

ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ ГАЙЕ-ВЕРНИКЕ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ

Васильев С.А., Виктор С.А., Капора Т.Ч.

РНПЦ «Мать и дитя», Минск, Республика Беларусь

ВВЕДЕНИЕ

Энцефалопатия Гайе-Вернике (МКБ-10 E51.2) – редкое, но потенциально жизнеугрожающее осложнение беременности, возникающее преимущественно на фоне чрезмерной рвоты беременных. Дефицит тиамина, обусловленный длительной рвотой и нарушением питания, приводит к нарушению энергетического обмена в нейронах и развитию тяжёлых неврологических симптомов. Несмотря на низкую распространённость энцефалопатии Гайе-Вернике среди беременных, отсутствие своевременной диагностики и терапии может привести к стойким неврологическим нарушениям и дефицитам, а в тяжелых случаях к летальному исходу.

Основные клинические проявления энцефалопатии Гайе-Вернике:

- глазные симптомы (горизонтальный нистагм, двоение в глазах, парезы, птоз, миоз, анизокария, снижение остроты зрения, ретинальные кровоизлияния, отек дисков зрительных нервов);
- атаксия преимущественно при стоянии и ходьбе, обусловлена мозжечковой и вестибулярной недостаточностью;
- изменение психического статуса (головокружение, сонливость, апатия, спутанность сознания, дезориентация в месте и времени);
- снижение массы тела;
- тошнота/рвота;
- снижение слуха, дизартрия, дисфагия с отсутствием глоточного рефлекса;
- тахикардия за счет поражения вегетативных структур, нарушение сердечного ритма, сердечная недостаточность;
- гипотермия, вызванная поражением задних отделов гипоталамуса;
- болевой синдром (головная, абдоминальная, мышечная боль) или нарушение болевой чувствительности;
- изменения настроения (депрессия, раздражительность);
- полиневропатия: слабость мышц шеи, туловища и конечностей, гипотония, отсутствие сухожильных рефлексов, постепенное развитие мышечной атрофии;
- судороги, обусловленные выбросом глутамата в межклеточное пространство, кома.

Энцефалопатия Гайе-Вернике – клинический диагноз, основанный прежде всего на данных анамнеза и осмотра.

Для **лабораторного подтверждения** диагноза рекомендуется определение тиаминапирифосфата в цельной крови, взятой до начала лечения (чувствительность и специфичность теста остаются недостаточными для надёжной верификации диагноза).

МРТ головного мозга: Наибольшую диагностическую ценность представляют режимы T2-взвешенных изображений, подавления сигнала свободной воды (FLAIR) и диффузионно-взвешенной визуализации (DWI). Типичные поражения, как правило, имеют симметричную локализацию и выявляются в таламусе, мамилярных телах, пластинке четверохолмия и области вокруг водопровода мозга. Атипичные очаги обнаруживаются в мозжечке, черве мозжечка, ядрах черепных нервов, красных ядрах, зубчатых ядрах, хвостом ядра, сплениуме мозолистого тела и коре головного мозга, данные участки чаще обнаруживаются при энцефалопатии Гайе-Вернике неалкогольной этиологии.

! Отсутствие изменений интенсивности сигнала при МРТ-исследовании в остром периоде заболевания не исключает диагноз энцефалопатии Гайе-Вернике.

Алгоритм оказания медицинской помощи женщинам с энцефалопатией Гайе-Вернике во время беременности

Первичная клиническая оценка:

- тяжелая/чрезмерная рвота
- потеря массы тела > 5%
- оценка неврологического статуса: глазодвигательные нарушения атаксия при стоянии и ходьбе нарушение психического статуса

O21.1 Чрезмерная или тяжелая рвота беременных с нарушениями обмена веществ
E51.2 Энцефалопатия Вернике

Госпитализация на IV уровень оказания акушерско-гинекологической и перинатальной помощи

Диагностическое подтверждение

- МРТ-исследование (T2, FLAIR, DWI)
- Определение тиаминапирифосфата в цельной крови

Мониторинг

1. Гемодинамический мониторинг
2. Лабораторный мониторинг:
ОАК
ОАМ (кетоны, протеинурия)
БАК (общий белок, альбумин, мочевины, креатинин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, ЩФ, амилаза)
Электролиты (Na, K, Ca, Mg, Cl, фосфор)
Профиль гликемии
3. Оценка деятельности сердца, печени (ЭКГ, ЭХО-КГ, УЗИ ОБП)
4. Консультация невролога, окулиста, при необходимости психиатра
5. Контроль «рефидинг»-синдрома (синдрома возобновления питания)

