

А.Т. Горбей¹, А.В. Заневич¹, М.І. Сайко¹,
О.Є. Склярова²

¹Лікарня Святого Пантелеймона
Першого територіального медичного
об'єднання Львова

²Львівський національний медичний
університет імені Данила Галицького

УДК: 616.89-008.441.13:616.831.39-
003.8]-02-036-07-08

ОПИС КЛІНІЧНОГО ВИПАДКУ ХВОРОБИ МАРХІАФАВИ- БІГНАМІ

Резюме. У роботі описано етіопатогенетичні, клінічні, діагностичні й терапевтичні аспекти хвороби Мархіафави-Бігнамі (ХМБ). Встановлено, що це ураження пов'язане із хронічним вживанням алкоголю і мальнутрицією, проте може виникати і при інших метаболічних порушеннях. Ураження мозолистого тіла при ХМБ супроводжується порушенням свідомості, судомами, дизартрією і навіть смертю. Диференційна діагностика зазвичай проводиться з неврологічними ураженнями, зокрема гострим порушенням мозкового кровообігу, розсіяним склерозом, лімфомою. У діагностиці ХМБ важливу роль відіграють результати МРТ головного мозку. Зазвичай для лікування застосовують вітаміни групи В, зокрема тіамін, що приводить до регресу клінічних проявів хвороби, покращує прогноз і клінічний стан пацієнта.

Ключові слова: хвороба Мархіафави-Бігнамі, мозолисте тіло, алкоголізм.

Вступ

У 1903 році італійські патоморфологи Ettore Marchiafava і Amico Bignami описали синдром у трьох чоловіків, які проживали на півдні Італії і впродовж тривалого часу вживали червоне вино [1]. У цих чоловіків спостерігалися судомні напади, кома, а далі — летальний кінець. Під час розтину тіл померлих чоловіків був виявлений некроз середніх двох третин мозолистого тіла [2, 3].

Хвороба Мархіафави-Бігнамі є досить рідкісним захворюванням, що пов'язане переважно із хронічним вживанням алкоголю, хоча може імітувати й інші розлади, які супроводжуються ураженням мозолистого тіла [4]. На сьогодні відомо лише про близько 300 випадків захворювання [5]. Хворіють переважно чоловіки, вкрай рідко — жінки. Раніше вважали, що ХМБ є рідкісним захворюванням із несприятливим прогнозом, проте застосування сучасних візуалізаційних методів діагностики дозволяє ще прижиттєво діагностувати більш легкі випадки, які не супроводжуються летальністю [5]. У деяких випадках ХМБ може бути й не пов'язана з алкоголізмом, і на таких пацієнтів припадає близько 7% усіх випадків із ХМБ [4, 6]. Хоча істинна причина ХМБ залишається невідомою, проте доведено, що важливу роль у цьому порушенні відіграє дефіцит тіаміну, оскільки в багатьох хворих алкоголізм

© А.Т. Горбей, А.В. Заневич, М.І. Сайко, О.Є. Склярова

поєднується із незбалансованим харчуванням і блюванням [7, 8]. Клінічні прояви ХМБ неспецифічні, можуть проявлятися симптомами гострої деменції, порушенням свідомості, дизартрією, геміпарезами, симптомами пірамідного тракту, судомами, атаксією та ознаками міжпівкульного роз'єднання [9].

Клінічна і рентгенологічна класифікація, запропонована А. Heinrich, поділяє пацієнтів на два типи: тип А, для якого характерне ураження усього мозолистого тіла, а клінічно в деяких пацієнтів одразу розвивається коматозний стан, якому може передувати судомний синдром; в інших випадках розвивається тип В ХМБ, який характеризується частковим або вогнищевим ураженням мозолі [3, 8, 10]. Окрім когнітивних порушень, у хворих можуть бути психотичні й постуральні порушення, тазові розлади, апраксія або геміпарез. За наявності швидкого розвитку коматозного стану будь-яка неврологічна симптоматика може бути відсутня [5].

