

SCIENCE AND TECHNOLOGY: CHALLENGES, PROSPECTS AND INNOVATIONS

Proceedings of IV International Scientific and Practical Conference

Osaka, Japan

28-30 November 2024

Osaka, Japan

2024

**ФУНІКУЛЯРНИЙ МІЄЛОЗ ЯК ПІДГОСТРА ДЕГЕНЕРАЦІЯ
СПИННОГО МОЗКУ ТА ПЕРИФЕРИЧНИХ НЕРВІВ**

Довбонос Тетяна Анатоліївна

к.м.н., доцент

Національний медичний університет імені О. О. Богомольця

м. Київ, Україна

Анотація: У клінічній практиці невролога нерідко виникає необхідність проведення диференціальної діагностики захворювань спинного мозку різного генезу. Серед нейрометаболічних спінальних уражень одне з чільних місць належить фунікулярному мієлозу. Курабельність більшості випадків такої соматогенної патології залежить від своєчасної діагностики та адекватної корекції дефіциту фолатів і ціанокобаламіну як за наявності ознак перніціозної анемії, так і за їх відсутності. Міждисциплінарність проблеми фунікулярного мієлозу визначає важливість обізнаності лікарів різного профілю з даною проблематикою. У статті наведено клінічний випадок фунікулярного мієлозу з позитивною динамікою відновлення неврологічних функцій на тлі проведеного лікування.

Ключові слова: фунікулярний мієлоз, нейрометаболічне захворювання спинного мозку, нижній парапарез, сенситивна атаксія, В12-фолієво-дефіцитна анемія.

Вступ. Фунікулярний мієлоз - це метаболічно-дегенеративне ураження переважно задніх і бічних канатиків спинного мозку, спричинене нестачею вітаміну В12 іноді у поєднанні з дефіцитом фолієвої кислоти [1, с. 183]. Відомо, що ціанокобаламін (вітамін В12) є кофактором метилтрансферазної каталітичної реакції, котра призводить до ресинтезу метіоніну, а також відновлення 5-метилтетрагідрофолату в тетрагідрофолат і 5,10-метилентетрагідрофолат [2, с. 50]. При нестачі фолатів і (або)

ціанокобаламіну порушуються процеси включення уридину до дезоксирибонуклеїнової кислоти (ДНК) гемопоетичних клітин, які дозрівають у кістковому мозку, та утворення тимідину, що спричиняє фрагментацію ДНК (блокування її синтезу та порушення процесу клітинного поділу) [3, с. 42]. Ціанокобаламін також є коферментом реакції перетворення метилмалоніл-КоА на сукциніл-КоА в процесі метаболізму мієліну, тому при нестачі ціанокобаламіну, крім мегалобластної анемії, відбувається ураження нервової системи, переважно білої речовини спинного мозку [4, с. 1385].

Клінічний випадок. Хвору 69 років госпіталізовано зі скаргами на слабкість у нижніх кінцівках, схуднення м'язів гомілок, неможливість самотійно пересуватися, болі в ногах та попереку, загальна слабкість, періодичне нетримання сечі.

Зі слів пацієнтки, захворювання почалося поступово у вигляді затерпання і наростаючої слабкості, які прогресували протягом 10 років, але цим симптомам пацієнтка не надавала належної уваги. Протягом останніх 4-5 років пересувається в межах квартири з двобічною підтримкою (милиці).

Об'єктивно: загальний стан середнього ступеня тяжкості, астенична, зниженого харчування, шкірні покрови бліді. У неврологічному статусі: когнітивні функції відповідно віку та освіти, черепна іннервація без патології; сила м'язів верхніх кінцівок збережена, нижніх 2 бали в правій нозі, 1 бал в лівій нозі; м'язовий тонус не змінений, рефлексії з рук та колінні збережені, арефлексія ахіллових рефлексів двобічно, позитивний рефлекс Бабінського з двох боків. Показує гіперестезію на кистях і стопах. Вібраційна чутливість на руках 7-9 с, на усіх кіткових виступах ніг не визначається, порушення м'язово-суглобового відчуття в пальцях ніг. Симптоми натягу негативні. Промахування при виконанні із заплющеними очима пальце-носової проби обома руками (п'яtkово-колінна проба не проводилась у зв'язку з глибоким нижнім парапарезом). Функція тазових органів порушена за центральним типом (періодичне нетримання сечі).

Загальний аналіз крові: гемоглобін 102 г/л, еритроцити - $2,7 \cdot 10^{12}$ /л.

Інших патологічних змін у загальному аналізі крові та сечі, біохімічному аналізі крові, коагулограмі не виявлено. Ціанокобаламін (вітамін В12 – 193,0 пг/мл (референтні значення 211-911), фолієва кислота – 2,3 нг/мл (норма більше 5,38). На рентенографії органів грудної клітки легені, серце, аорта в межах вікової норми. Методом магнітно-резонансної томографії виявлені ознаки остеохондрозу шийного, грудного та попереково-крижового відділів хребта, МР-ознаки церебральної мікроангіопатії, атрофії головного мозку.

За даними електронейроміографії відзначено ознаки аксональної сенсорної поліневропатії нижніх кінцівок та легкого ступеня верхніх кінцівок. Ці наші данні корелюють з деякими іншими повідомленнями щодо клінічної маніфестації фунікулярного мієлозу у вигляді поєднання ознак пірамідної недостатності, центральних розладів сечовиділення [2, с. 50] з проявами ураження периферичних нервів.

Хворій було проведене лікування: ін'єкції вітаміну В12 по 1000 мкг внутрішньом'язово 1 раз на добу протягом тижня, зі зниженням дози до 500 мкг двічі на тиждень, фолієва кислота 5 мг щоденно орально протягом 1 міс. На тлі лікування у пацієнтки регресували чутливі і тазові порушення, збільшилась сила в паралізованих кінцівках, пацієнтка почала пересуватись самостійно.

Висновок: Описаний клінічний випадок демонструє необхідність включення фунікулярного мієлозу до диференціально-діагностичного пошуку у хворих з ознаками нижнього парапарезу, батіанестезії, сенситивної атаксії та центральних розладів тазових функцій. Адекватне і своєчасне лікування може забезпечити регрес не лише сенсо-моторних порушень, але відновлення контролю тазових функцій, спричинених даним нейрометаболічним захворюванням.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Marshall R, Milburn JM. Clinical images - a quarterly column: subacute combined degeneration of the spinal cord. Ochsner J. 2013 Summer;13(2):183-5. PMID: 23789001; PMCID: PMC3684324.

2. Єрмакович В.П., Солодовнікова Ю.О., Олійник С.М., СОН А.С. Клінічний випадок тривалого фунікулярного мієлозу, який приховувався під маскою урологічної патології. Український неврологічний журнал. 2020, 4:50-53. DOI: <https://doi.org/10.30978/UNJ2020-4-50>
3. Wolffenbuttel BHR, McCaddon A, Ahmadi KR, Green R. A Brief Overview of the Diagnosis and Treatment of Cobalamin (B12) Deficiency. Food Nutr Bull. 2024 Jun;45(1_suppl):S40-S49. doi: 10.1177/03795721241229500. PMID: 38987879.
4. Heckl S, Bender B, Gohla G, Baumgartner K, Horger M (2022) Typical MRI features in funicular myelosis. RöFo advances in the field of X-rays and imaging techniques. Georg Thieme Verlag KG. DOI: 10.1055/a-1981-1315.