

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК: 616.832-002-036.11-036.4

Т.В. Серых¹, Е.А. Марусиченко², М.В. Ефименко¹, И.С. Луцкий¹

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОСТРОЙ СЕНСОМОТОРНОЙ В12-ДЕФИЦИТНОЙ ПОЛИНЕВРОПАТИИ КАК ДЕБЮТА ФУНИКУЛЯРНОГО МИЕЛОЗА

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького¹,
Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака², Донецк

Резюме. В работе приводится описание клинического случая фуникулярного миелоза, с дебютом болезни в виде острой полиневропатии. Обсуждаются вопросы дифференциальной диагностики и лечебной тактики.

Ключевые слова: полиневропатия, фуникулярный миелоз, сенситивная атаксия, кобаламин, электронейромиография

Введение. Фуникулярный миелоз — заболевание нервной системы, связанное с недостаточностью витамина В12 (кобаламина). Кобаламин служит источником образования двух коферментов — метилкобаламина в цитоплазме и дезоксиаденозилкобаламина в митохондриях [2]. Помимо хорошо известного нарушения кроветворной функции с развитием макроцитарной анемии, недостаточность витамина В12 приводит к поражению нервной системы, что выражается в клинической картине фуникулярного миелоза. Такое поражение связано с токсическим действием метилмалоновой кислоты, которая образуется при распаде жирных кислот и некоторых аминокислот, разрушается ферментом метилмалонил-КоА-изомеразой с участием аденозилкобаламина в качестве кофермента. В отсутствие этого кофермента (гиповитаминоз В12) происходит накопление токсического продукта с поражением миелиновой оболочки и вторичной аксонопатией, в первую очередь задних столбов и боковых канатиков спинного мозга. Выделяют три формы фуникулярного миелоза: заднестолбовую (при которой преобладает поражение задних канатиков), пирамид-

ную (при которой преимущественно поражаются боковые столбы) и комбинированную (сочетанное поражение боковых и задних столбов).

Заболевание встречается в любом возрасте, чаще всего после 30 лет. Первыми симптомами могут быть жалобы на общую слабость, головокружение, шум в ушах, снижение памяти, сонливость днем и бессонницу ночью, утомляемость, раздражительность, снижение аппетита, горечь во рту, покалывание в языке, иногда с извращением вкуса, и сухость во рту, парестезии в конечностях в виде ползания мурашек, покалывания, жжения, более выраженные в пальцах ног, а также парестезии языка. Позже присоединяются нарушения глубокой чувствительности, сенситивная атаксия и двигательные нарушения (преимущественно слабость в ногах). В зависимости от степени вовлечения боковых канатиков парезы в ногах могут носить либо спастический, либо вялый характер. Сухожильные рефлексы могут быть как повышенными, так и сниженными (в зависимости от формы заболевания). Довольно часто обнаруживаются стопные патологические рефлексы (рефлекс Бабинского и др.). Сочетание пирамидных симптомов с вялыми парезами является одним из самых частых клинических проявлений заболевания. Нередко в клинической картине отмечается нижний парапарез, в более редких случаях — верхний. Признаком поражения задних столбов может служить симптом Лермитта — ощущение «прохождение

ния электрического тока» сверху вниз по спине, возникающее при наклоне головы вперед. Чувствительным и двигательным расстройствам сопутствуют нарушения функций тазовых органов, которые проявляются, как правило, в далеко зашедших случаях в виде императивных позывов или задержки мочеиспускания. Иногда у больных наблюдаются подобные спинной сухотке болевые кризы в брюшной полости. В некоторых случаях при дефиците витамина В12 развивается энцефалопатия, обусловленная локальной демиелинизацией в белом веществе полушарий головного мозга.

Очаговые изменения 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, недержанию мочи.

Следует отметить, что в настоящее время в связи с широким применением витамина В12 не менее чем в половине случаев фуникулярный миелоз протекает атипично. Нередко фуникулярный миелоз сочетается с В12-дефицитной полиневропатией, когда в процесс вовлекаются периферические нервы. При этом в клинической картине преобладает снижение чувствительности по типу «носков», отмечается ослабление вибрационной чувствительности, утрата ахиллова рефлекса. Течение заболевания — медленно прогрессирующее. Наряду с обычным, постепенным развитием заболевания иногда отмечается острое развитие неврологических нарушений, при котором в течение 2–3 недель возникает картина поперечного поражения спинного мозга с нижней параплегией, параанестезией, тазовыми расстройствами. Такие нарушения довольно тяжело поддаются коррекции. Проблема восстановления моторных функций при В12-дефицитных поражениях нервной системы является весьма актуальной, так как даже после достижения необходимой концентрации цианокобаламина в крови могут сохраняться двигательные и чувствительные нарушения [2]. Приводим пример клинического случая.

