Осмосын шалтгаант тархины гүүрний төвийн миелингүйжих эмгэг

(*Эмнэлзүйн тохиолдол*)

С.Энхсайхан[1], Т.Эрдэнэчимэг[1], А.Мөнхболд[1], Б.Дэмбэрэлмаа[1], М.Пүрэвцэрэн[1], Ж.Мөнхсайхан[2], Н.Лхамцоо[2], А.Мягмар[3]

[1]УГТЭ, Эрчимт эмчилгээний нэгдсэн тасаг
[2]УГТЭ, Нейрофизиологийн төв
[3]УНТЭ, Мэдээгүйжүүлэг хагалгааны нэгдсэн тасаг
Цахим шуудан: Enkh.samdan@gmail.com, Утас: 99072844

Түлхүүр үг:

Тархины гүүрийн төвийн миелингүйжил
Осмос концентраци
Гипернатриеми.

Эмнэл зүйн тохиолдол: Тархины гүүрний төвийн миелингүйжих эмгэг (ТГТМЭ) нь сийвэнгийн осмосын концентраци цочмог ихэссэнээс сонгомолоор үүсдэг эмгэг юм. Энэхүү эмгэгийн үндсэн шалтгаануудад хоол тэжээлийн архаг дутагдал, архаг диализ, шээс хөөх эмийг хэтрүүлэн хэрэглэх, архаг гипонатриемийг огцом засах, архины архаг хэрэглээ зэрэг багтдаг. Харин гипернатриемийн шалтгаант ТГТМЭ нь ховор тохиолддог бөгөөд нас баралт өндөр байдаг. Архаг архинд донтох эмгэгтэй 50 настай эмэгтэйд хүнд зэргийн гипернатриеми болон мэдрэлийн хүнд зэргийн алдагдлын шинжүүд илэрсэн тохиолдлыг бид танилцуулж байна. Эмнэлэгт ирэх үед хийгдсэн шинжилгээнүүдэд хүнд зэргийн гипернатриеми (165.8 ммоль/л), гиперосмос даралт (349 мОсм/л) илэрсэн явдал болон соронзон резонанст томографи (СРТ)-йн дүрслэлийн өөрчлөлт дээр үндэслэн ТГТМЭ-ийг оношилсон. Эмчилгээнд 0.45%-ийн давсны уусмалыг хураагуур судсаар сийвэн дэхь натрийн хэмжээг хэвийн болтол аажмаар үргэлжлүүлэн хийснээр биеийн байдал болон эмнэлзүйн явц аажмаар сайжрав.

Удиртгал: Тархины гүүрний төвийн миелингүйжих эмгэг (ТГТМЭ)-ийг Адамс ба түүний хамтрагчид архичин, хоол тэжээлийн дутагдалд орсон хүмүүст тохиолддог эмгэг хэмээн 1959 онд анхлан тодорхойлсон байдаг.[1] ТГТМЭ нь сийвэнгийн осмос концентраци хэт нэмэгдсэний улмаас олигодендрит эсийн миелин бүрхэвч богино хугацаанд гэмтэж хайлах шинжээр тодорхойлогддог эмнэлзүйн хам шинж юм.[2] Осмосын шалтгаант миелингүйжих хам шинж нь бусад мэдрэлийн миелингүйжих эмгэгүүдээс үрэвслийн бус гэмтэл давамгайлагддагаар ялгагдана.

Сийвэнгийн натрийн хэмжээ 160 мЭк/л-ээс их болохыг хүнд хэлбэрийн гипернатриеми гэж тодорхойлдог.[3] Натрийн концентраци цочмогоор ихсэхэд тархины өөрийн хамгаалах механизм энэхүү өөрчлөлтөд дасан зохицож чадахгүйд хүргэдэг[4]. Осмосын шалтгаант миелингүйжих эмгэг хамгийн их өртдөг тархины хэсэг бол тархины гүүрний төв хэсэг юм[5]. ТГТМЭ нь гүүрний төвөөс эхэлж, "Сойзноос цацагдаж байгаа мэт" эргэн тойронд тархдаг ба гүүрнээс бусад хэсгүүд, үүнд дотор капсул, суурийн зангилаа, бага тархийг гэмтээж болдог байна.