Для діагностики прижиттєвої ХМБ зазвичай використовують МРТ головного мозку, тоді як КТ є малоінформативним дослідженням [4, 10]. За наявності ХМБ виникає витончення мозолистого тіла, хоча інколи патологічний процес може поширюватися на базальні ганглії і сіру речовину головного мозку, а в деяких випадках виявляють навіть зміни оточуючої білої речовини або передньої спайки [11].

Вважають, що в 90% випадків прогноз несприятливий, зокрема при типі А, при типі В можливе відновлення неврологічних функцій [3, 12]. Причиною летальних випадків є серцево-судинна і дихальна недостатність, пов'язана із некрозом структур, які належать до лімбічної системи [13]. Раннє призначення лікування вітамінами групи В, зокрема тіаміном, у поєднанні з фолатами значно покращує прогноз [12, 14]. Доведено, що найсприятливіший прогноз відмічається в пацієнтів, яким лікування тіаміном проводилося в перші 2 тижні від появи симптомів ХМБ [4]. Хоча застосування невисоких доз кортикостероїдів при ХМБ супроводжується зменшенням ознак уражень під час МРТ і покращенням клінічного стану пацієнтів, проте їх ефективність у лікуванні ХМБ залишається гіпотетичною [7, 15].

Мета роботи — огляд літератури та опис клінічного випадку хвороби Мархіафави-Бігнамі.

Опис клінічного випадку

1 січня 2023 року до центру терапії лікарні Святого Пантелеймона Першого територіального медоб'єднання Львова надійшов на стаціонарне лікування пацієнт Х. віком 42 роки зі скаргами на загальну слабкість, дизартрію, слабкість у верхніх і нижніх кінцівках, хиткість при ході. Пацієнт вважав себе хворим близько тижня, відколи з'явилися вищезазначені скарги; крім того, напередодні надходження вживав консерви. На час надходження загальний стан пацієнта важкий, свідомість ясна, шкірні покриви блідо-рожеві; склери іктеричні, аускультативно — везикулярне дихання, звучні і ритмічні серцеві тони. Мова сповільнена, дизартрична. ЧМН — зіниці D=S, рухи очними яблуками в повному обсязі, конвергенція ослаблена, глотковий та піднебінний

рефлекс збережені, обличчя видимо симетричне, язик по середній лінії, ковтання не порушене, сухожилкові рефлекс знижені. Знижена сила при рухах у кінцівках. Патологічні рефлекс та розлади чутливості відсутні. У позі Ромберга хиткий. Хода атактична. Менінгеальні симптоми відсутні. Хворий проконсультований невропатологом і лікарем-інфекціоністом.

У загальному аналізі крові від 01.01.2023: лейкоцити — $9,32 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобін — 148 г/л, еритроцити — $5,1 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоцити — $211 \times 10^9/\text{л}$. У біохімічному аналізі крові від 01.01.2023: загальний білок — 60,0 г/л, сечовина — 14,8 ммоль/л, креатинін — 148,0 мкмоль/л, загальний білірубін — 38 мкмоль/л, АСТ — 103,7 Од/л, АлТ — 60,0 Од/л, глюкоза — 7,8 ммоль/л, альфа-амілаза — 64,0 мг/с-л, калій — 2,09 ммоль/л, хлориди — 82,3 ммоль/л, натрій — 129,3 ммоль/л, кальцій — 2,34 ммоль/л, кальцій іонізований — 1,12 ммоль/л. Коагулограма від 01.01.2023: протромбіновий індекс — 90,9%, протромбіновий час — 11,0 с, МНВ — 1,01, активований частковий тромбопластиновий час — 130 с, фібриноген — 2,1 г/л, тромбіновий час — 16,9 с. Аналіз спинномозкової рідини від 02.01.2023: рідина безбарвна, прозора, білок — 0,33 г/л, реакція Панді «+», глюкоза — 2,6 ммоль/л, хлориди — 97,0 ммоль/л.

