



В. Н. ВАСИЛЕНКО¹, В. А. ПЕННЕР¹,
М. О. МИРОНЕНКО¹, В. С. КОВАЛИК²

¹Луганский государственный медицинский университет

²Луганская областная клиническая больница

Энцефалопатия Вернике: клиническое наблюдение у беременной

Энцефалопатия Вернике — острый нейropsychиатрический синдром, развивающийся вследствие дефицита тиаминa и ассоциирующийся со значительным риском осложнений и смерти. Описано собственное клиническое наблюдение энцефалопатии Вернике у беременной. Сделан акцент на необходимости ранней диагностики и своевременной профилактики данного заболевания.

Ключевые слова: энцефалопатия Вернике, беременность, дефицит витамина В₁.

Энцефалопатия Вернике (ЭВ) — потенциально фатальное, но обратимое нейрометаболическое расстройство, которое вызвано недостаточностью тиаминa [1,2]. Впервые ее описал немецкий врач Карл Вернике в 1881 г. и назвал ее «верхний геморрагический энцефалит».

Любое состояние, связанное с неполноценным питанием на протяжении 2—3 нед может привести к истощению запасов тиаминa и развитию ЭВ с повреждением отдельных участков промежуточного мозга и ствола мозга, которые отличаются высоким содержанием и интенсивностью обмена тиаминa [3, 4, 10].

Распространенность ЭВ составляет 0,8—2,8%. Преимущественно болеют мужчины (75%). Возрастной интервал, ассоциирующийся с высокой частотой болезни, — шестая декада жизни (41%). По данным С. Harper, лишь в 20% случаев ЭВ, подтвержденных на аутопсии, диагноз был поставлен прижизненно [7]. Это является основанием для высокого уровня диагностической настороженности.

Клиническими обстоятельствами, с которыми может быть связана ЭВ, считают следующие:

- хроническое злоупотребление алкоголем и неполноценное питание;
- хирургические вмешательства и заболевания пищеварительного тракта (гастрэктомия, гастроэностомиа, частичная или субтотальная колэктомия, обходной желудочный анастомоз, вертикальная гастропластика, лечение с помощью введения баллона в желудок [13]);

миа, обходной желудочный анастомоз, вертикальная гастропластика, лечение с помощью введения баллона в желудок [13]);

- рецидивирующая рвота или хроническая диарея, пилоростеноз, пептическая язва, гастрит как осложнение приема лекарств, болезнь Крона, непроходимость или перфорация кишечника, диарея вследствие лечения препаратами лития, приступы мигрени, нервная анорексия, панкреатит, неукротимая рвота беременных;

- полированный рис как основа рациона;
- злокачественные опухоли и химиотерапия;
- недостаточность магния вследствие длительного приема диуретиков, резекции кишечника, болезни Крона;

- воздействие химических соединений и лекарств (внутривенная инфузия высоких доз нитроглицерина, толазамид);

- неполноценное питание: недостаточность питания в силу экономических причин или политических факторов; психогенный отказ от пищи; соблюдение поста по религиозным или философским соображениям; голодание с целью похудения или как форма протеста; недостаточный уход в старости или при болезни Альцгеймера;

- у некоторых пациентов возможна генетически обусловленная предрасположенность к развитию ЭВ.

Клиническими особенностями ЭВ является триада начальных симптомов (глазодвигательные на-

© В. М. Василенко, В. А. Пеннер, М. О. Мироненко, В. С. Ковалик, 2014

рушения, расстройства психического состояния, атактический синдром), но в связи с тем, что хотя она встречается лишь у 46—60 % пациентов [5, 6], диагностика данного заболевания затруднена.

В редких случаях в дебюте данного заболевания встречаются артериальная гипотензия и тахикардия, гипотермия, двусторонние зрительные нарушения и отек дисков зрительных нервов, эпилептические приступы, потеря слуха. К поздним симптомам ЭВ относятся гипертермия, спастические парезы, хореоформные гиперкинезы, развитие коматозного состояния [8, 9].