ТГТМЭ-ийг гүүрний төвийн миелингүйжих болон гүүрний гаднах миелингүйжих эмгэг хэмээн 2 ангилдаг байна. ТГТМЭ тохиолдох эрсдэлт хүчин зүйлсэд согтууруулах ундааны архаг хэтрүүлэгт хэрэглээ, хоол тэжээлийн архаг дутагдал (үүнд, anorexia nervosa), элэгний хатуурал зэрэг элэгний архаг эмгэгүүд, шээс хөөх эм архаг хэрэглээ, электролитийн эмгэгүүд (үүнд, гипокалиеми, гипофосфатеми, гипернатриеми, гипогликеми болон гипергликеми), төвийн ба бөөрний гаралтай чихрийн шижин, бөөрний дээд булчирхайн дутагдал, Вильсоны өвчин, бүдүүн гэдэсний эмгэгүүд, полидипси бүхий сэтгэцийн эмгэгүүд (шизофрени зэрэг), жирэмслэлт ба амаржсаны дараах байдал, их хэмжээний түлэгдлэл зэрэг багтана. Тус эмгэг нь эмнэлзүйн хоёр үе шатаар явагдах нь түгээмэл ажээ. Эхний үе шатанд энцефалитын шинжүүд илрэх ба гипонатриемигээс үүдэлтэй таталттай болон таталтгүй явагдаж болно. Эмчилгээний явцад засагдаж нормонатриеми болох ч хэд хоногийн дараа биеийн байдал муудах буюу хоёр дахь үе шатанд шилжих нь түгээмэл байдаг болохыг эмнэлзүйн практикт нотлогдсон байдаг.

ТГТМЭ-ийн эмнэлзүйд хэлний дультрал (дизартри), залгиурын алдагдал (дисфаги), 4 мөчний саа голлон багтах ба хэрэв дунд тархины дээвэр гэмтсэн тохиолдолд хүүхэн хараа болон нүдний хөдөлгөөний өөрчлөлтүүд илрэнэ. Гүүрний гэмтэл том хэмжээний бол «Түгжигдлийн хам шинж» (Locked-in syndrome) илрдэг байна.

Оношилгооны хувьд лабораторийн дээр дурдсан шинжилгээнүүдийг хийхийн хамт тархины СРТ шинжилгээ хийх нь оношлогоонд гол үүргийг гүйцэтгэнэ. Тус шинжилгээгээр Т1 жинлэгдсэн горимд нягтрал буурсан, Т2 жинлэгдсэн горимд нягтрал ихэссэн өөрчлөлт болох "Сарьсан багваахай» шинж хэм тэгш гүүрэн дээр илэрдэг нь сонгомол шинж юм.[10] ТГТМЭ-ийн эмчилгээ тодорхой болоогүй хэвээр байгаа бөгөөд нас баралтын түвшин 40-50% хүртэл өндөр байна.[6] БНЭУ-ын Рао болон бусдын хийсэн ретроспектив судлагаагаар ТГТМЭ оношлогдсон нийт өвчтөнүүдийн 12% нь нас барсан бол 18% нь вегетатив байдалд орсон ажээ.[7]

Эмнэл зүйн тохиолдлын танилцуулга:

Асуумж: 50 настай эмэгтэй олон жил архи хэтрүүлэн хэрэглэж байгаа бөгөөд сүүлийн үед улам ихээр байнга хэрэглэх болсон. 20-иод хоногийн өмнө архи уусан ба гэнэт огиж бөөлжин, ухаан санаа бүдгэрсэн тул харьяаллын нэгдсэн эмнэлэгт 7 хоног хэвтэж эмчлүүлээд сайжраад гарсан. Эмнэлгээс гарснаас 5 хоногийн дараа 4 мөч нь суларч, ярьж чадахгүй, амьсгал давчдахын хамт нүдээрээ л харьцах болсон тул эргээд эмнэлэгтээ хэвтэн 5 хоног эмчлүүлээд биеийн байдал дордон ухаангүй болсон тул Улсын гуравдугаар төв эмнэлгийн Эрчимт эмчилгээний нэгдсэн тасагт 2-дугаар шатлалын эмнэлгээс шилжин ирсэн.

