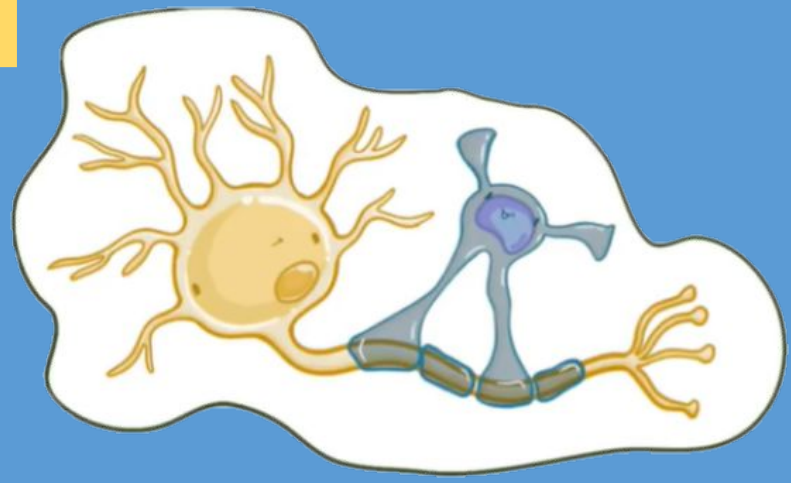
Центральный понтинный миелинолиз



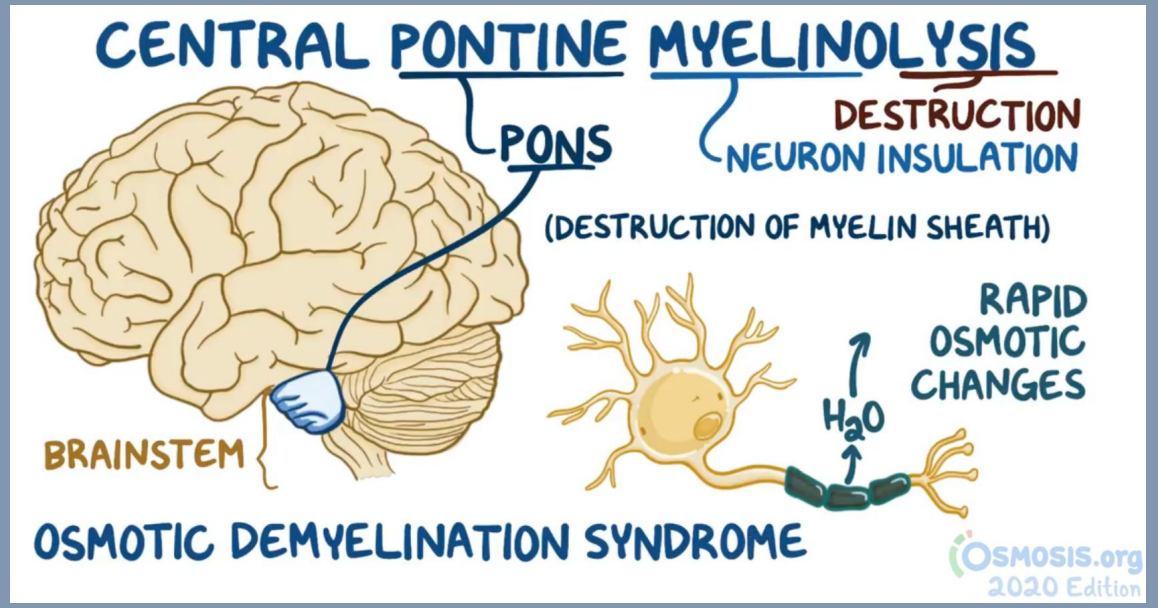
Патогенез, клиника, основы диагностики и терапии

Подготовила Полещук Ю.А.
педиатрический факультет
2414 группа

Центральный понтинный миелинолиз.

Что это?

ЦПМ-это неврологическое расстройство, появляющееся при гипернатриемии или в результате быстрой коррекции гипонатриемии.



SYN: осмотический демиелинизирующий синдром

Центральный понтинный миелинолиз.

Почему повреждается именно мост, хотя гомеостаз нарушается во всем организме?

В 90% случаев повреждается именно мост, т.к. олигодендроциты, расположенные именно там, наиболее чувствительны к колебаниям показателей гомеостаза.