Клинический случай. Пациентка Ш., 32 лет, была госпитализирована в отделе-

ние ангионеврологии Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака (ИНВХ) г. Донецка с жалобами на онемение стоп, голеней, пошатывание и дискомфорт в ногах при ходьбе, головокружение, общую слабость. Считает себя больной в течение 1,5 недель, когда стало постепенно возникать чувство онемения в пальцах ног. Зона онемения постепенно выросла до уровня коленных суставов. Отрицает накануне перенесенные инфекционные заболевания, лихорадку. Около месяца назад во время отдыха отмечался гнойный гингивит, похудела на 6 кг., снижение веса связывает с ограничением в еде из-за болевого синдрома при жевании. Лечилась у стоматолога. 30.08.16 г. обращалась к неврологу амбулаторно по поводу общей слабости. В анализах крови отмечалась анемия, снижение гемоглобина до 93 г/л. При проведении электронейромиографии (ЭНМГ) выявлены признаки аксональной полиневропатии нижних конечностей. Учитывая прогрессирующее течение заболевания, «восходящее онемение ног» госпитализирована в отделение ангионеврологии. Из анамнеза жизни: в течение нескольких лет страдает эпизодами анемия, во время которых принимала Сорбифер. Беременности — 2. Роды — 1. Выкидыш на ранних сроках первой беременности. Вторые роды срочные, ребенок родился в тазовом предлежании с обвитием пуповины. Со слов пациентки, ребенок наблюдается в Республиканском Центре нейрореабилитации по поводу врожденной аномалии головного мозга. Отмечались эпизоды транзиторной анемии (Hb — 55 г/л) не выясненной этиологии. Также из анамнеза: у пациентки частые липотимические и синкопальные состояния. Отягощен наследственный анамнез: у матери пациентки в возрасте 35 лет развилась клиника полиневрита с болевым синдромом, состояние было расценено как антропоозное заболевание (мать пациентки работала ветеринаром), однако название болезни пациентка уточнить не может.

При поступлении состояние пациентки расценивалось как удовлетворительное. Кожные покровы слегка бледные, видимые слизистые чистые, обычной окраски. Частота дыхательных движений 16 в 1 мин, дыхание ритмичное, при аускультации

тации везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, частота сердечных сокращений 76 в 1 мин, артериальное давление 110/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, слегка болезненный в нижних отделах. Отеков нет. Симптом Пастернацкого отрицательный.

Неврологический статус: сознание ясное. Ориентирована верно. Менингеальных симптомов нет. Глазные щели, зрачки равны, фотореакции живые, содружественные. Слабость конвергенции с двух сторон, ниstagма нет. Асимметрия носогубных складок. Глотание не нарушено. Мягкое небо при фонации подвижно. Язык по средней линии. Патологических кистевых знаков нет. Сухожильные рефлексы с рук живые равны, коленные оживлены, лежа поликинетичные S > D, клонус надколенника с двух сторон. Ахилловы рефлексы живые равны, подошвенный рефлекс справа снижен. Симптом Штрюмпеля с двух сторон, четче слева. Симптом Бабинского слева. Показывает гипалгезию по типу «высоких носков». Пяточно-коленную пробу пробу выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга пошатывание, усиливающееся при закрывании глаз, тенденция к падению назад. Отсутствует вибрационная чувствительность в стопах, в коленных суставах — 5–6 сек., на уровне гребней подвздошных костей справа 5–6 сек., слева не определяется, в руках не нарушена. Симптомов натяжения нет. Парезов нет. Походка с элементами сенситивной атаксии.

Обследование: общий анализ крови при поступлении: Нв — 76 г/л, Эр — 2,3 г/л, ц.п. 0,9, Л — 4,4 г/л, СОЭ 15 мм/ч, п — 2, с — 59, мон — 2, л — 32, э — 4, баз — 1. Общий анализ мочи, биохимический анализ крови, коагулограмма: показатели в пределах референсных значений.

Учитывая анамнез, клинические проявления заболевания и результаты лабораторных исследований, больная представлена на клиническом разборе. Проводилась дифференциальная диагностика с синдромом Гийена-Барре, острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатией, дистальной мононевропатией, паранеопластическими полиневропатиями, системными васкулитами с поражением периферической нервной системы, наследственными полиневропатиями [1, 4].

В связи с выраженными изменениями в общем анализе крови, бледностью кожных покровов, нарастающей слабостью в нижних конечностях консультирована гематологом: В12-дефицитная анемия тяжелой степени. Рекомендовано: ФГДС, ирригоскопия, стерильная пункция, от которой пациентка воздержалась.

Видеоэзофагодуоденоскопия от 28.09.16 г.: очаговая эритематозная гастропатия, застойная дуоденопатия. Дуоденальный рефлюкс. Гипоацидное состояние. Экспресс тест на *Helicobacter pylori* — слабо положительный.