Лечение

1. Введение тиамина, не дожидаясь МРТ и лабораторного подтверждения:
1 день: 100 мг В1 болюсно, далее 500 мг В1 на 100 мл физиологического раствора внутривенно капельно не менее 30–60 минут 3 раза в день
2-7 день: 500 мг В1 на 100 мл физиологического раствора внутривенно капельно не менее 30–60 минут 3 раза в день до стабилизации состояния
2. Устранение гиповолемии, поддержание нормоволемии: сбалансированные электролитные растворы (Лактосоль, Рингер, Рингер-лактат)
3. Коррекция гипокалиемии: внутривенная инфузия KCl с максимальной скоростью 20 ммоль/ч
Коррекция других электролитных нарушений
4. Коррекция метаболического алкалоза
5. Коррекция гликемии
6. Противорвотные препараты: метоклопрамид 10–20 мг 2–3 раза/сут (максимальная суточная доза – 60 мг) внутривенно, ондансетрон (противопоказан в 1 триместре) 4–8 мг 3–4 раза в день (макс суточная 32 мг) внутривенно, при неэффективности врачом консилиумом рассмотреть вопрос о назначении дроперидола 1,25 мг 1–3 раза/сут внутривенно
7. Введение в программу интенсивной терапии растворов глюкозы NB! Введение глюкозы одновременно или после введения тиамина
8. Полное парентеральное питание: раствор аминокислот, жиров, углеводов, электролитов
Начальный каллораж 50% от суточной потребности с постепенным увеличением до 100%
9. Постепенное введение энтерального питания с параллельным снижением парентерального

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

У пациентки С, 27 лет, данная беременность 4-я (1-я беременность сопровождалась тошнотой и рвотой, две последующие закончились самопроизвольным выкидышем), сопровождалась рвотой до 10 раз в сутки с 6-й недели беременности. Дважды с 6 по 18 неделю длительно находилась на стационарном лечении, потеря массы тела составила 8,3 кг (с 87 до 78,7 кг). С 15 недель беременности появилась синусовая тахикардия. Трижды консультирована психологом и врачом-психиатром: в 11 недель рекомендовано соблюдение режима сна и бодрствования, психокоррекция, в 17–18 недель беременности выявлена астено-субдепрессивная симптоматика, смешанная тревожная и депрессивная симптоматика.

В 19 недель в связи с ухудшением состояния женщина переведена в РНПЦ «Мать и дитя». За последние 2 дня рвоты не было, но появилась сильная слабость в нижних конечностях, усилились головокружение, при поступлении в приемном отделении беременная потеряла сознание.

Объективно: пациентка в сознании, адекватна. Склеры иктеричны. OD=OS. Левосторонний нистагм. Рефлексы с верхних конечностей резко ослаблены. Координаторные пробы с рук выполняет неуверенно, с ног проверить не представляется возможным из-за слабости. Коленный и ахиллов рефлексы сохранены, патологический рефлекс Бабинского с обеих сторон. Чувствительных и проводниковых расстройств нет, бульбарных расстройств нет.

МРТ головного мозга: данных за интракраниальный процесс, патологию гипофиза и острое нарушение мозгового кровообращения нет.

По результатам комплексного обследования выставлен диагноз: Энцефалопатия Гайе-Вернике. Изоосмолярная дегидратация. Гипокалиемия тяжелой степени. Синусовая тахикардия. Вторичная гипокалиемическая миоплегия. Астенический синдром с легкой тревожной симптоматикой. Гипербилрубинемия.

Данные биохимического анализа крови пациентки С. (27 лет) при динамическом наблюдении в 11–23 недели беременности

Показатель	Срок беременности, недели				
	11	17	19	20	23
Общий белок, г/л	64	62	64	50	55
АСТ, Ед/л	53	70	51	57	8
АЛТ, Ед/л	119	142	44	60	18
Билирубин, ммоль/л	14	28	68	47	11
Калий, ммоль/л	3,9	2,1	2,3	5,1	4,6
Натрий, ммоль/л	143	139	139	138	138

С момента поступления назначена комплексная терапия, включающая, витаминотерапию: витамин В1 (тиамин) 500 мг в сутки внутримышечно, витамин В6 и В12, парентеральное питание, коррекцию водно-электролитных нарушений, инфузионную, противорвотную, гепато- и гастропротекторную терапию, профилактику тромбоэмболических осложнений, а также антибактериальную терапию в связи с выраженными воспалительными изменениями по данным лабораторного обследования (С-реактивный белок 131,3 мг/л, прокальцитонин 11,5 нг/мл).

На фоне лечения состояние пациентки улучшалось, в течение нескольких дней восстановились тонус мышц и двигательная активность. У женщины имела место гипокалиемия тяжелой степени, в связи с чем развилась вторичная гипокалиемическая миоплегия.

Учитывая положительную динамику на фоне проводимого лечения, беременность была пролонгирована, симптоматика полностью регрессировала, в 39–40 недель беременности родилась здоровая доношенная девочка массой 2970 г с оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Клинические наблюдения подчёркивают важность ранней диагностики и начала терапии при подозрении на энцефалопатию Гайе-Вернике у беременных, в большинстве случаев возникающих в условиях чрезмерной рвоты беременных. Разработанный алгоритм оказания медицинской помощи беременным женщинам с энцефалопатией Гайе-Вернике будет способствовать улучшению материнских и перинатальных исходов и профилактике стойких неврологических дефицитов.

Сокращения: ОАК — общий анализ крови, ОАМ — общий анализ мочи, БАК — биохимический анализ крови, ЛДГ — лактатдегидрогеназа, АСТ — аспаратаминотрансфераза, АЛТ — аланинаминотрансфераза, ЩФ — щелочная фосфатаза, Na — натрий, K — калий, Ca — кальций, Mg — магний, Cl — хлор, ЭКГ — электроэнцефалография, ЭХО-КГ — эхокардиография, УЗИ ОБП — ультразвуковое исследование органов брюшной полости, МРТ — магнитно-резонансная томография, KCl — хлорид калия