Эмнэлэгт хэвтэх үеийн үзлэг: Эмчлүүлэгчийн биеийн ерөнхий байдал маш хүнд, комын байдал (комын Глазго үнэлгээгээр 4 (E2M1V1t) оноо)-тай. Арьс салст цайвар цонхигор, хуурай, уян чанар алдагдсан, туранхай. Амьсгалын тоо 23 удаа/мин, хүчилтөрөгчийн ханамж 80%, амьсгал өнгөц, олширсон. Уушги чагналтаар цулцангийн ширүүвтэр амьсгалтай. Зүрхний авиа бүдэг, хэм жигд, артерийн даралт АД 70/40 мм.МУБ. Зүрхний цохилтын тоо 110 удаа/мин. Захын судасны хүчдэл дүүрэлт дунд.

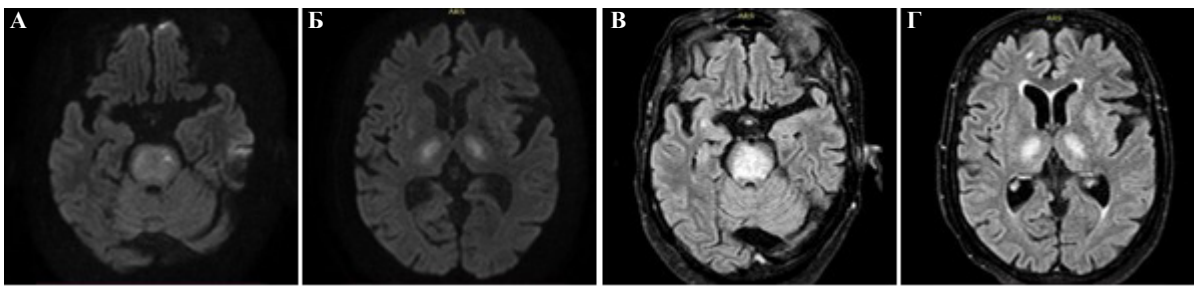
Мэдрэлийн үзлэгт хүүхэн хараа 2 талд ижил зөв дугариг, 2 мм орчим хэмжээтэй, гэрлийн шууд болон хам урвалд сул оролцоно. Баруун нүд дээш гадагш чиглэсэн. Нүүрний хэм тэгш. 4 мөчний тонус жигд сул. Өвдөгний рефлексээс бусад шөрмөсний рефлексүүд жигд дунд үүснэ. Бабинскийн шинж 2 талд илрэнэ. Дагзны булчингийн хөшингө үгүй. Кернигийн шинж илрэхгүй.

Лабораторийн шинжилгээнд:

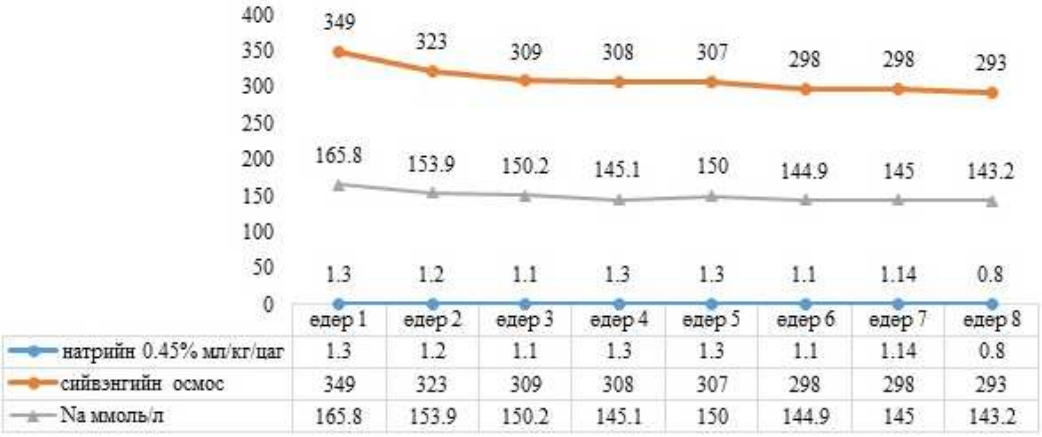
Хүснэгт 1. Биохимийн шинжилгээний үзүүлэлтүүд

Шинжилгээний хугацаа	Глюкоз (ммоль/л)	Мочевин (ммоль/л)	Креатинин (мкмоль/л)	Na (ммоль/л)	K (ммоль/л)	Сийвэнгийн осмос даралт (мОсм/кг)
Лавлагаа үзүүлэлт	4.2-6.4	1.7-8.3	43-106	135-155	3.6-5.5	275-295
Эхний өдөр	6.6	10.4	109.3	165.8	3.5	349
2 дах өдөр	8.0	7.1	92.7	153.9	3.05	323
3 дах өдөр	4.5	4.5	38.7	150.2	2.8	309
4 дэх өдөр	6.4	2.3	39.6	145.1	2.4	308
5 дах өдөр	5.4	1.7	38.1	150	2.7	307
6 дах өдөр	6.4	2	39	144.9	2.4	298
7 дах өдөр	6.5	1.7	39	145	2.85	298
8 дах өдөр	5.0	1.72	39.6	143.2	2.69	293