2 січня 2023 року проведено магнітно-резонансну томографію голови: субдурально зліва в лобних відділах, із поширенням на серп мозку, візуалізується гіперінтенсивний у FLAIR-режимі вміст товщиною до 6 мм. У валику мозолистого тіла візуалізується гіперінтенсивне в T2-, FLAIR-режимах вогнище розмірами до $10 \times 15 \times 27$ мм, з обмеженням дифузії. Кора і біла речовина головного мозку розвинуті правильно і мають

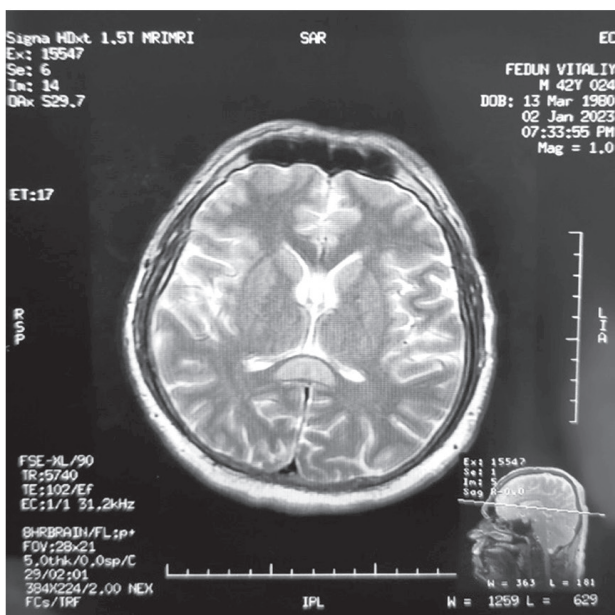


Рис. МРТ голови пацієнта з хворобою Мархіафави-Бігнамі

нормальну інтенсивність МР-сигналу, без видимих дифузних та вогнищевих змін. Серединні структури не зміщені. Шлуночкова система не розширена, бічні шлуночки симетричні. Розширення порожнини прозорої перетинки до 9 мм. Підпавутинні простори не розширені, вільні. Мозолисте тіло, хіазма, гіпофіз не змінені. Стовбур мозку збереженої інтенсивності сигналу, без видимих вогнищевих і дифузних змін. У ділянці мостомозочкових кутів патологічних змін не виявлено. Приноскові пазухи та комірки соскоподібних відростків пневматизовані. Ділянок потовщення слизової оболонки не виявлено. Структура очних яблук без особливостей. Ретробульбарна клітковина не змінена. При МР-ангіографії візуалізація ПМА, СМА, ЗМА, інтракраніальних відділів ВСА, базилярної артерії збережена. Задні сполучні артерії візуалізуються з обох боків. Аневризм, судинних мальформацій не виявлено. Висновок: вогнища у валику мозолистого тіла та середніх мозочкових ніжках характерні для хвороби Мархіафави-Бігнамі (Marchiafava-Bignami) (рис.).

Враховуючи скарги, дані анамнезу й результати додаткових методів обстеження, пацієнту був встановлений діагноз: хвороба

Мархіафави-Бігнамі з помірно вираженою слабкістю в кінцівках, дизартрією, порушенням координації рухів та ходи, токсична енцефалопатія.

Пацієнт продовжив лікування у відділенні неврології, де йому призначили вітаміни групи В (тіамін, піридоксин, кобаламін), проводили корекцію електролітних порушень, а також були надані рекомендації щодо супутніх захворювань.

Висновок

Хвороба Мархіафави-Бігнамі є рідкісним неврологічним ураженням, яке виникає внаслідок хронічного алкоголізму і мальнутриції, проте може виникати за наявності й інших захворювань. За ХМБ уражається мозолисте тіло головного мозку, що супроводжується порушенням свідомості, судомою, дизартрією і навіть смертю. Важливу роль для прижиттєвої діагностики відіграє МРТ головного мозку, яка дозволяє своєчасно діагностувати ураження. На сьогодні ще відсутні стандартизовані протоколи лікування ХМБ, проте своєчасне застосування вітамінів групи В значно покращує прогноз таких пацієнтів.