Все симптомы болезни Вернике могут развиваться одновременно и в довольно острой форме, но чаще офтальмоплегия и/или атаксия предшествуют за несколько дней, а иногда за неделю и более возникновению психических нарушений.

Наиболее очевидными симптомами являются глазодвигательные нарушения [7, 11], их отсутствие затрудняет диагностику. Весьма типичен двусторонний (но редко симметричный) парез отводящего нерва, приводящий к двоению по горизонтали, сходящемуся косоглазию и нистагму. Для ядерной офтальмоплегии характерен асимметричный нистагм, вызываемый поворотом взгляда по горизонтали, в отводимом глазном яблоке. Последний симптом может быть единственным, но гораздо чаще имеет место симптомокомплекс глазодвигательных нарушений, включая супрануклеарный паралич взгляда. Парез взгляда по горизонтали одно- или двусторонний наблюдается чаще, чем парез взгляда по вертикали. Иногда отмечается изолированный паралич взгляда вниз или изолированный паралич конвергенции или дивергенции. На развернутых стадиях болезни глазные яблоки становятся неподвижными, а изменения со стороны зрачков (которые обычно остаются интактными) характеризуются миозом и отсутствием зрачковых реакций. Внутривенное введение витаминов на ранних стадиях болезни способствует восстановлению глазодвигательных нарушений, хотя нистагм обычно сохраняется.

Атаксия проявляется прежде всего при стоянии и ходьбе. С самого начала она может быть настолько выраженной, что пациент не в состоянии стоять и передвигаться без опоры. Стандартная калорическая проба в острых стадиях ЭВ всегда обнаруживает двусторонние, более или менее симметричные вестибулярные нарушения. После специфического лечения у больного улучшается способность удерживать равновесие, но при ходьбе он широко расставляет ноги, а походка остается неуверенной. Если степень атаксии минимальна, то она может проявляться лишь ходьбой с пятки на носок. Если локомоторные нарушения при ЭВ выражены значительно, то интенционный тремор в конечностях отмечается относительно редко и в большой степени в ногах, чем в руках. Скандированная речь обнаруживается лишь в отдельных случаях [7, 11].

Расстройства психики наблюдаются почти у 90 % больных и проявляются следующим образом:

1. Состояние глобальной дезориентации и индифферентности характеризуется вялостью, невнимательностью, безучастностью к окружающему и дезориентацией. Утрата сознания и глубокий ступор в качестве начальных нарушений наблюдаются довольно редко, но часто встречается небольшая сонливость. Спонтанная речь минимальна. Больной не отвечает на многие заданные ему вопросы, он может заснуть во время разговора, однако его достаточно просто разбудить. Больной дезориентирован во времени и пространстве, ошибается при идентификации находящихся рядом лиц, не способен оценить сущность своей болезни или текущей ситуации. Многие замечания пациента неразумны, нет последовательности при переходе от одного момента к другому. В подобных обстоятельствах невозможно более подробно изучить интеллектуальные функции больного.

2. У некоторых пациентов уже при первом обследовании обнаруживают преобладание нарушений долгосрочной памяти, то есть корсаковский амнестический синдром.

3. У относительно небольшого числа больных (до 20 %) выявляют симптомы алкогольный абстиненции, алкогольный делирий либо их варианты.

При проведении нейровизуализации типичную картину поражения мозга выявляют лишь у 58 % больных [12]. Методом выбора является МРТ, при которой выявляются гиперинтенсивные зоны на T2-взвешенном изображении, взвешенные по протонной плотности, и на FLAIR-изображениях в следующих отделах: медиальные ядра таламуса (рис. 1), межталамическое сращение, дно третьего желудочка, сосцевидные тела (рис. 2), ретикулярная формация, крыша среднего мозга и серое вещество вокруг водопровода мозга. Пораженные структуры могут накапливать контрастное средство, в них могут возникать петехиальные кровоизлияния (гиперинтенсивные структуры на нативных T1-взвешенных изображениях) [3].

При хронической стадии определяются расширение третьего желудочка и атрофические изменения сосцевидных тел.

На компьютерной томограмме патологические изменения обычно не определяются.

