

ODDZIAŁ CHORÓB WEWNĘTRZNYCH

DIABETOLOGII ORAZ GERIATRII I PRZEWLEKLE CHORYCH

Ul. ARKOŃSKA 4, SZCZECIN

Lekarz Remigiusz Drzewiecki

OPIS PRZYPADKU KAZUISTYCZNEGO

CENTRALNA MIELINOZA MOSTU

Zespół Adamsa Wiktora i Mancalla

CPM – central Pontiale Myelinolysis;

ODS – Osmotic Demyelination Syndrome;

W dniu 7 listopada 2013r. został przyjęty do Szpitala 56 letni mężczyzna ,nr księgi głównej 2013/24607, numer księgi oddziałowej 2343, rozwodnik, wykształcenie wyższe mieszkający z matką; ze skierowaniem od lekarza rodzinnego „ Podejrzenie marskości wątroby u pacjenta z chorobą alkoholową od wielu lat. Nasilenie bólów brzucha HCV dodatni, płyn w jamie brzusznej w badaniu usg- w załączeniu. Niedokrwistość”

Przy przyjęciu pacjent w stanie ogólnym dobrym, nie gorączkujący, prawidłowo zorientowany co do miejsca, czasu i osoby, bez cech agresji, CSG=15 pkt. Dominują drżenia drobnofaliste rak, zespół niespokojnych nóg, zaburzenia pamięci świeżej, zmęczenie, chwiejny chód. Oczopląs nie występuje. Uskarża się na bóle brzucha – szczególnie w podbrzuszu, obniżenie nastroju, zawroty głowy zmuszające do zmiany pozycji głowy. Neguje przyjmowanie leków, stosuje substytucję witaminową. Od czterech miesięcy , jak podaje trwa w pełnej abstynencji, podejmował leczenie na Oddziale Dziennym Leczenia Uzależnień, które przerwał samowolnie, zaprzestał też przyjmowania leków psychotropowych. Na ten oddział trafił po zakończeniu zamkniętego leczenia psychiatrycznego z powodu wystąpienia majaczenia alkoholowego wikłanego napadami drgawkowymi. Za okres pobytu brak dokumentacji medycznej. Wypiera i minimalizuje powagę sytuacji. Przyznany jako nauczycielowi akademickiemu roczny urlop zdrowotny wykorzystał na nieprzerwane spożywanie alkoholu-ciąg opilczy. Około dziesięciu dni przed przyjęciem do szpitala spadł ze schodów doznając urazu okolicy lędźwiowej i głowy. Nie korzystał z pomocy lekarskiej po doznanym urazie, mechanizm urazu stanowczo wypiera. Wyraźnie ożywiony na temat wspomnień o spożywaniu alkoholu ,ochoczo opowiada o okolicznościach spożywania alkoholu i towarzyskim trybie życia.

W badaniach laboratoryjnych z odchyień od stanu prawidłowego: leukocytoza 16,79 tys./mikrolitr ,bez przesunięcia erytrocyty= 3,53 mln/mikrolitr; hematokryt=35,3% ; MCV=100fL; MCH=35,1 pg; PCT=0,45% ; INR=1,5, PTsek= 16,7sek.;jonogram: sód=138,

potas=4,62, ASPAT=88, albuminy w osoczu=3,3g/dl; kreatynina=0,58mg/dl. Badanie ogólne moczu, ciężar właściwy=1,012; erytrocyty= 10 w mikro litrze; proteinogram: albumina= 3,0 g/dl

Alfa1 albuminy = 0,37g/dl Beta 2 albuminy = 0,88 g/dl; Gammaglobuliny= 29% = 2,21 g/dl.

Antygenemia HBC i HBS – **ujemne**. Markery nowotworowe CEA- norma, AFP=6,44 iu/ml /120% normy/ PSA-norma, CA 19-9= 43,81 / norma poniżej 27U/ml/

CRP=18,86 [wstępnie 26] GGTP=145 u/l

W badaniu usg jamy brzusznej wykonanym w trybie ambulatoryjnym: cechy stłuszczenia wątroby, płyn między pętlami jelitowymi i w dole brzucha do 3,8cm oraz podprzeponowo do 20mm. Uwidoczniono kilka węzłów chłonnych w okolicy wnęki wątroby. Trzustka o wzmożonym rysunku zrębowym.

W wykonanych badaniach obrazowych:

RTG klatki piersiowej – cechy zwłóknień w dolnym prawym polu płuca.