Но в 10% повреждаются и другие структуры головного мозга, и тогда миелинолиз называют Экстрапонтинным.

Этиология ЦПМ

Результат гипернатриемии или быстрой коррекции гипонатриемии любой этиологии.
Например:

1. При хронической печеночной (в т.ч. после трансплантации печени в ранний послеоперационный период) почечной недостаточности (после первого гемодиализа)
2. Сахарном диабете
3. Голодании, кахексии
4. Длительном бесконтрольном использовании диуретиков

5. Состояния после урологических/гинекологических операций

6. Обширные ожоги

7. Нейрохирургия опухолей диэнцефальной области и гипофиза (гипернатриемические состояния при центральном несахарном диабете и гипонатриемические состояния при разных вариантах полигормональной недостаточности)

Как **появляется** и как протекает?

Быстрый подъем уровня натрия (медикаментозно) в межклеточной жидкости

Выход воды из олигодендроцитов (образуют миелиновые оболочки) по Grad [C]

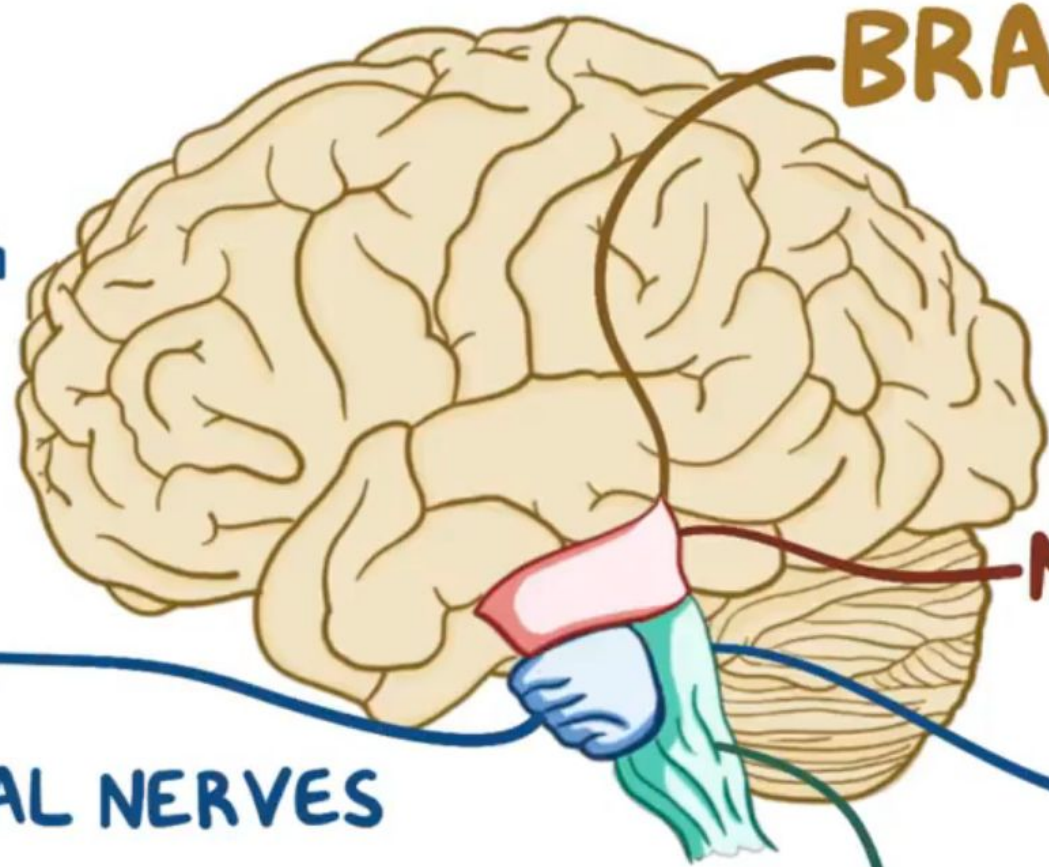
Гипоосмотическое состояние в нейронах и олигодендроцитах, их гибель

Исчезновение миелиновой оболочки вокруг аксонов

Исходя из анатомии, формируются определенные клинические проявления

PONS

- RESPIRATION & DEPTH OF BREATHING (AWAKE & ASLEEP)



