

Сочетание синдрома Денди — Уокера и сахарного диабета 1-го типа

М. В. Новоселова*,¹, Ю. Г. Самойлова¹, Н. Г. Жукова¹, О. С. Тонких²

¹ ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Томск

² ООО «Лечебно-диагностический центр Международного института биологических систем», г. Томск

Combination of Dandy — Walker Syndrome and Diabetes Mellitus Type 1

M. V. Novoselova*,¹, Yu. G. Samojlova¹, N. G. Zhukova¹, O. S. Tonkikh²

¹ Siberian State Medical University, Ministry of Healthcare of Russia, Tomsk

² Medical and Diagnostic Centre of the International Institute of Biological Systems, Tomsk

Реферат

Частота синдрома Денди — Уокера колеблется от 3,5 до 12% пороков развития нервной системы, сопровождающихся гидроцефалией [1]. Данный синдром может протекать бессимптомно и проявляется в старшем возрасте, сопровождаясь развитием когнитивных нарушений. В данной публикации представлено клиническое наблюдение сочетания синдрома Денди — Уокера, который был выявлен при поиске причин тяжелой когнитивной дисфункции у пациента с сахарным диабетом 1-го типа.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография, синдром Денди — Уокера, сахарный диабет 1-го типа, когнитивная дисфункция, качество жизни.

Abstract

Frequency of Dandy – Walker syndrome ranges from 3,5 to 12% of malformations of the nervous system, accompanied by hydrocephalus [1]. This syndrome may be asymptomatic and manifests itself in older age, followed by the development of cognitive impairment. In this abstract seems clinical case combination syndrome Dandy – Walker that has been identified when diagnosing the cause of severe cognitive dysfunction in patient with diabetes mellitus type 1.

Key words: Magnetic Resonance Imaging, Dandy – Walker Syndrome, Diabetes Mellitus Type 1, Cognitive Dysfunction, Quality of Life.

* Новоселова Мария Владимировна, соискатель кафедры эндокринологии и диабетологии ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Адрес: 634050, г. Томск, Московский тракт, д. 2.

Тел.: +7 (913) 820-06-23. Электронная почта: novoselova.mariia@yandex.ru

Novoselova Marija Vladimirovna, Resident, Department Endocrinology and Diabetology, Siberian State Medical University, Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 634050, Russia, Tomsk, Moskovsky tract, 2.

Phone number: +7 (913) 820-06-23. E-mail: novoselova.mariia@yandex.ru

Актуальность

Термин «синдром Денди – Уокера» впервые был использован в 1954 г. Бендом. Синдром Денди – Уокера характеризуется следующими признаками: гипоплазией червя мозжечка (и полушарий); расширением IV желудочка до формирования кисты задней черепной ямки из-за ее увеличения, связанного со смещением вверх латеральных синусов и мозжечкового намета; внутренней гидроцефалией [2]. Большинство случаев синдрома Денди – Уокера диагностировалось в раннем детстве (обычно до 1 года), но диагноз верифицировался и в более позднем периоде [3]. Наличие когнитивного дефицита у пациентов с синдромом Денди – Уокера, описанное в литературе, противоречиво. Так, ряд исследований показал наличие тяжелых нарушений когнитивной функции [4]. С другой стороны, имеются данные о том, что нормальное когнитивное развитие было зарегистрировано у 50 % детей с синдромом Денди – Уокера [5]. Несмотря на совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики, которая позволяет выявлять синдром Денди – Уокера уже с 15–16-й недели гестации, в ряде случаев отмечаются объективные сложности визуализации тонких структур головного мозга в ранние сроки беременности. Поэтому случайными находками является обнаружение данной патологии при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга в более поздние периоды жизни.