Endoskopia: pojedyncze zmiany angiodyplastyczne poza tym b/z.

TK jamy brzusznej – bez kontrastu i z kontrastem: obecność wolnego płynu w jamie otrzewnowej, grubość warstwy płynu wokół wątroby 16mm, umiarkowane stłuszczenie wątroby bez cech ogniskowych. W okolicy więzadła wątrobowo – dwunastniczego powiększone węzły chłonne do 26mm, Wokół triady wątrobowej – dyskretny obrzęk limfatyczny „halo”, śledziona 9,7 na 4,5 cm oraz śledziona dodatkowa. Uchyłki jelita grubego żyła wrotna 1,3 cm, śledzionowa 0,8 cm, kręzkowa górna 1,1cm; Kompresyjne złamanie trzonu 3 kręgu lędźwiowego.

TK głowy bez i wzmacnione kontrastem: Pośrodkowo w obrębie mostu widoczna zmiana ogniskowa o wymiarze 12 mm, hipodensyjna o gęstości płynowej- w różnicowaniu do uwzględnienia ewoluujący krwiak lub zmiana rozrostowa- wskazana dalsza diagnostyka MRI Zaniki korowe.

MRI mózgowia z kontrastem: W obrębie mostu pośrodkowo zmiana o wymiarach poprzecznych 17 na 14 mm hipodensyjna w obrazach T1 i hiperintensywna w obrazach T2 z obrączkowatą strefą hiperintensywną w obrazach FLAIR. Zmiana ogranicza dyfuzję wody, nie wykazuje cech wzmocnienia kontrastowego. Sekwencja SWI nie wykazuje pokrwotocznych komponentów hemosyderyny. Część obwodowa mostu o zachowanej prawidłowej strukturze, efektu masy nie stwierdza się. Obraz zmian z uwagi na dane kliniczne odpowiada najprawdopodobniej zespołowi demielinizacji osmotycznej, mniej prawdopodobna zmiana poudarowa. W istocie białej podkorowej stwierdza się obecność drobnych ognisk hiperintensywnych w obrazach T2 i FLAIR- zmiany naczyniopochodne niedokrwienne drobnych naczyń. Zbiorniki kątów mostowo-mózdkowych nie uciśnięte. Zaniki korowe umiarkowanego stopnia.

Konsultacja neurologiczna: Pacjent z ZZA, uszkodzeniem wątroby, urazem kręgosłupa lędźwiowego około 10 dni temu, od miesiący zawroty głowy i zaburzenia równowagi w badaniu neurologicznym brak odruchów skokowych z niezbornością kończyn głównie po stronie lewej. Zmiany MRI do kontroli.

Zastosowano leczenie: Furosemid, Zaldiar, Vit B comp. Polprazol, Sylimarol;

Podczas hospitalizacji nie obserwowano przyrostu masy ciała, obrzęków obwodowych czy zmian obwodu brzucha. Utrzymywał się stan przygnębieniowy, chory doraźnie otrzymywał Lorafen i Hydroxyzinum. Manifestował wzmożony apetyt.

Reasumując: utrzymująca się leukocytoza w przebiegu wodobrzusza u trzeźwego alkoholika wraz z limfadenopatią okolicy więzadła Tietza i podwyższonymi miernie markerami nowotworowymi. Niedokrwistość przy prawidłowym poziomie żelaza, ujemnej antygenemii HCV i HBS przy toksycznym poalkoholowym uszkodzeniu wątroby, uchyłkowatością jelita grubego, kompresyjnym pourazowym złamaniem trzonu 3 kręgu lędźwiowego po upadku ze schodów, ZZA w wywiadzie wiktanym majaczeniem z napadami drgawkowymi, przebytymi rozszanymi zmianami mikro udarowymi istoty białej podkorowej półkul mózgu, zanikami korowymi i centralną mielinozą mostu.

Wypisano ze skierowaniem do Kliniki Chirurgii Ogólnej i Onkologicznej – celem dalszej diagnostyki i pobrania węzłów chłonnych oraz ukierunkowanego leczenia.

Otrzymał skierowanie do Izby Przyjęć Kliniki Neurologii celem weryfikacji rozpoznania oraz poszerzenia diagnostyki neurologicznej – do przyjęcia w trybie pilnym.