BRAINSTEM

MIDBRAIN

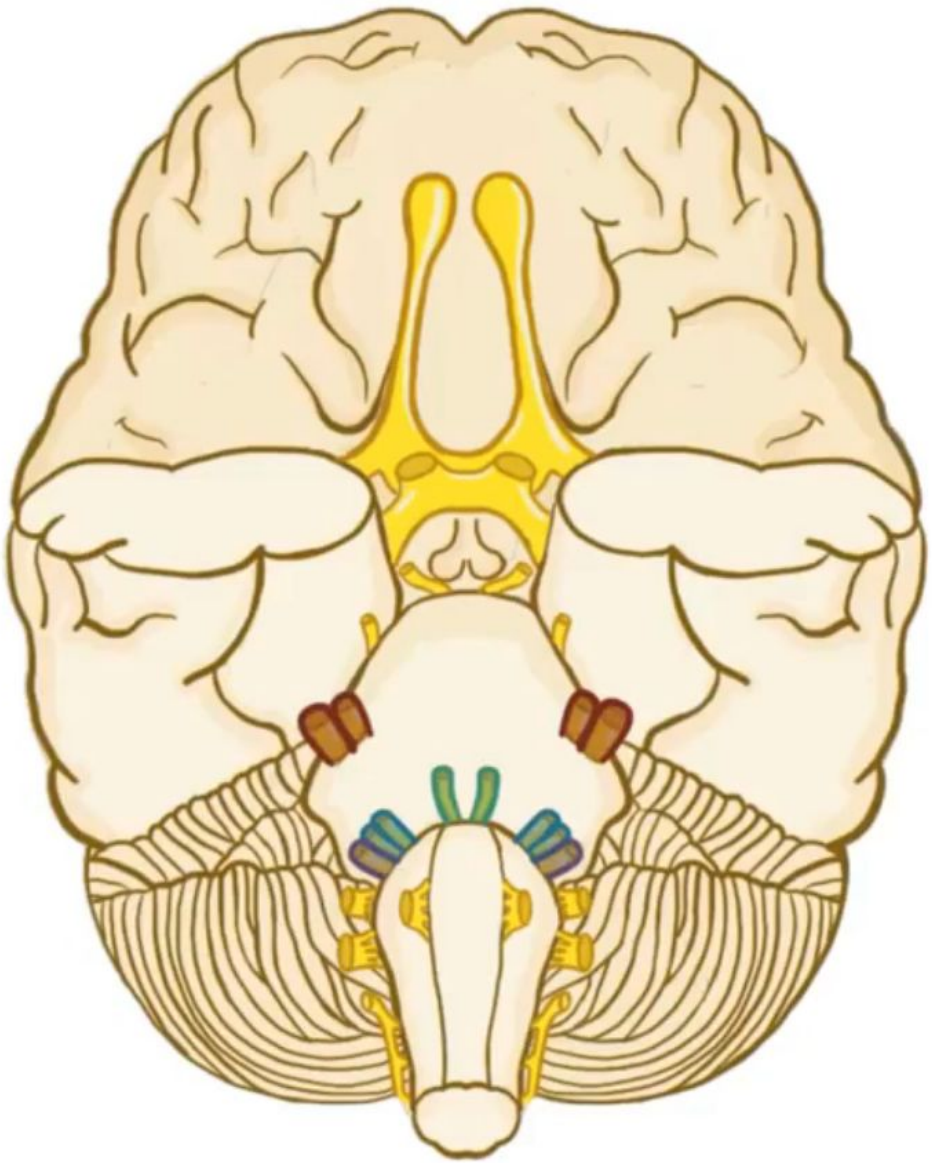
PONS

MEDULLA OBLONGATA

NUCLEI FOR CRANIAL NERVES

V: TRIGEMINAL
VI: ABDUCENS
VII: FACIAL
VIII: VESTIBULOCOCHLEAR

OSMOSIS.org
2020 Edition



ЧМН

V ~ чувствительность (лицо), жевание, глотание

VI ~ Движение глаз

VII ~ мимика

VIII ~ слух

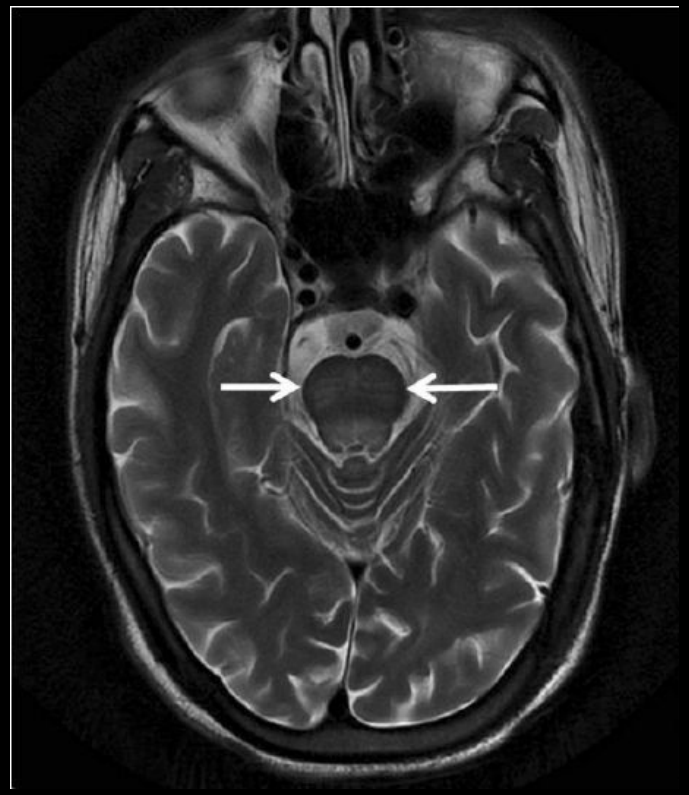
Клиника центрального понтинного миелинолиза

- Нарушение двигательной активности мышц (головы и шеи)

Дизартрия (речь)
Дисфагия (глотание)
Диплопия (двойное зрение)

- «Locked-in» синдром (или синдром «запертого человека») – полный паралич поперечно-полосатой мускулатуры
- Глазодвигательные и зрачковые нарушения с двусторонней дисфункцией отводящих нервов или параличом горизонтального взора, а также наличием

Диагностика



1. КТ- и МРТ- признаки распознаваемы еще в бессимптомном периоде!!!
2. Симметричные признаки асептического воспаления (и астроглиоза) (т.е. более светлые участки на снимке) по бокам от Варолиевого моста