Клиническое наблюдение

Пациентка В., 22 года, поступила в гинекологическое отделение на сроке 13—14 нед беременности с жалобами на головокружение, снижение памяти, шаткость при ходьбе и двоение при взгляде прямо вдаль. Из анамнеза известно, что перед тем, как появилась неврологическая симптоматика, в течение 1,5—2,0 мес ежедневно была тошнота и рвота, связанные с токсикозом первой половины беременности. В течение последних 2—3 нед частота рвоты доходила до 5 раз в сутки,

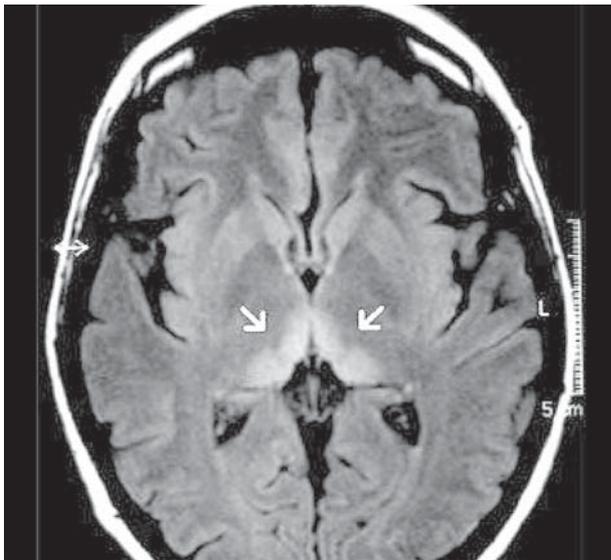


Рис. 1. МРТ. Острый период ЭВ. Двустороннее симметричное изменение сигнала в области таламуса (С. Schmidt, S. Plickert, 2009 г.)

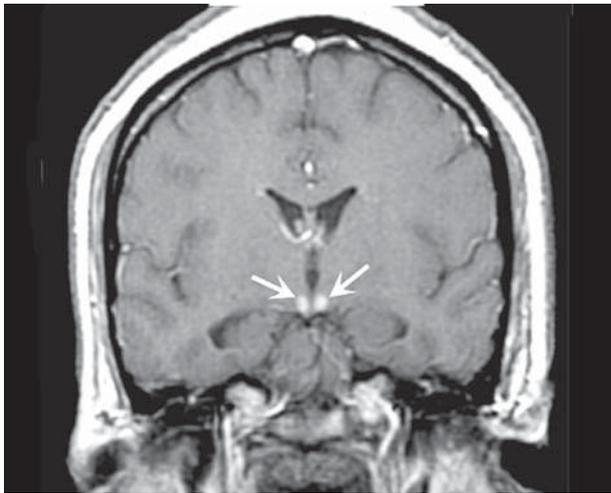


Рис. 2. МРТ. T1-взвешенное изображение с контрастированием во фронтальной плоскости. Стрелками показано накопление контраста в сосцевидных телах, характерное для острого периода ЭВ (Т. Harrison)

отсутствовал аппетит. Затем появилась шаткость при ходьбе, головокружение, двоение и в этот же период снизилась память. Неврологический статус при поступлении: фиксационная амнезия (корсаковский синдром), двусторонний горизонтальный нистагм, ограничение движения глазных яблок кнаружи, сухожильные и периостальные рефлексы с конечностей повышены с акцентом слева, динамическая атаксия, тест Ромберга — отрицательный, координаторные пробы выполняет верно, патологических стопных знаков и менингеальных симптомов нет.

При проведении МРТ головного мозга выявлено изменение мозговой ткани в области моста, изо-, гипоинтенсивное на T1-взвешенных изобра-

