

В. Г. Забродец¹, А. Г. Байда¹, И. П. Леончук²

КОРКОВЫЙ ФОКАЛЬНЫЙ ГЕМОСИДЕРОЗ: ОПИСАНИЕ ДВУХ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

*УО «Белорусский государственный медицинский университет»¹
ГУ «МНПЦ хирургии, трансплантологии и гематологии»²*

Корковый фокальный гемосидероз (далее – КФС) – отложение метаболитов железа, в частности гемосидерина, в поверхностных слоях головного и/или спинного мозга. Клинические проявления заболевания зависят от локализации поражения, однако отложение гемосидерина может протекать и незаметно. Среди часто встречающихся симптомов можно выделить снижение слуха, мозжечковую атаксию, пирамидные знаки, деменцию, недержание мочи, нарушения сенсорной сферы, поражения черепных нервов.

Травматические дефекты в твердой мозговой оболочке спинного мозга, внутричерепные новообразования, сосудистые аномалии и нейрохирургические вмешательства, связанные с ними, церебральная амилоидная ангиопатия (далее – ЦАА) могут приводить к развитию КФС. Так же выделяют идиопатический поверхностный сидероз. Корковый фокальный гемосидероз является одним из ключевых критериев для постановки диагноза ЦАА. Данный тип ангиопатии имеет тесную связь с повышенным риском спонтанных внутримозговых кровоизлияний.

В статье представлены данные о клинической картине, особенностях диагностики, а также результаты собственного наблюдения двух клинических случаев КФС.

Ключевые слова: гемосидероз, церебральная амилоидная ангиопатия, магнитно-резонансная томография, критерии диагностики.

V. G. Zabrodzets, A. G. Baida, I. P. Leonchuk

CORTICAL FOCAL HEMOSIDEROSIS: DESCRIPTION OF TWO CLINICAL CASES

Cortical focal hemosiderosis (CFS) is the deposition of iron metabolites, especially hemosiderin, in the superficial layers of the brain and/or spinal cord. Clinical manifestations in this disease depend on the location of the lesion, however, the deposition of hemosiderin may occur unnoticed. Common symptoms include hearing loss, cerebellar ataxia, pyramidal signs, dementia, urinary incontinence, disorders of the cranial nerves, sensory deficits.

Defects in the dura mater of the spinal cord, intracranial neoplasms, vascular abnormalities, related neurosurgical interventions, cerebral amyloid angiopathy (CAA) can lead to the development of CFS. There is also idiopathic superficial siderosis.

While CFS is diagnosed, it is important to search for the causes of hemosiderosis to increase the quality of life and decrease mortality rates in the structure of patients. For example, CFS is one of the key criteria for the diagnosis of CAA. This type of angiopathy is closely associated with an increased risk of spontaneous intracerebral hemorrhages.

The article presents data on the clinical picture, diagnostic features, as well as the results of our own observation of two clinical cases of CFS.

Key words: hemosiderosis, cerebral amyloid angiopathy, magnetic resonance imaging, diagnostic criteria.

Корковый фокальный гемосидероз характеризуется отложениями гемосидерина в поверхностных слоях головного и/или спинного

мозга. Клинические проявления заболевания зависят от локализации поражения, однако отложение гемосидерина может протекать и незаметно.

Среди часто встречающихся симптомов можно выделить снижение слуха (до 95 %), мозжечковая атаксия (90 %), пирамидные знаки (75 %), другие симптомы: деменция, недержание мочи, поражение черепных нервов, сенсорные расстройства. Сидероз может быть подразделен на фокальный (распространяется не более чем на 3 борозды) и диссеминированный (4 борозды и более).

Среди причин кровоизлияний, приводящих к развитию КФС, можно выделить: травматические дефекты в твердой мозговой оболочке спинного мозга (травматические и постоперационные); внутричерепные новообразования (эпендимома, олигодендроглиома, астроцитомы); сосудистые аномалии (аневризмы, мальформации); церебральная амилоидная ангиопатия – у 60 % пациентов; идиопатический поверхностный сидероз – в 40 % случаев.

