолитов, то есть из клеток в интерстициальную среду. При этом дегидратация клеток приобретает чрезмерный характер, они сморщиваются и погибают. Гибель клеток в результате выхода из них значительного количества жидкости возникает также при остро возникшей гипернатриемии (повышение уровня натрия более 145 ммоль/л, развившееся менее, чем за 48 часов) [5].

Чувствительность олигодендроцитов разных отделов центральной нервной системы к осмотическим нарушениям неодинакова. Особенно низкой устойчивостью к осмотическому стрессу отличаются нервные клетки моста, базальных ядер, мозжечка, наружной и внутренней капсулы. Именно в этих областях, как правило, и возникают осмотически обусловленные демиелинизирующие процессы – понтинный (в области моста) и экстрапонтинный (иной локализации) миелинолиз [2]. При диагностике СОД учитываются жалобы, данные анамнеза, клинические и лабораторные проявления, данные нейровизуализации. Основой профилактики данного синдрома является правильно выбранный темп коррекции водно-электролитных нарушений. Для хронической гипонатриемии – не более 8 ммоль/л в сутки (в соответствии с European Clinical Practice Guidelines в первые 24 часа допустима коррекция уровня натрия со скоростью 10 ммоль/л в сутки с переходом к 8 ммоль/л во все последующие дни). Скорость коррекции острой гипернатриемии не должна превышать 24 ммоль/л в сутки (или 1 ммоль/л в час) [6].

Выводы:

1. Возникновение СОД связано с электролитными нарушениями, которые обусловлены различными причинами, такими как злоупотребление алкоголем, длительное бесконтрольное использование диуретиков, хронические заболевания печени, почечная недостаточность, сахарный диабет, синдром иммунодефицита и др.
2. Клиническая картина СОД включает угнетение сознания, глазодвигательные и зрачковые нарушения, спастический тетрапарез, псевдобульбарный синдром, в особо тяжелых случаях – синдром “запертого человека”.
3. Данные нейровизуализации при СОД: МРТ-картина на T1 – гипоинтенсивные, на T2 – гиперинтенсивные участки в области моста. КТ-картина – гиподенсные участки в области моста.
4. Основой профилактики развития СОД является коррекция хронической гипонатриемии не более, чем на 8 ммоль/л в сутки.
5. Успех лечения СОД определяется методами мониторинга водно-электролитных нарушений и их своевременной адекватной коррекцией.

Литература

1. Осмотический демиелинизирующий синдром. / Рамазанов Г.Р., Шевченко Е.В., Ковалева Э.А. и др. // Журнал им. Н.В. Склифосовского Неотложная медицинская помощь. - 2020. - №9. - С. 159–166.
2. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз: обзор литературы и собственное наблюдение. / Шевелева Е.М., Заславский Л.Г., Ковеленов А.Г., Скорнякова Е.А. // Ученые записки СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. – 2020. – №27. – С.72–78.
3. Центральный понтинный миелинолиз на фоне инфекции SARS-CoV-2 (клинические наблюдения). / Воскресенская О.Н., Коваленко А.А., Надбитова Е.Б. и др. // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2021. – №13. – С. 91–96.
4. Клинический случай центрального понтинного миелинолиза на фоне перенесённой новой коронавирусной инфекции. / Васильев Ю.Н., Манжеева Т.А., Голинько Е.Е., Быков Ю.Н. // Байкальский медицинский журнал. – 2023. – №2. – С.33–39.
5. Hyponatremia Demystified: Integrating Physiology to Shape Clinical Practice / Biruh T. Workeneh, Priti Meena, Mirjam Christ-Crain // Advances in Kidney Disease and Health. - 2023. - №30. - С. 85-101.
6. Treatment Guidelines for Hyponatremia / Sterns, Richard H.; Rondon-Berrios, Helbert; Adrogué, Horacio J. etc.// Clinical Journal of the American Society of Nephrology. - 2024. - №19. - С. 129-135.