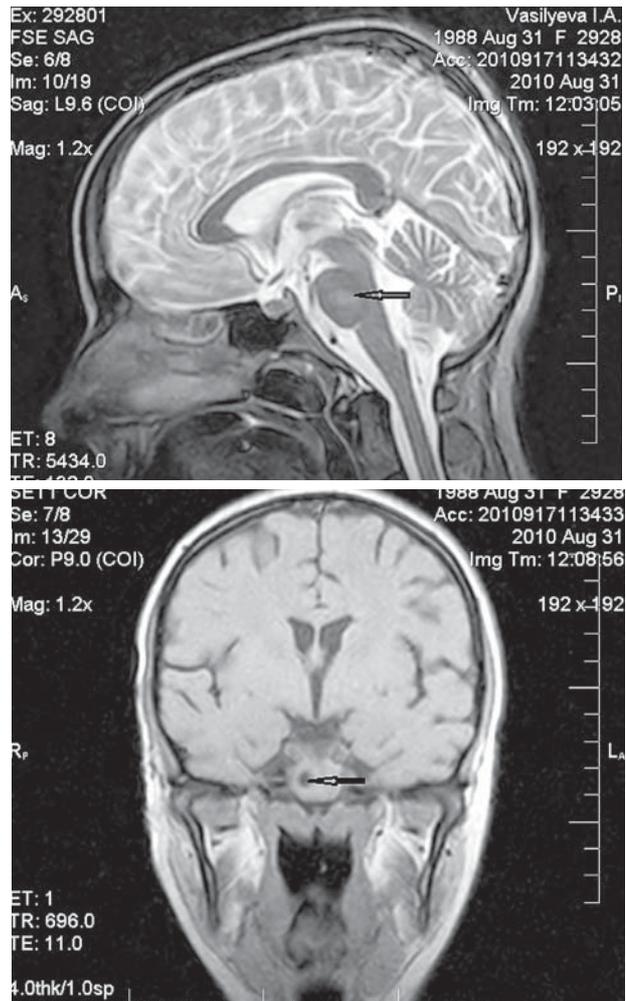


Рис. 3. МРТ больной В. Острый период ЭВ. Стрелками показано очаговое поражение в области моста (собственное клиническое наблюдение)

жениях, гиперинтенсивное на T2-В-взвешенных изображениях без четких контуров, неправильной формы, без перифокального отека и масс-эффекта размером 11 × 6 × 6 мм (рис. 3).

При исследовании цереброспинальной жидкости патологических изменений не выявлено.

С учетом вышеописанных изменений установлен клинический диагноз: Острая дисметаболическая энцефалопатия Вернике. Начата терапия витамином В₁ 5% по 2 мл внутримышечно 1 раз в сутки. Улучшение наступило в день первой инъекции тиамин. Через 2 дня отмечен интенсивный регресс неврологической симптоматики: исчезло двоение, значительно уменьшились головокружение и шаткость, уменьшились, а затем полностью исчезли мнестические расстройства.

При поступлении пациентки в гинекологическое отделение рассматривали вопрос о прерывании беременности по медицинским показаниям. После проведенной терапии тиамином неврологический дефицит исчез, в последующем беременность протекала нормально, пациентка родила в

срок здорового ребенка, в последующем у невропатолога не наблюдалась.

Выводы

Несмотря на то, что в последние годы наблюдается увеличение количества клинических ситуаций, при которых может развиваться ЭВ, это угрожающее жизни состояние до сих пор во многих случаях не диагностируют ни у взрослых, ни у детей. Результаты вскрытий свидетельствуют, что распространенность этого состояния выше, чем принято считать.

Диагноз ЭВ может быть затруднен из-за неспецифичности клинических проявлений заболева-

ния, их полиморфности, в некоторых случаях — вследствие нераспознавания клинических проявлений. Наиболее информативным параклиническим методом исследования при данном состоянии является магнитно-резонансная томография. Диагноз подтверждается также выраженным регрессом неврологических симптомов на фоне парентерального введения тиаминна.

Публикация призвана обратить внимание врачей на раннюю диагностику и обязательную профилактику данного заболевания у беременных с токсикозом первой половины, а также материнской и эмбриональной смертности.