Дүрс оношлогооны шинжилгээнд: Толгойн СРТ: Их тархины баруун зүүн таламуст тодролын эрчим ихэссэн хэм тэгш голомтуудтай. Их тархины цагаан бодист T2WI, FLAIR горимоор тодролын эрчим нэмэгдсэн лейкоараиозис төст өөрчлөлтүүдтэй. Дотор капсулын бөөмүүд (каудат бөөмийн толгой хэсэг, глобус паллидус, путамен, лентиформ бөөм, таламус) 2 талдаа хэм тэгш, хэвийн бус. Гүүрэнд тодролын эрчим ихэссэн голомттой.



Зураг 1. Эмчилгээний эхний өдрийн MRI шинжилгээ (хэвтээ тэнхлэг) дэх гүүр болон таламуст DWI (А, Б), FLAIR (В, Г) горимууд дээр илэрсэн өөрчлөлтүүд



	өдөр 1	өдөр 2	өдөр 3	өдөр 4	өдөр 5	өдөр 6	өдөр 7	өдөр 8
натрийн 0.45% мл/кг/цаг	1.3	1.2	1.1	1.3	1.3	1.1	1.14	0.8
сийвэнгийн осмос	349	323	309	308	307	298	298	293
Na ммоль/л	165.8	153.9	150.2	145.1	150	144.9	145	143.2

Зураг 2. Гипотоник уусмал сэлбэхэд сийвэнгийн осмос даралт болон натрийн түвшний бууралтын хамаарал

Эмнэлзүйн онош: Тархины гүүрний төвийн миелингүйжих эмгэг. Гүүр, уртавтар тархи болон 2 талын таламусыг хамарсан. Дөрвөн мөчний саа. Механик дэмжлэг бүхий амьсгалын дутагдал II зэрэг. Архисах өвчин. Архины шалтгаант элэгний хатуурал. Цус багадалт, хүнд зэрэг.

Эмнэлзүйн явц: Эмнэлэгт хэвтсэн даруйд амьсгалын механик дэмжлэгийг эхлүүлж ба артерийн гипотони, хүнд хэлбэрийн гипернатриеми (165.8 ммоль/л), гиперосмос даралт (349 мОсм/л), гипокалиемитэй байсан тул шингэн дутагдал, архаг гипернатриеми (>48 цаг) гэж үзэн шингэн сэлбэлтийг 0.45% давсны уусмалаар аажмаар нөхөж эхэлсэн. Эмчилгээний 8 дахь өдрөөс ухамсарт ухааны байдал (комын Глазго үнэлгээгээр 8 оноо) болон идэвх дээрдэж амьсгал сэргэж эхэлсэн. Эмчилгээний 9 дэхь өдөр шинжилгээ хэвийн болж эхэлсэн. Сийвэнгийн натрийн хэмжээ болон осмос даралт хэвийн хэмжээнд орсон үеэс сэлбэлтийг зогсоосон (Хүснэгт 1).

Эмчилгээний явцад уушгины хатгалгаа, ходоодны шархны цус алдалт илэрхэд эмийн эмчилгээ хийгдэж засагдсан. Эмчлүүлэгчийн ухааны байдал дээрдэж нүдээрээ харилцахыг оролдож байгаа боловч мэдрэлийн талаас сайжрал төдийлэн хангалттай бус байсан. Мэдрэлийн үзлэгт мөчдөд булчингийн атони, 4 мөчний гүн саа, 2 хөлд рефлексүүд жигд сул хэвээр байсан ба 2 нүд л хөдөлж байсан. Өөрийн амьсгал хангалтгүй тул механик амьсгалын дэмжлэгтэй нь эмчилгээний 14 дэх хоног дээр харьяаллын нэгдсэн эмнэлэг рүү паллиатив эмчилгээ үргэлжлүүлэн хийлгэхээр шилжүүлсэн.