Верификация отложений гемосидерина в ЦНС требует МРТ-исследования в режимах T2-эхо градиент либо SWI для исключения/подтверждения наличия КФС, оценки наличия маркеров болезни мелких сосудов. Кроме того, если при МРТ головного мозга не было выявлено причины заболевания, рекомендуется выполнить МРТ всего спинномозгового канала с целью поиска посттравматических или объемных образований [2].

Среди церебральных вариантов болезни мелких сосудов, особое внимание стоит уделить церебральной амилоидной ангиопатии. ЦАА, как известно, ассоциирована с внутрисосудистым отложением β-амилоида и высоким риском спонтанных внутримозговых кровоизлияний. Согласно Бостонским критериями (2018 г.) [6] для оценки вероятности ЦАА, изолированный КФС является критерием для установки возможной ЦАА (таблица 1). Зачастую КФС является единственным проявлением ЦАА [3].

При ЦАА возрастает риск внутримозговых кровоизлияний, в частности долевого, в течение 4 лет после установки заболевания, особенно требует внимания факт геморрагических осложнений и применения антитромботической и тромболитической терапий в качестве профилактики цереброваскулярных и кардиологических заболеваний [2, 3].

Материалы и методы исследования

Представлено описание двух клинических случаев пациентов с КФС, которые наблюдались в неврологическом отделении МНПЦ ХТ и Г. Пациентам проведено комплексное обследование, по результатам которого определены признаки этого процесса.

Цель исследования: расширение знаний о КФС, демонстрация клинической значимости этого феномена в неврологической практике.

Клинический случай 1.

Пациентка Л, 73 года, поступила в стационар с жалобами на ощущение «шума в голове», неустойчивость при ходьбе. Из анамнеза известно, что пациентка страдает артериальной гипертензией 2 степени. На УЗИ прецеребральных артерий – атеросклеротическое поражение со стенозированием просвета сосудов до 20 %. Наследственный анамнез не отягощен. Пациентке была выполнена КТ головного мозга, исключено острое нарушение мозгового кровообращения.

В неврологическом статусе: ЧН интактны. Глубокие рефлексы D = S. Чувствительных и двигательных нарушений не выявлено. В позе Ромберга наблюдалась легкая статическая атаксия. Динамическая координация не нарушена. Менингеальные симптомы отрицательные.

Таблица 1. Модифицированные Бостонские критерии 2018 года [6]

Определенная ЦАА	Вероятная ЦАА	Возможная ЦАА
Посмертное обнаружение долевого, коркового или корково-подкоркового кровоизлияний, тяжелой ЦАА с васкулопатией	Эвакуированная гематома или корковая биопсия), демонстрирующие: долевого, корковые или корково-подкорковые кровоизлияния (включая ВМК, ЦМК и КФС) некоторую степень ЦАА в образцах отсутствие других диагностических очагов	Клинические данные и МРТ или КТ, демонстрирующие: единичные долевого, корковые, корково-подкорковые ВМК, ЦМК или КФС (фокальный или диссеминированный) возраст ≥ 55 лет
	Клинические данные и МРТ или КТ, демонстрирующие: множественные кровоизлияния (ВМК, ЦМК), ограниченные долями мозга, корковыми или корково-подкорковыми зонами (допускаются мозжечковые кровоизлияния), или единичные долевого, корковые или корково-подкорковые кровоизлияния и КФС (фокальный или диссеминированный) возраст ≥ 55 лет	
При отсутствии других причин кровоизлияний (черепно-мозговая травма, геморрагическая трансформация ишемического инсульта, артериовенозная мальформация, опухоль, прием варфарина при международном нормализованном отношении > 3, васкулит)		

□ Случай из практики

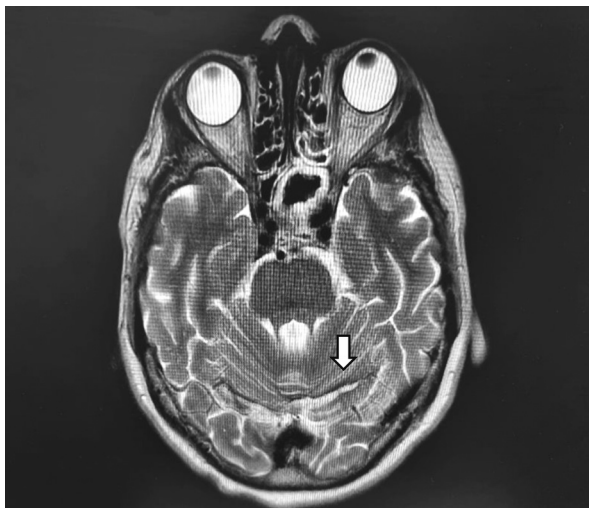


Рисунок 1. Аксиальная томограмма пациентки Л. (стрелкой указано отложение гемосидерина в борозде мозжечка)

Пациентке была выполнена МРТ головного мозга: в первичной борозде мозжечка отмечается отложение гемосидерина (рисунок 1).

Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови в пределах возрастного-гендерных референсных значений; исследование Ig M, IgG цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барра, Лайм-Боррелиоз, анализ на маркеры аутоиммунных заболеваний (ANA, ANCA), маркеры антифосфолипидного синдрома – без изменений. Исследование сывороточного железа – норма, ферритин 329 нг/мл (норма для женщин – 6–159 нг/мл). Уровень D-димеров 640 нг/мл (норма < 243 нг/мл). Рентгенологическое исследование ОГК, ЭХО-КГ, УЗИ ОБП, УЗИ вен нижних конечностей – без особенностей. Пациентка была осмотрена гематологом: данных за системное заболевание крови нет.

Возраст пациентки Л. (73 года), наличие у нее по данным МРТ фокального коркового поверхностного сидероза при отсутствии в анамнезе других причин кровоизлияний соответствуют бостонским критериям «возможной ЦАА». Был выставлен клинический диагноз: Церебральная амилоидная ангиопатия возможная в форме коркового фокального гемосидероза (по данным МРТ) с легкими координаторными нарушениями. Пациентке была рекомендована ангиопротекторная и ноотропная терапия.

При повторной госпитализации через три месяца у пациентки сохранялись жалобы на нарушения координации, однако отмечала положительную динамику в виде субъективного уменьшения их степени выраженности. В позе Ромберга сохранялась легкая статическая атаксия. МРТ го-

ловного мозга: без динамики в сравнении с прошлым исследованием.

В данном клиническом наблюдении обращает на себя внимание неспецифичность симптоматики при наличии изменений на МРТ головного мозга. Для постановки диагноза требуется тщательный сбор анамнеза, выполнение МРТ или КТ головного мозга, генетическое исследование (генотип APOE) с применением бостонских критериев. Кроме того, рекомендуется проводить тестирование когнитивных функций пациентов с КФС с использованием Монреальской шкалы когнитивных функций (MoCA) [1, 4].

Клинический случай 2.

Пациент В, 68 лет, направлен поликлиникой на стационарное лечение с жалобами на шаткость и неуверенность при ходьбе. В анамнезе черепно-мозговые и спинальные травмы отрицает. Наследственность не отягощена.

В неврологическом статусе: ЧН интактны. Глубокие рефлексы D = S. Парезов нет. Симптом Якобсона-Ласка с двух сторон, симптом Бабинского с двух сторон. Легкая гипотония и гипотрофия мышц правого бедра. Легкий миодефанс паравerteбрально справа на уровне шейного отдела позвоночника. Умеренная статическая атаксия. Динамическая координация не нарушена.

МРТ головного мозга: в белом веществе левого полушария определяются многочисленные отложения гемосидерина, размерами до 2–4 мм в диаметре (рисунок 2).

МРТ шейного отдела позвоночника: лестничный листез на уровнях C4-Th1 со сдвижением до 4,2 мм. Прилежащие мягкие ткани отечны. Стеноз позвоночного канала 7,3 мм на уровне C4-C5. Миеломалация на уровне C4-C5 2,2×5 мм (рисунок 3).