Otrzymał skierowanie do Centrum Psychiatrycznego „Zdroje” celem leczenia choroby podstawowej i skutków odległych zaburzeń naczyniowych i demielinizacyjnych mózgowia oraz zmian zanikowych kory mózgowej. Zabezpieczono chorego w długo działające benzodwiazepiny.

Otrzymał ponadto skierowanie do poradni ortopedycznej – celem ustalenia planu leczenia zastarzałego złamania kompresyjnego kręgu lędźwiowego kręgosłupa.

Choroby demielinizacyjne układu nerwowego dzielimy na :

- **Obwodowe** Zespół Giulleine -Barrego [częste powikłanie poszczepienne u dzieci], przewlekła zapalna poliradikulopatia demielinizacyjna oraz neuropatia obwodowa anty-MAG;
- **Centralne** Stwardnienie Rozsiane, poprzeczne zapalenie rdzenia, Centralna mielinoza mostu, leukodystrofie, choroba Schildera, choroba Devica, postępująca wieloogniskowa leukoencefalopatia, podostre stwardniające zapalenie mózgu, ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia.

Mielinoza środkowa mostu jest zespołem neurologicznym spotykanym u przewlekle nadużywających etanolu alkoholików oraz u osób z marskością poalkoholową wątroby kwalifikowanych do przeszczepu tego narządu.

Jest jedną z postaci encefalopatii alkoholowych obok powszechnie znanych zespołów: Wernickego, Korsakowa czy Morela.

W bliższych obserwacjach – stanowi jeden z najczęstszych błędów sztuki lekarskich – błąd jatrogennej /zawinionego przez lekarza/ u chorych u których dokonano gwałtownego uzupełnienia jonów sodowych wbrew zasadom opisanym poniżej.

Jest błędem nieodwracalnym, w większości przypadków powodujących zgon chorego w ciągu 72 godzin od ryzykownej substytucji jonowej lub dająca tylko kilkumiesięczny okres przeżywalności chorego z gwałtownie narastającymi deficytami neurologicznymi i trwale stającym się bezwładnym społecznie.

Głównymi strukturami przebiegającymi z śródmózgowia przez **most Varola** do rdzenia przedłużonego są:

wszelkie drogi piramidowe, jądra wielu nerwów czaszkowych w tym: VI, VII, VIII, IX, X i pozapiramidowe oraz **twór siatkowaty** – będący siedzibą świadomości istoty ludzkiej. Każda osoba z uszkodzonym tworem siatkowatym nie posiadają możliwości koordynacji nad: snem, czuwaniem i stanem świadomości oraz czynnościami wegetatywnymi ustroju.

ZNISZCZENIE TWORU SIATKOWATEGO DAJE OBRAZ PACJENTA W STANIE WEGETATYWNYM

STAN WEGETATYWNY występuje u pacjenta, który jest przytomny, ale pozbawiony świadomości. Rdzeń przedłużony funkcjonuje prawidłowo, tzn. zachowane są reakcje odruchowe (np.: reakcje obronne, postawy ciała, regulacja temperatury, krążenie, chory samodzielnie oddycha, trawi podane mu pokarmy). Pacjent nie kontaktuje się jednak ze światem rzeczywistym.

W ostatnich trzech latach na oddziały toksykologii, zatruc i chorób wewnętrznych po wcześniejszych pobytach na Szpitalnych Oddziałach Ratunkowych trafia gro zatrutych młodocianych pacjentów, u których pozostają trwałe, nieodwracalne zmiany w mózgowiu charakteryzujące się ciężkimi stanami psychotycznymi, lękowymi, paranojami lub zespołem zamknięcia. Osoby te trwale są wyłączone z życia społecznego, zapominają wszystkie wyuczone czynności od czytania, przez proste liczenie, tracą pamięć świeżą i odległą posługują się tylko frazami zdań i to najprostszymi. Stanowią wielkie obciążenie dla rodzin i systemu opieki zdrowotnej. Substancjami nazywanymi potocznie dopalaczami – niosącymi przy przyjmowaniu ich w wydawałoby się niewielkim stężeniu i ilości / **np. 100mg** / są syntetyczni antagoniści receptora neuronalnego NMDA, modne pochodne arylicyklohexaminy – w tym najgroźniejsza **METOXETAMINA** oraz dostępne bez recept w aptekach i sklepach internetowych preparaty przeciwkaszlowe zawierające **Dextrametorfan [DXM] Acodin Gripex, Tussal, Tussidex, /dawki pow. 15mg/kg m. c/.**

Wywołują efekt EKSCYTOTOKSYCZNOŚCI – prowadzący w ciągu kilku minut do rozpadu całej komórki nerwowej wraz z jej połączeniami z innymi neuronami. Zjawisko to opisał w 1971r. Richard Knox Olney a od kilku lat przyjęło się w literaturze fachowej nazywać je LIZĄ OLNEYA

Centralną mielinozę mostu – wywołuje efekt przepływu hiper osmotycznego wlewu jonów sodowych odwadniających strategiczne miejsce w mózgowiu jakim jest most.