Хэлцэмж: ТГТМЭ нь архаг гипонатриемийн суурин дээр хурдан үүсдэг. Ховор тохиолдолд гүүрийн миелинолиз нь хоёрдогчоор осмос концентраци ихсэх эмгэг (гипергликеми ба гипогликеми), сийвэнгийн натри хэвийн байх эсвэл ТГТМЭ-ийн эрсдэлт хүчин зүйлстэй гипернатриемитэй өвчтөнд илэрч болно. Түүнчлэн Варанда болон бусад нь элэгний хатууралтай, согтууруулах ундааны хэтрүүлэгт архаг хэрэглээтэй эмэгтэй, олон хүчин зүйлийн шалтгаант гипернатриемийн тохиолдлуудад ТНТМЭ-ийг оношилсон нь бидний танилцуулсан тохиолдолтой ижил байна.[8]

ТГТМЭ-ийн эмнэлзүйд мэдрэлийн талаас 4 мөчний саа, хэлний дультрал, залгиурын алдагдал, нүдний хөдөлгөөний болон хүүхэн харааны өөрчлөлт, ухаан санааны байдал буурах зэрэг олон шинж тэмдэг илэрдэг. Зарим тохиолдолд “Түгжигдлийн хам шинж» (Locked-in symdrome) үүсч болдог. Эдгээр мэдрэлийн шинжүүд нь гүүрний аль түвшиний гэмтлээс шалтгаалан өөр өөр байх ч гадар-бөөмийн, гадар-нугасны зам болон гүүрний дээвэр хэсэг илүүтэй гэмтдэг.[9] Эмнэлзүйн илрэл сийвэнгийн электролит өөрчлөгдсөнөөс ихэвчлэн 2-7 хоногийн дараа илэрдэг[9] боловч шинж тэмдэггүй байж болох тул натрийн өөрчлөлт болон өвөрмөц байдлыг харгалзан тархины СРТ шинжилгээ хийх нь оношлогоонд гол үүргийг гүйцэтгэдэг.[10]

Гипернатриемийг засах эмнэлзүйн зөвлөмжид зааснаар цусны сийвэн дэх натрийн концентрацийг 1 мэк/л/цаг-аар бууруулвал ууруулах нь тавиланг сайжруулж болно. Түүнчлэн тархины хаван үүсэхээс урьдчилан сэргийлэхийн тулд илүү урт эсвэл тодорхойгүй хугацаанд ийлдэс дэх натрийн концентрацийг хамгийн ихдээ 0.5 мэкв/л/цаг буюу цусны сийвэн дэх натрийн концентрацийг өдөрт 10 мэкв/л хүртэл бууруулахыг зөвлөсөн байна.[11] ТГТМЭ-ийн үед иммуноглобулин болон плазмаферез эмчилгээг хийж үзсэн олон төвт эмнэлзүйн судалгаанууд хийгдэж байгаагүй, эмгэг жамын хувьд миелингүйжих эмгэгийн үед хийгдэх эмчилгээнээс ялгаатай тул үр дүн муутай хэмээн үздэг. Нэгэнт ТГТМЭ оношлогдсон тохиолдолд зөвхөн асаргаа үндсэн эмчилгээ хэмээн тооцогддог хэвээр байна. Сүүлийн үед амьтан дээр хийгдсэн туршилт судалгаагаар инозитол нь архаг гипонатриемийн эмчилгээ эхлэхээс өмнө үүсч болзошгүй осмос миелингүйжих хам шинжийн хүндийн зэргийг бууруулах ач холбогдолтой болох нь тогтоогдсон зэрэг нь ТГТМЭ-ийн ирээдүйн эмчилгээний найдварыг төрүүлсэн.[12]

Дүгнэлт: Сийвэн дэх натрийн түвшингийн илэрхий өөрчлөлт илэрсэн бол натрийг хэвийн түвшинд хүргэхдээ тархины хаван үүсгэхээс болгоомжлон хэт хурдан хийхээс зайлсхийнэ. Мөн сийвэн дэх натрийн түвшингийн илэрхий өөрчлөлт (гипонатриеми болон

гипернатриеми) илэрсэн тохиолдолд эмнэлзүйн шинж тэмдэггүй ч эрсдэлт хүчин зүйлсийн өгүүлэмжтэй тохиолдолд тархины СРТ шинжилгээг хийж эрт илрүүлэх нь ТГТТМЭ үүсэхээс, улмаар өвчтөний амь нас болон хөдөлмөрийн чадвар алдалтаас урьдчилан сэргийлэхэд ач холбогдолтой юм.