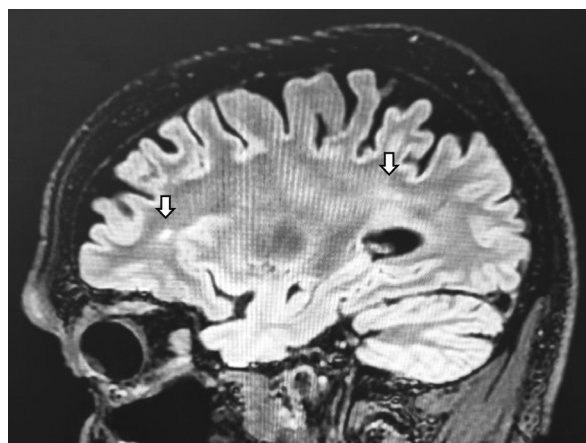


Рисунок 2. Сагитальный срез МРТ головного мозга пациента В., режим T2 (стрелками указаны отложения гемосидерина)



Рисунок 3. Сагитальный срез МРТ шейного отдела позвоночника пациента В., режим T2 (стрелкой указан участок миеломалаксии – участок повышения сигнала в спинном мозге на уровне С4-С5)

На основании анамнеза, клинического осмотра, результатов МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника, был выставлен диагноз: корковый гемосидероз головного мозга (многочисленные отложения гемосидерина до 2–4 мм по данным МРТ ГМ) с микроочаговой симптоматикой. Хроническое нарушение спинального кровообращения на уровне С4-С5 сегментов спинного мозга с формированием участка миеломалаксии 2,2×5 мм.

С учетом превалирования вертебральной патологии на момент клинического наблюдения, после консультации нейрохирурга-вертебролога для дальнейшего лечения пациент был переведен в РНПЦ травматологии и ортопедии.

Данное клиническое наблюдение иллюстрирует как возможную причину КФС травматическое повреждение на шейном уровне в анамнезе и необходимость наблюдения неврологического статуса пациента после коррекции предполагаемого фактора КФС. Выраженные проявления остеохондроза шейного отдела позвоночника, факт лестничного листеза, вероятно, привели к повреждению твердой мозговой оболочки. Кроме того, ЦАА, связанная с нейрохирургическими вмешательствами, представляет собой особый тип амилоидной ангиопатии, который диагностируется все чаще [7]. С учетом предстоящего оперативного вмешательства на позвоночном столбе, было рекомендовано выполнить контроль МРТ головного мозга и повторная госпитализация в неврологический стационар для динамического наблюдения неврологом.

КФС является нечасто диагностируемым медленно прогрессирующим заболеванием с развитием неврологического дефицита. При осмотре пациента со снижением слуха, явлениями мозжечковой атаксии, пирамидными знаками и травмами

ЦНС, внутричерепными новообразования, факторами риска ЦАА, важно заподозрить и своевременно диагностировать корковый фокальный сидероз. Зачастую между предполагаемым провоцирующим фактором и развитием симптомов, относящихся к КФС, часто проходят десятилетия [5]. На примере вышепредставленных клинических наблюдений КФС, спровоцированного вертебральной патологией на уровне шеи в одном случае и возможным ЦАА в другом, продемонстрировано разнообразие подходов к обследованию и курации пациентов с данной патологией. Знание этиологии и патогенеза КФС помогает улучшить прогноз и клиническое состояние пациента.

Литература

1. Ключева, Е. Г., Голдобин В. В., Тимонина О. И. Магнитно-резонансная томография в диагностике идиопатического поверхностного сидероза центральной нервной системы // Лучевая диагностика и терапия. – 2015. – № 3. – С. 96–100.
2. Кулеш, А. А., Горст Н. Х., Дробаха В. Е., Кайлева Н. А., Шестаков В. В. Корковый поверхностный сидероз – новый МРТ-феномен в неврологической практике: клинические наблюдения и обзор литературы // Пермский медицинский журнал. – 2018. – № 5. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/korkovyy-poverhnostnyy-sideroz-novyy-mrt-fenomen-v-nevrologicheskoy-praktike-klinicheskie-nablyudeniya-i-obzor-literatury>.
3. Кулеш, А. А., Дробаха В. Е., Шестаков В. В. Геморрагические проявления церебральной амилоидной ангиопатии – от патогенеза к клиническому значению // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2018. – № 3. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/gemorragicheskie-proyavleniya-tserebralnoy-amiloidnoy-angiopatii-ot-patogeneza-k-klinicheskomu-znacheniyu>.
4. Рушкевич, Ю. Н. Поверхностный сидероз центральной нервной системы: современные представления, собственные клинические наблюдения / Ю. Н. Рушкевич, А. В. Астапенко, Т. С. Павловская, В. А. Смянович // Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа: международный научно-практический журнал. – 2023. – Т. 13, № 4. – С. 483–496. – Библиогр. в конце ст. УДК 616.831.
5. Суслин, А. С., Кремнева Е. И., Кротенкова И. А., Древаль М. В., Коновалов Р. Н., Сергеева А. Н., Арестов С. О., Герасимова Е. В., Гуца А. О., Кротенкова М. В. Случай поверхностного сидероза центральной нервной системы // REJR. – 2018. – № 8(4). – P. 242–247. doi: 10.21569/2222-7415-2018-8-4-242-247.
6. Greenberg, S. M., Charidimou A. Diagnosis of Cerebral Amyloid Angiopathy: Evolution of the Boston Criteria. Stroke. – 2018. – № 49(2). – P. 491–497. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.117.016990>.
7. Storti, B., Canavero I., Gabriel M. M., Capozza A., Rifino N., Stanziano M., Tagliabue L., Bersano A. Iatrogenic cerebral amyloid angiopathy: An illustrative case of a newly introduced disease // Eur J Neurol. – 2023. – № 30(10). – P. 3397–3399. doi: 10.1111/ene.15997. Epub 2023 Aug 8. PMID: 37494007.