Подяки. Автори висловлюють велику шану та подяку родині пацієнта за надану інформацію.

Список використаної літератури

1. Canas AV, Rivas M, Guerrero RG, Caamano MFF. Marchiafava-Bignami's Disease, as Etiologic Diagnosis of Athetosis. *Ann Neurosci*. 2017;24(1):57-60. doi: 10.1159/000464424.
2. Folescu R, Zamfir CL, Sisu AM, Motoc AG, Ilie AC, Moise M. Histopathological and imaging modifications in chronic ethanolic encephalopathy. *Rom. J. Morphol. Embryol*. 2014;55:797-801.
3. Heinrich A, Runge U, and Khaw AV. Clinoradiologic subtypes of Marchiafava-Bignami disease. *Journal of Neurology*. 2004;251:1050-1059.
4. Hillbom M, Saloheimo P, Fujioka S, et al Diagnosis and management of Marchiafava-Bignami disease: a review of CT/MRI confirmed cases *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2014;85:168-173.
5. Namekawa M, Nakamura Y, Nakano I. Cortical Involvement in Marchiafava-Bignami disease can be a predictor of a poor prognosis: a case report and review of the literature. *Intern. Med*. 2013;52(7): 811-813.
6. Rickert CH, Karger B, Varchmin-Schultheiss K, Varchmin-Schultheiß K, Brinkmann B, Paulus W. Neglect-associated fatal Marchiafava-Bignami disease in a non-alcoholic woman. *Int J Legal Med*. 2001;115(2):90-93.
7. Perea J, Luis MB, Lázaro LG, et al. Marchiafava-Bignami Disease Associated with Spinal Involvement. *Case Rep Neurol Med*. 2020;28:2020:8867383. doi: 10.1155/2020/8867383.
8. Garcia-Santibanez R. Marchiafava-Bignami disease presenting as acute dysarthria and ataxia. *Alcohol Alcohol*. 2014;50(2):256-7.
9. Kinsley S, Giovane RA, Daly S, et al Rare case of Marchiafava-Bignami disease due to thiamine deficiency and malnutrition. *BMJ Case Reports*. 2020;13:e238187.
10. Kumar S, Challam R, Naveen J, Singh WJ. Marchiafava-Bignami disease: A case report. *J Clin Diagn Res*. 2014;8(8):RD01-2.
11. Yoshizaki T, Hashimoto T, Fujimoto K, Oguchi K. Evolution of callosal and cortical lesions on MRI in Marchiafava-Bignami disease. *Case Rep. Neurol*. 2010;2(1):19-23.
12. Cui Y, Zheng L, Wang X, Zhang W, Yuan D, Wei Y. Marchiafava-Bignami disease with rare etiology: A case report. *Exp Ther Med*. 2015;9(4):1515-7.
13. Kilinc O, Ozbek D, Ozkan E, Midi I. Neurological and psychiatric findings of Marchiafava-Bignami disease in a nonalcoholic diabetic patient with high blood glucose levels. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2015;27(2):e149-50.
14. Yang L, Qin W, Xu JH, Hu WL. Marchiafava-Bignami disease with asymmetric extracallosal lesions. *Arch Med Sci*. 2015;11:895-8.
15. Dujmovic I, Nikolic I, Gavric-Kezic M, Dackovic J, Mesaros S, Drulovic J. Reversible widespread brain MRI lesions in Marchiafava-Bignami disease. *Neurology*. 2015;84:e81-2.

DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE OF MARCHIAFAVA-BIGNAMI DISEASE

A.T. Horbei, A.V. Zanevych, M.I. Saiko, O.Ye. Sklyarova

Abstract. This work describes the etiopathogenetic, clinical, diagnostic and therapeutic aspects of Marchiafava-Bignami disease (MBD). It was found that this lesion is associated with chronic alcohol consumption and malnutrition, however it can also occur with other metabolic disorders. Damage to the corpus callosum during MBD is accompanied by loss of consciousness, convulsions, dysarthria and even death. Differential exclusion is usually carried out with neurological lesions, including acute cerebral circulation disorder, cerebrospinal sclerosis, lymphoma. Brain MRI results play an important role in the diagnosis of MBD. Vitamins of group B, in particular thiamine, are commonly used for treatment, which leads to the regression of clinical implications of the disease, improves the prognosis and clinical conditions of the patient.

Keywords: Marchiafava-Bignami disease, corpus callosum, alcoholism.

Для цитування: Горбей АТ, Заневич АВ, Сайко МІ, Скляр ОЕ. Опис клінічного випадку хвороби Мархіафаві-Бігнамі. Практикуючий лікар, 2023. № 2-3, с. 87-90. DOI: 10.31793/2413-5461.2023.12-2.87.

Адреса для листування: Скляр Олена Євгенівна, elena505skl@gmail.com; Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, кафедра сімейної медицини ФПДО, м. Львів, вул. Миколайчука, 9, 79059, Україна.

Відомості про авторів: Горбей Андрій Тарасович, лікар центру терапії лікарні Святого Пантелеймона Першого територіального медичного об'єднання Львова. Заневич Андрій Васильович, лікар-невропатолог центру неврології та судинної нейрохірургії лікарні Святого Пантелеймона Першого територіального медичного об'єднання Львова. Сайко Марта Іванівна, завідувачка центру терапії лікарні Святого Пантелеймона Першого територіального медичного об'єднання Львова. Скляр Олена Євгенівна, доцентка кафедри сімейної медицини ФПДО Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького. ORCID: 0000-0003-3667-6304.

Особистий внесок: Горбей А.Т. — курація пацієнта, збір клінічного матеріалу; Заневич А.В. — інтерпретація результатів дослідження; Сайко М.І. — курація пацієнта; Скляр О.Є. — генератор ідей й написання статті.

Фінансування: Немає.

Декларація: Автори задекларували відсутність конфлікту інтересів і фінансових зобов'язань.

Проходження статті: Надійшла до редакції 13.05.2023 р., прийнята на друкування 25.05.2023 р., надрукована 28.07.2023 р.

For citation: Horbei AT, Zanevych AV, Saiko MI, Sklyarova OYe. Description of a clinical case of Marchiafava-Bignami disease. The Practitioner, 2023. № 2-3, p. 87-90. DOI: 10.31793/2413-5461.2023.12-2.87.

Correspondence address: Sklyarova Olena Yevhenivna, elena505skl@gmail.com; Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Department of Family Medicine FPGE, Lviv, Mykolaichuka St., 9, 79059, Ukraine.

Information about the authors: Horbei Andrii Tarasovych, doctor of the therapy center of the St. Panteleimon Hospital of the First Territorial Medical Association of Lviv. Zanevych Andrii Vasylovych, doctor neurologist of the neurology and vascular neurosurgery department of the St. Panteleimon Hospital of the First Territorial Medical Association of Lviv. Saiko Marta Ivanivna, head of the therapy center of the St. Panteleimon Hospital of the First Territorial Medical Association of Lviv. Sklyarova Olena Yevhenivna, Associate Professor of the Department of Family Medicine FPGE, Danylo Halytsky Lviv National Medical University. ORCID: 0000-0003-3667-6304.

Personal contribution: Horbei AT — patient curation, collection of clinical material; Zanevych AV — interpretation of results; Saiko MI — patient curation; Sklyarova OY — an idea generator, writing of an article.

Funding: There is no.

Declaration of Ethics: The authors declare that there is no conflict of interest or financial bias.

Article: Received 13.05.2023, accepted 25.05.2023, published 28.07.2023.