W przypadku dopalaczy – też hiper osmotyczny ich roztwór często wstrzykiwany dożylnie prowadzi do wyrzutu wszystkich neuroprzekazników i rozpadu neuronów, w różnych lokalizacjach mózgowia. Oba zjawiska przebiegają gwałtownie i są nieodwracalne.

Przeciętna zawartość jonu sodowego w organizmie człowieka wynosi $xx \text{ kg} * 60$ co daje dla średnio ważącego obywatela o wadze 70 kg około 4200 mmol sodu. 98% tej ilości znajduje się w przestrzeni pozakomórkowej. W zdrowym organizmie 95% tego pierwiastka wydala się z moczem, 4,5% poprzez kał i 0,5% poprzez pot. Niedobór jonu sodowego = 140 – aktualne stężenie jonu sodowego w osoczu krwi w milimolach pomnożony przez 0,6 masy ciała chorego.

Dla przykładu = 70 kilogramowy pacjent ze stężeniem sodu = 125 mmol/dl

Niedobór jonu sodowego ΔNa = wynosi 630 mmol Na.

W warunkach szpitalnych dostępne są w/w roztwory chlorku sodowego:

- Izotoniczny = 0,9% NaCl
- Hiper osmotyczny 10% NaCl w 10 ml. ampułkach. 1 amp. = 1 mili ekwiwalentowi /gramorównoważnikowi/

W intensywnej substytucji jonów sodowych można stosować jedynie 3% NaCl pod kontrolą ośrodkowego ciśnienia żylnego /OCŻ/ - czyli tylko na OIT.

W pozostałych oddziałach w tym chorób wewnętrznych i na SOR stosuje się kompilacje rozcieńczonych roztworów NaCl, **tak by pamiętać o nie przekraczaniu dawki 10-12 mmol /kg masy ciała /na dobę przy prędkości do 12 mEq /na dobę**
Jedna ampułka 10 ml 10% NaCl zawiera = 17,2 mmol Na = 1 mEq

Max. dawka substytucji jonów sodowych na godzinę wynosi 86 mmol NaCl / co wynosi 100 ml 5% NaCl / sporządzonych z 5amp 10% NaCl w 50 ml płynu infuzyjnego wolnego od jonów sodowych/

GRANICA BEZPIECZEŃSTWA SUBSTYTUCJI JONÓW SODOWYCH WYNOŚI = 125 MMOL/DOBĘ PRZY MAX NAWODNIENIU = 0,5 MMOL/KG/GODZINĘ

UWAGA. Chorzy z hiponatremia i hiperglikemią mają odwodnienie wynikające z nasilonej diurezy osmotycznej.

Załączono też artykuł:

”Centralna Mielinoza Mostu” Habarta, Waniek i Kulczyckiego.

Alkoholizm i narkomania – tom 14 nr 2 str. 195-205 Instytut Neurologii i Psychiatrii

Źródła:

- *Hyperreal.info;*
- *Wikipedia;*
- *Rozprawa doktorska Marty Słomki „Badanie właściwości neurotoksycznych i neuroprotektoryjnych amidu kwasu 1-metylnikotynowego w wybranych modelach doświadczalnych” Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN; Warszawa 2009*
- *Medycyna po Dyplomie /07-08 2013/ dr Magdalena Łukasik-Głębocka: ”Nowe syntetyczne środki psychoaktywne dopalacze”*
- *Choroby Wewnętrzne prof. Franciszka Kokota str. 682; PZWL 1991r.*

Za zgodą Dyrektora Szpitala i Ordynatora Oddziału dr n. med. **MARIUSZA PIETRZAKA**

.....

.....

Przypadek przedstawiono w formie prelekcji w dniu _____

Jeden egzemplarz zostanie dołączony do karty specjalizacyjnej lekarza Remigiusza Drzewieckiego.