References

1. Klocheva, E. G., Goldobin V. V., Timonina O. I. Magnitno-rezonansnaya tomografiya v diagnostike idiopaticeskogo poverhnostnogo sideroza central'noj nervnoj sistemy // Luchevaya diagnostika i terapiya. – 2015. – № 3. – P. 96–100.

2. Kulesh, A. A., Gorst N. X., Drobaha V. E., Kajleva N. A., Shestakov V. V. Korkovyy poverh-nostnyj sideroz – novyj MRT-fenomen v nevrologicheskoy praktike: klinicheskie nablyudeniya i obzor literatury // Permskij medicinskij zhurnal. – 2018. – № 5. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/korkovyy-poverhnostnyy-sideroz-novyy-mrt-fenomen-v-nevrologicheskoy-praktike-klinicheskie-nablyudeniya-i-obzor-literatury>.

3. Kulesh, A. A., Drobaha V. E., Shestakov V. V. Gemorragicheskie proyavleniya cerebral'noj amiloidnoj angiopatii – ot patogeneza k klinicheskomu znacheniyu // Nevrologiya, nejropsihiatriya, psihosomatika. – 2018. – № 3. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/gemorragicheskie-proyavleniya-tserebralnoy-amiloidnoy-angiopatii-ot-patogeneza-k-klinicheskomu-znacheniyu>.

4. Rushkevich, Yu. N. Poverhnostnyj sideroz central'noj nervnoj sistemy: sovremennye predstavleniya, sobstvennye

klinicheskie nablyudeniya / Yu. N. Rushkevich, A. V. Astapenko, T. S. Pavlovskaya, V. A. Smeyanovich // Nevrologiya i nejrohirurgiya. Vostochnaya Evropa: mezhdunarodnyj nauchno-prakticheskij zhurnal. – 2023. – T. 13, № 4. – S. 483–496. – Bibliogr. v konce st. UDK 616.831.

5. Suslin, A. S., Kremneva E. I., Krotenkova I. A., Dreval' M. V., Konovalov R. N., Sergeeva A. N., Arestov S. O., Gerasimova E. V., Gushcha A. O., Krotenkova M. V. Sluchaj poverhnostnogo sideroza central'noj nervnoj sistemy // REJR. – 2018. – № 8(4). – P. 242–247. doi: 10.21569/2222-7415-2018-8-4-242-247.

6. Greenberg, S. M., Charidimou A. Diagnosis of Cerebral Amyloid Angiopathy: Evolution of the Boston Criteria // Stroke. – 2018. – № 49(2). – P. 491–497. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.117.016990>

7. Storti, B., Canavero I., Gabriel M. M., Capozza A., Rifino N., Stanziano M., Tagliabue L., Bersano A. Iatrogenic cerebral amyloid angiopathy: An illustrative case of a newly introduced disease // Eur J Neurol. – 2023. – № 30(10). – P. 3397–3399. doi: 10.1111/ene.15997. Epub 2023 Aug 8. PMID: 37494007.

Поступила 16.09.2024 г.