Клиническое наблюдение

Нами описывается клинический случай сочетания сахарного диабета 1-го типа и синдрома Денди – Уокера. Данный порок развития был выявлен при выполнении стандартного

МРТ-протокола, проводимого в рамках научно-исследовательской работы «Идентификации ранних маркеров когнитивной дисфункции у пациентов с сахарным диабетом 1-го типа». Пациент К., мужского пола, 16 лет; с диагнозом «сахарный диабет 1-го типа», длительность заболевания 4 года. Гликированный гемоглобин 9 %, целевые значения не достигнуты (< 7,5 %). При исследовании гликемии натощак средний уровень был 10,1 ммоль/л. При осмотре контакт затруднен, отмечается отсутствие желания отвечать на задаваемые вопросы. Пациент активно жалоб не предъявлял. Мать отмечала снижение работоспособности, неуспеваемость в школе, апатичность, быструю утомляемость при выполнении заданий. Консультация окулиста: косвенные признаки умеренной внутричерепной гипертензии. Неврологический осмотр выявил ослабление конвергенции, нистагмоидную реакцию в крайних отведениях. В позе Ромберга пациент устойчив, но отмечались легкие атетоидные подергивания. При проведении пальценосовой пробы и пяточно-коленной проб – тремор, мимопадание. Со стороны вегетативной системы отмечался дистальный гипергидроз, стойкий красный дермографизм. При исследовании когнитивной функции с использованием Монреальской шкалы (MoCa-тест) у пациента было выявлено снижение параметров, оценивающих память, внимание, беглость речи, абстракцию и отсроченное воспроизведение ($p < 0,05$). Суммарный балл был значительно снижен (16) по сравнению с контрольной группой ($30 \pm 0,43$). С учетом полученных данных у пациента был зарегистрирован выраженный когнитивный дефицит (MoCa тест менее 26 баллов), снижение

качества жизни по общему опроснику Medical Outcomes Study Short Form (MOS SF 36) по шкалам — физической активности, боли, общего здоровья, жизненного тонуса, социальной активности, ролевому функционированию и ментальной сфере. Сочетание двух патологических состояний опосредовало значительное снижение качества жизни пациента, которое определяло общий статус пациента. Анализ психоневрологических результатов показал, что пациент имел наиболее низкие значения по представленным шкалам как по сравнению с группой контроля (здоровые молодые люди), так и с пациентами с

сахарным диабетом 1-го типа ($p < 0,05$). В связи с этим было проведено дополнительное исследование нейроспецифических белков, которые являются маркерами разрушения олигодендроцитов и астроцитов. В результате оценки уровня нейроспецифических белков было показано значительное повышение их количества у пациента по сравнению со средними значениями пациентов контрольной группы ($p < 0,05$). Кроме того, у пациента было зарегистрировано достоверно значимое увеличение количественного содержания протеина S100, чем у пациентов с сахарным диабетом 1-го типа (табл.).

Характеристика уровней нейроспецифических белков у пациента с синдромом Денди – Уокера по сравнению с пациентами с СД 1-го типа и контрольной группой

Наименования белков	Уровень нейроспецифических белков				
	при синдроме Денди – Уокера и СД 1-го типа	у пациентов с СД 1-го типа (n = 57)		у пациентов контрольной группы (n = 29)	
		значение	SD	m	m
Основной белок миелина (MBP), нг/мл	0,109*	0,13	0,043	0,10*	0,036
Глиальный фибриллярный кислый белок (GFAP), нг/мл	0,079*	0,11	0,041	0,08*	0,033
S100, нг/л	184,5*	121,65*	66,39	62,8*	19,66

* Значимость различий между контрольной группой и пациентами с СД 1-го типа ($p < 0,05$).

МРТ-исследование головного мозга выявило широкое сообщение IV желудочка с расширенной большой цистерной мозга, гипоплазию червя мозжечка. Кроме того, определялось асимметричное ($D > S$) расширение боковых желудочков мозга (ширина на уровне тел справа 3,8 см, слева 3,1 см). III желудочек также был расширен до 2,5 см. Сильвиев водопровод визуализировался от-

четливо. Мозолистое тело истончено. Субарахноидальные конвекситальные пространства локально неравномерно расширены, преимущественно в области лобных и теменных долей. В белом веществе головного мозга определялись единичные мелкие очаги повышенного по T2 и FLAIR сигнала, расположенные перивентрикулярно, без признаков перифокального отека, вероятно,