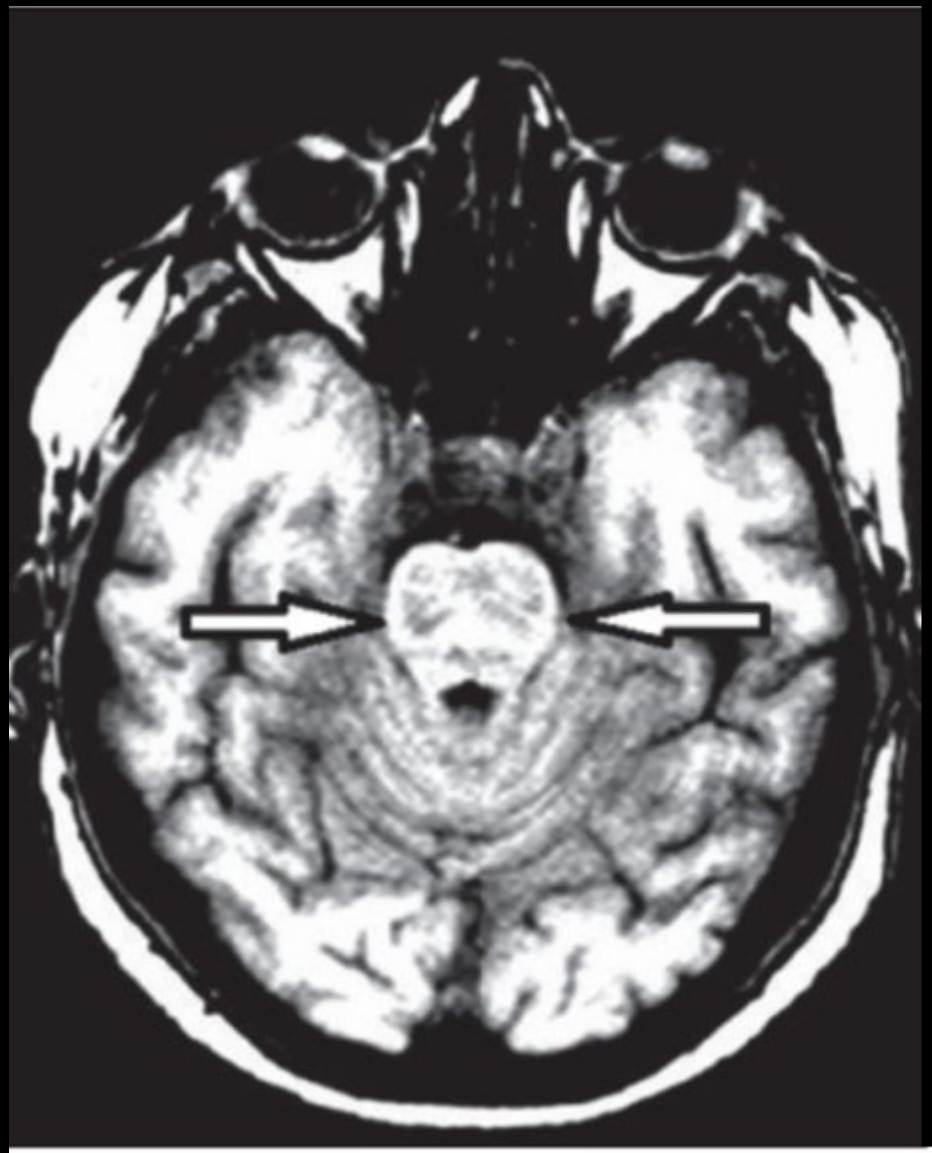


Рис. 3. МРТ головного мозга пациентки А. Симметричные участки демиелинизации неправильной формы с локализацией в области моста головного мозга