Ном зүй:

1. *Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis: A hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. AMA Arch Neurol Psychiatry 1959; 81(2): 154–172.*
2. *Benders P, Heijckmann AC, van de Langerijt B, Polman LJ, Ramakers BP. Central pontine myelinolysis: Case report and short overview. Neth J Crit Care. 2017; 25(4):129–132.*
3. *Samuels MA, Seifter JL: Encephalopathies caused by electrolyte disorders. Semin Neurol 31:135-138, 2011.*
4. *Naik KR, Saroja AO: Seasonal postpartum hypernatremic encephalopathy with osmotic extrapontine myelinolysis and rhabdomyolysis. J Neurol Sci 291:5-11, 2010*
5. *Ismail FY, Szollics A, Szolics M, Nagelkerke N, Ljubisa- vljevic M: Clinical semiology and neuroradiologic correlates of acute hypernatremic osmotic challenge in adults: A literature review. Am J Neuroradiol 34:2225-2232, 2013.*
6. *D. O. Beraldo, S. B. C. P. Duarte, et al. Pontine Myelinolysis Caused by Hypovolemic Hypernatremia: Case Reports in Nephrology. Hindawi.Volume 2020, Article ID 4079098, 4 pages.*
7. *Rao PB, Azim A, Singh N, Baronia AK, Kumar A, Poddar B. Osmotic demyelination syndrome in intensive care unit. Indian J Crit Care Med 2015;19(3):166–169. DOI: 10.4103/0972-5229.152760.*
8. *S. Varanda, S. Costa, R. Carvalho, F. Sousa, and G. Carneiro, "Central pontine myelinolysis caused by hypernatremia," Journal of the Neurological Sciences, vol. 370, pp. 274–276, 2016.*
9. *R. J. Martin, "Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes,"Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry, vol. 75, no. 3, pp. 22–28, 2004.*
10. *R. Laureno and B. I. Karp, "Myelinolysis after correction of hyponatremia,"Annals of Internal Medicine, vol. 126, no. 1,pp. 57–62, 1997.*
11. *Tiwari R, Kumari A. Central Pontine Myelinolysis: A Case Report. Indian J Crit Care Med. 2022 Sep; 26(9):1049-1051.*
12. *Silver SM, Schroeder BM, Sterns RH, Rojiani AM (January 2006) "Myoinositol administration improves survival and reduces myelinolysis after rapid correction of chronic hyponatremia in rats". Journal of Neuropathology and Experimental Neurology. 65 (1): 37-44.*

Osmosis-induced Central Pontine Myelinolysis

(Case report)

Enhsaikhan S[1], Erdenechimeg T[1], Munkhbold A[1], Demberelmaa B[1], Purevtseren M[1], Munkhsaikhan J[2], Lhamtsoo N[2], Myagmar A[3]

[1]Department of Intensive Care medicine, The Third Central Hospital of Mongolia
[2]Neurophysiology Center, The Third Central Hospital of Mongolia
[3]General Surgery Anesthesia Division, The First Central Hospital of Mongolia
E-mail: Enkh.samdan@gmail.com, Tel: +976-99072844

Background: Central pontine demyelinating disease (CPD) is a disease selectively caused by an acute increase in serum osmotic concentration. The main causes of this disorder include chronic malnutrition, chronic dialysis, excessive use of diuretics, acute correction of chronic hyponatremia, and chronic alcohol consumption. However, hypernatremia-induced CPD is rare and has a high mortality rate. We report a case of a 50-year-old woman with chronic alcoholism who presented with severe hypernatremia and severe neurological deficits. On arrival to the hospital, he was diagnosed with severe hypernatremia (165.8 mmol/L), hyperosmotic pressure (349 mOsm/L) and changes in magnetic resonance imaging (MRI). In the treatment, 0.45% saline solution was gradually continued until the sodium level in the plasma was normalized, and the physical condition and clinical course gradually improved.

Conclusions: If a marked change in serum sodium level is detected, normalization of sodium should be avoided because of the risk of brain edema. Also, in the case of obvious changes in plasma sodium level (hyponatremia and hypernatremia) without clinical symptoms, but with risk factors, early detection by CRT of the brain is important to prevent the development of TTTME, and thus the patient's life and work disability.

Keywords: Central pontine myelination, Osmotic concentration, Hypernatremia.