дистрофического характера. В целом МРТ-картина головного мозга сочета-

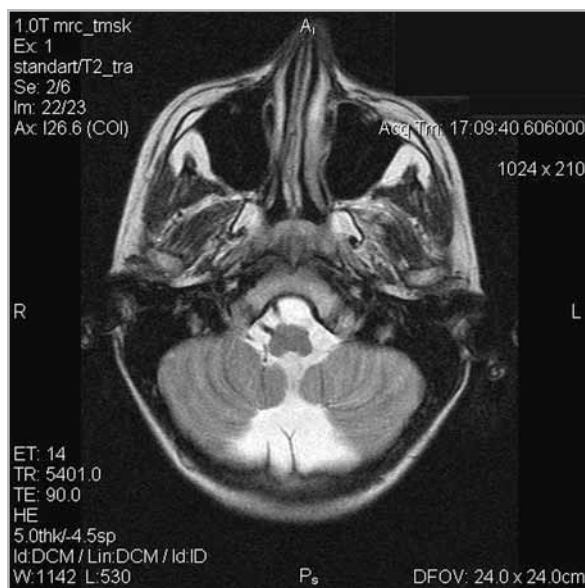


Рис. 1. Магнитно-резонансная томограмма, аксиальное T2-ВИ. Визуализируется широкое сообщение IV желудочка с расширенной большой цистерной

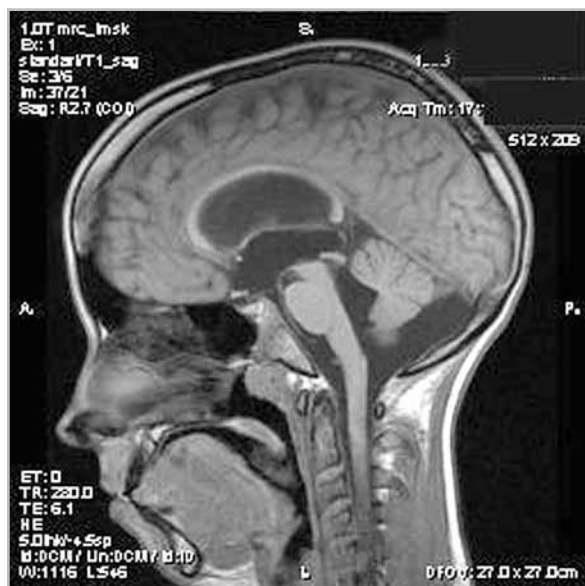


Рис. 2. Магнитно-резонансная томограмма, сагиттальное T1-ВИ. Определяется гипоплазия червя мозжечка в сочетании с расширением IV желудочка, сообщающегося с большой цистерной мозга

ла в себе признаки наличия аномалии Денди – Уокера в сочетании с внутренней открытой гидроцефалией и появлением в белом веществе мозга очагов, наиболее вероятно, сосудистого генеза (рис. 1, 2).

Обсуждение

Таким образом, когнитивный дефицит, психоневрологические изменения и снижение качества жизни пациента определялись наличием не только сахарного диабета 1-го типа, а в большей степени синдромом Денди – Уокера. В литературе не было найдено данных о дифференциальной диагностике когнитивных нарушений при синдроме Денди – Уокера и другой соматической патологии, в том числе церебральных осложнений сахарного диабета 1-го типа. Рассмотренный клинический случай является примером междисциплинарного подхода, требующего комплексной терапии и реабилитации. В данном случае МРТ-диагностика явилась ключевым методом для понимания причины возникновения выраженной когнитивной дисфункции и уточнения диагноза.

Список литературы

1. Петрова Л. А., Розанов А. В., Барашнев Ю. И., Панов В. О. Синдром Денди – Уокера у новорожденных // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. 2010. № 1. С. 25–29.
2. Spennato P., Mirone G., Nastro A., Buonocore M.C., Ruggiero C., Trischitta V., Aliberti F., Cinalli G. Hydrocephalus in Dandy – Walker malformatioSpenn // Show all Childs Nerv. Syst. 2011. V. 27. № 10. P. 1665–1681.
3. Warwick C. T., Reyes B. J., Ayoob M. R., Subit M. Adult diagnosed Dandy – Walker malformation presenting as an

acute brainstem event. A case report and review of the literature // Show W. V. Med. J. 2008. V. 104. № 1. P. 25–37.

4. *Zhaoyu Gan, Feici Diao, Zili Han, Kanglai Li, Liarong Zheng, Nianhong Guan, Zhuang Kang, Xiaoli Wu, Qinling Wei, Minfeng Cheng, Ming Zhang, Jinbei Zhang.* Psychosis and Dandy – Walker complex: report of four cases // Show General Hospital Psych. 2012. V. 34. №. 1. P. 102.
5. *Yamasaki M., Nonaka M., Bamba Y., Teramoto C., Ban C., Pooh R. K.* Diagnosis, treatment, and long-term outcomes of fetal hydrocephalus // Seminars in Fetal & Neonatal Med. 2012. V. 17. P. 330–335.