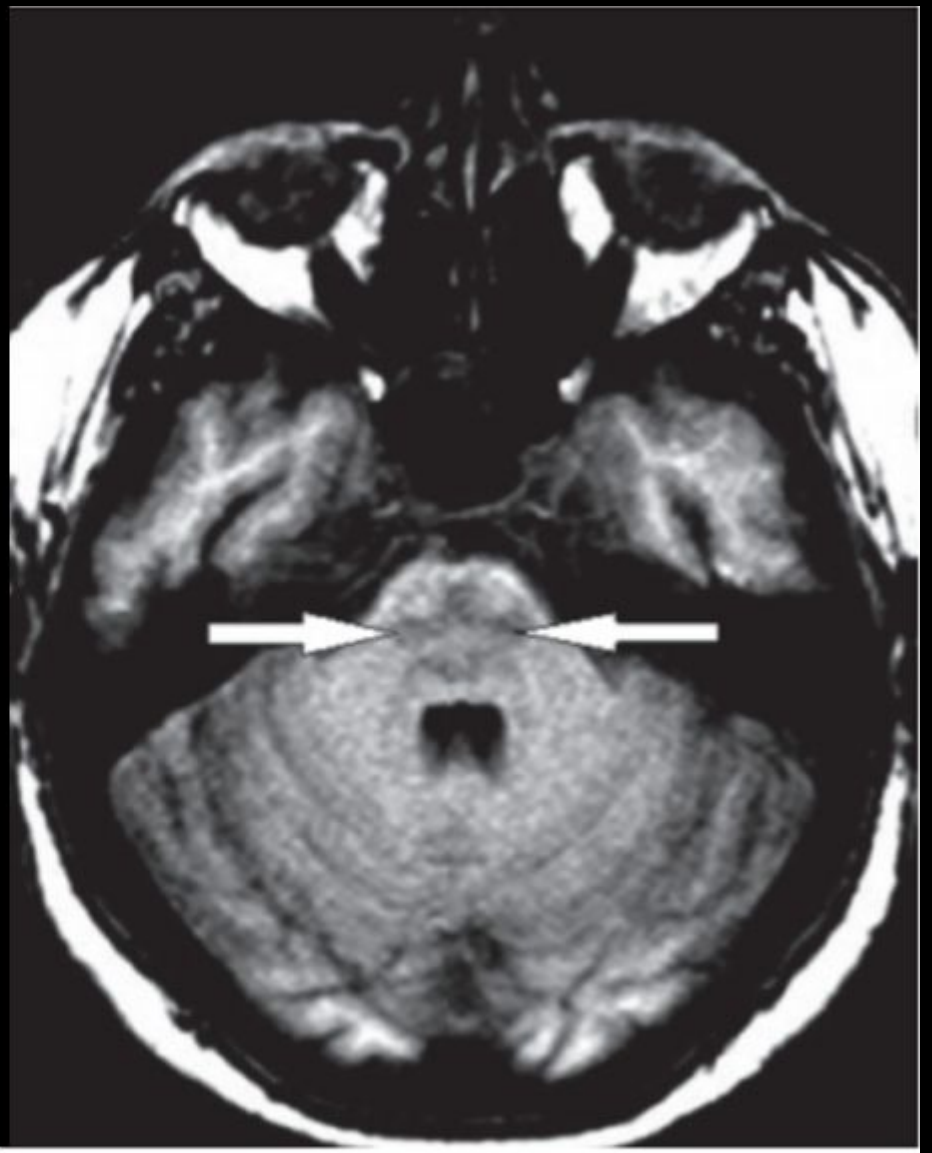


Рис. 4. МРТ головного мозга пациентки А. Зона неправильной формы в области моста головного мозга с повышенной интенсивностью в режиме T_2

«Знак поросенка» на МРТ

(J. Wagner, S. Müller-Schunk, C. Schankin 2008)

1- полюс височной доли (ухо поросенка)

2- внутренняя сонная артерия (глаз поросенка)

3- область ЦПМ (пятачок)

4- IV желудочек ГМ (рот поросенка)

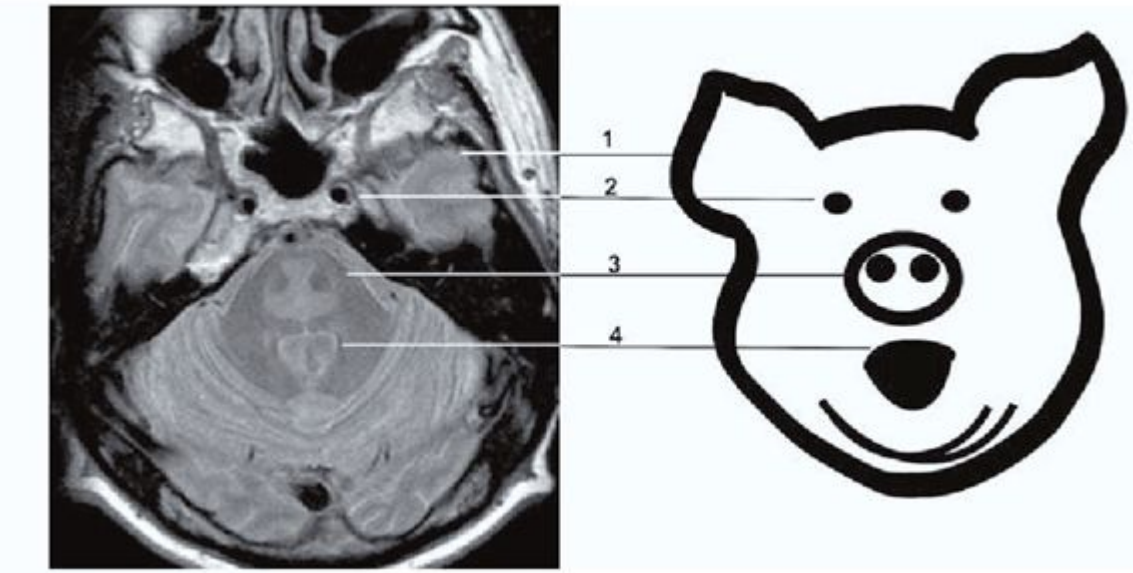


Figure 1. PdT2-weighted magnetic resonance imaging in central pontine myelinolysis. The

T2-взвешенное изображение

Основы терапии

!NB При ее отсутствии- смерть через 2-3 недели в результате децеребрации

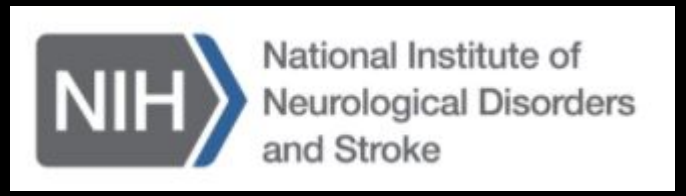
ЦПМ не лечится, процесс миелинолиза можно только остановить.

В основе терапии - постепенное восстановление водно-электролитного баланса.

Спасибо за внимание!

Презентация подготовлена с помощью материалов

Osmosis.org

Semanticscholar.org

ninds.nih.gov