Диагностика анемий от 23.09.16 г.: железо — 28,5 мкмоль/л (N=10,7–32,2), фолиевая кислота — 14,34 (N=4,6–18,7), витамин В12 — 46,02 пг/мл (N=191–663).

Ирригоскопия -долихосигма. Левосторонний колит. Спастический сигмоидит.

Повторно консультирована гематологом, рекомендовано: витамин В12 — 1000 мкг в/м ежедневно — 14 дней, затем 2 раза в неделю — 2 месяца, затем 1 раз в месяц 500 мг — пожизненно. Исследование крови 1 раз в неделю.

Исследование спинномозговой жидкости 22.09.16 г: бесцветная, прозрачная. Белок 1 порция — 0,40 г/л, 2 порция — 0,35 г/л, реакция Панди+. Цитоз 1 в 1 мкл, эритроциты — небольшое количество в препарате. Хлориды 121 ммоль/л., глюкоза 2,60 ммоль/л. «Мозаика ликвора» IgM к 20 возбудителям — не обнаружены. ДНК вируса простого герпеса (1, 2 тип), цитомегаловируса, вируса Эпштейна-Барр, герпес-вируса 6 типа не обнаружены. ЭНМГ — аксональная сенсомоторная полиневропатия, преимущественно нижних конечностей.

МРТ г/мозга с МР-ангиографией артерий головного мозга 24.09.16 г. — очаговых изменений и объемных образований в головном мозге не выявлено.

МРТ шейного отдела позвоночника от 24.09.16 г.: остеохондроз шейного отдела позвоночника с протрузией диска С5–С6. Деформирующий спондилез, спондилоартроз.

В ходе обследования на маркеры пернициозной анемии, целиакии, болезни Крона от 28.09.16 г.: обнаружены аутоантитела класса IgG и IgA к париетальным клеткам, глиадину и слабый сигнал аутоантител к внутреннему фактору Кастла.

Общий анализ крови при выписке: Нв — 100 г/л, Эр — 3,0 г/л, ц.п. 1,0, Л — 4,1 г/л, СОЭ 6 мм/ч.

Таким образом, данный клинический случай представляет собой атипичное течение фуникулярного миелоза на фоне аутоиммунного гастрита (данные ФГДС, обнаружение аутоантител к внутреннему фактору Кастла) с развитием В12-дефицитарной анемии и дебютом в виде острой аксональной полиневропатии [3].

Заключение. Учитывая показатели спинномозговой жидкости (СМЖ) и ЭНМГ, данных за синдром Гийена-Барре, острую воспалительную полиневропатию и мононевропатию не получено. Обследование на онкомаркеры, соматический анамнез, данные УЗИ и нейровизуализации позволяют исключить паранеопластический генез заболевания на момент осмотра. Исследование на маркеры к аутоиммунным заболеваниям, и клиника исключают дебют системного заболевания с поражением периферической нервной системы.

На фоне введения высоких доз витамина В12 — 1000 мкг в/м и нейрометаболической терапии, регрессировали расстройства поверхностной чувствительности, сохраняются нарушения глубокой чувствительности, что свидетельствует о

преимущественном поражении задних столбов спинного мозга (вероятный этап формирования фуникулярного миелоза).

T.V. Serykh, E.A. Marusichenko, M.V. Efimenko, I.S. Lutskiy
ACUTE SENSORIMOTOR B-12 DEFICIENT POLYNEUROPATHY AS DEBUT FUNICULAR MYELOSIS (CASE REPORT)

Summary. *This paper describes the clinical case of funicular myelosis, with the debut of the disease in the form of acute polyneuropathy. Challenges of differential diagnosis and treatment are described.*

Keywords: *polyneuropathy, funicular myelosis, sensory ataxia, cobalamin, electroneuromyographia*

ЛИТЕРАТУРА

1. Куренков А.Л., Бурсагова В.И., Никитин С.С. Особенности хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии / А.Л. Куренков, В.И. Бурсагова, С.С. Никитин // Нервно-мышечные болезни, 2012. - №2. - С. 40 - 51.
2. Луцкий И.С. Витамины группы В в клинической практике / И.С. Луцкий // Международный неврологический журнал, 2007. - №2, Т.12. - С. 29-37.
3. Руководство по гематологии: в 3 т., Т.3 // Под ред. А.И. Воробьева. - М: Ньюдиамед, 2005. - 416 с.
4. Супонева Н.А. Синдром Гийена-Барре в городах Российской Федерации: эпидемиология, диагностические и терапевтические возможности региональных клиник / Н.А. Супонева, М.А. Пирадов, Е.В. Гведовская // Здравоохранение Российской Федерации, 2013. - №1. - С. 19-25.