References

1. *Petrova L. A., Rozanov A. V., Barashnev Ju. I., Panov V. O.* Dandy – Walker syndrome in newborns. Ros. Vestn. Perinatol. Pediat. 2010. V. 1. P. 25–29 (in Russian).
2. *Spennato P., Mirone G., Nastro A. Buonocore M. C., Ruggiero C., Trischitta V.,*

Aliberti F., Cinalli G. Hydrocephalus in Dandy – Walker malformatioSpenn. Show all Childs Nerv. Syst. 2011. V. 27. N. 10. P. 1665–1681.

3. *Warwick C. T., Reyes B. J., Ayoob M. R., Subit M.* Adult diagnosed Dandy – Walker malformation presenting as an acute brainstem event. A case report and review of the literature. Show W. V. Med. J. 2008. V. 104. N. 1. P. 25–37.
4. *Zhaoyu Gan, Feici Diao, Zili Han, Kanglai Li, Liarong Zheng, Nianhong Guan, Zhuang Kang, Xiaoli Wu, Qinling Wei, Minfeng Cheng, Ming Zhang, Jinbei Zhang.* Psychosis and Dandy – Walker complex: report of four cases // Show General Hospital Psych. 2012. V. 34. N. 1. P. 102.
5. *Yamasaki M., Nonaka M., Bamba Y., Yamasaki M., Nonaka M., Bamba Y., Teramoto C., Ban C., Pooh R. K.* Diagnosis, treatment, and long-term outcomes of fetal hydrocephalus. Seminars in Fetal & Neonatal Med. 2012. V. 17. P. 330–335.

Сведения об авторах

Новоселова Мария Владимировна, соискатель кафедры эндокринологии и диабетологии ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Томск.
Адрес: 634050, г. Томск, Московский тракт, д. 2.
Тел.: +7 (913) 820-06-23. Электронная почта: novoselova.mariia@yandex.ru

Novoselova Marija Vladimirovna, Resident, Department Endocrinology and Diabetology, Siberian State Medical University, Ministry of Healthcare of Russia, Tomsk.
Address: 634050, Russia, Tomsk, Moskovsky tract, 2.
Phone number: +7 (913) 820-06-23. E-mail: novoselova.mariia@yandex.ru

Самойлова Юлия Геннадьевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры эндокринологии и диабетологии ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Томск.
Адрес: 634050, г. Томск, Московский тракт, д. 2.
Тел.: +7 (913) 826-74-24. Электронная почта: samoilova_y@inbox.ru

Samojlova Julija Gennad'evna, M. D. Med., Professor, Department Endocrinology and Diabetology, Siberian State Medical University, Ministry of Healthcare of Russia, Tomsk.
Address: 634050, Russia, Tomsk, Moskovsky tract, 2.
Phone number: +7 (913) 826-74-24. E-mail: samoilova_y@inbox.ru

Тонких Ольга Сергеевна, кандидат медицинских наук, врач-рентгенолог, ООО «Лечебно-диагностический центр Международного института биологических систем», г. Томск.
Адрес: 634049, г. Томск, ул. Рабочая, д. 21.
Тел.: +7 (923) 424-43-05. Электронная почта: ostonkih@mail.ru

Tonkikh Ol'ga Sergeevna, Ph.D. Med., Radiologist, Centre of the International Institute of Biological Systems, Tomsk.
Address: 634049, Russia, Tomsk, Rabochaya st., 21.
Phone number: +7 (923) 424-43-05. E-mail: ostonkih@mail.ru

Жукова Наталья Григорьевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Томск.
Адрес: 634050, г. Томск, Московский тракт, д. 2.
Тел.: +7 (913) 824-62-02. Электронная почта: znatali@yandex.ru

Zhukova Natal'ja Grigor'evna, M. D. Med., Professor, Department Neurology and Neurosurgery, Siberian State Medical University, Ministry of Healthcare of Russia, Tomsk.
Address: 634050, Russia, Tomsk, Moskovsky tract, 2.
Phone number: +7 (913) 824-62-02. E-mail: znatali@yandex.ru

Авторы заявляют, что данная работа, ее тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.