Литература

1. Богданов Э. И., Менделевич Е. Г., Хусаинова Л. В. Энцефалопатия Вернике у беременных с токсикозом и выраженной рвотой: собственное клиническое наблюдение и анализ клинических случаев // Неврол. вестн. — 2011. — № 1. — С. 104—106.
2. Дамулин И. В. Когнитивные расстройства при алкоголизме // Рус. мед. журн. — 2005. — Т. 13, № 12. — С. 785—789.
3. Сиволап Ю. П., Дамулин И. В. Энцефалопатия Вернике и корсаковский психоз, клинико-патогенетические соотношения, диагностика и лечение // Журн. неврол. и психиатр. Алкоголизм. — 2013. — № 6. — С. 20—26.
4. Черняк З. В., Тишкова И. Г., Воскресенская О. Н., Дамулин И. В. Энцефалопатия Вернике — Корсакова на фоне длительного голодания // Неврол. журн. — 2011. — № 4. — С. 48—53.
5. Chiossi G., Neri I., Cavazzuti M. et al. Hyperemesis gravidarum complicated by Wernicke encephalopathy: background, case report, and review of the literature // J. Obstet. Gynecol. Surv. — 2006. — Vol. 61 (4). — P. 255—268.
6. Eboué C., Carlier-Guérin C., La Sayette V. et al. A rare complication of vomiting in pregnancy: Wernicke's encephalopathy // J. Gynecol. Obstet Biol Reprod (Paris). — 2006. — Vol. 35. — P. 822—825.
7. Harper C. G., Giles M., Finlay-Jones R. Clinical signs in the Wernicke-Korsakoff complex: a retrospective analysis of 131 cases diagnosed at necropsy // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 1986. — Vol. 49. — P. 341—345.
8. Phayphet M., Rafat C., Andreux F. et al. Hyperemesis gravidarum: a rare cause of Wernicke encephalopathy // Presse Med. — 2007. — Vol. 36, N 12. — P. 1759—1761.
9. Rabenda-Lacka K., Wilczyński J., Breborowicz G. et al. Wernicke's encephalopathy due to hyperemesis gravidarum // J. Ginekol. Pol. — 2003. — Vol. 74, N 8. — P. 633—637.
10. Schenker S., Henderson G. I., Hoyumpa A. M., McCandless D. W. Hepatic and Wernicke's encephalopathies: current concepts of pathogenesis // Am. J. Clin. Nutr. — 1980. — Vol. 33. — P. 2719—2726.
11. Victor M., Adams R. D., Collins G. H. The Wernicke-Korsakoff syndrome. A clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examinations // Contemp. Neurol. Ser. — 1971. — Vol. 7. — P. 1—206.
12. Weidauer S., Nichtweiss M., Lanfermann H., Zanella F. E. Wernicke's encephalopathy: MR findings and clinical presentation // Eur. Radiol. — 2003. — Vol. 13. — P. 1001—1009.
13. Worden R. W., Allen H. M. Wernicke's encephalopathy after gastric bypass that masqueraded as acute psychosis: a case report // Curr. Surg. — 2006. — Vol. 63. — P. 114—116.

В. М. ВАСИЛЕНКО¹, В. А. ПЕННЕР¹, М. О. МИРОНЕНКО¹, В. С. КОВАЛИК²

¹Луганський державний медичний університет

²Луганська обласна клінічна лікарня

Енцефалопатія Верніке: клінічне спостереження у вагітної

Енцефалопатія Верніке — гострий нейропсихіатричний синдром, який розвивається внаслідок дефіциту тиаміну та асоціюється зі значним ризиком ускладнень і смерті. Описано власне клінічне спостереження енцефалопатії Верніке у вагітної. Зроблено акцент на необхідності ранньої діагностики та своєчасної профілактики цього захворювання.

Ключові слова: енцефалопатія Верніке, вагітність, дефіцит вітаміну В₁.

V. N. VASILENKO¹, V. A. PENNER¹, M. O. MYRONENKO¹, V. S. KOVALIK²

¹Lugansk State Medical University

²Luhansk Regional Hospital

Wernicke's encephalopathy: clinical observation of a pregnant

Wernicke's encephalopathy — an acute neuropsychiatric syndrome that develops as a result of thiamine deficiency and is accompanied by a significant risk of complications and death. Own clinical observation Wernicke encephalopathy pregnant is described. The need for early diagnosis and timely prevention of the disease is emphasized.

Key words: Wernicke's encephalopathy, pregnancy, deficiency of vitamin B₁.