

В.С. Шинкович, А.Ю. Шуканова

ЗАБОЛЕВАНИЯ СПЕКТРА ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТА: АНАЛИЗ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ, НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫХ КРИТЕРИЕВ НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. А.Г. Байда

Кафедра нервных и нейрохирургических болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

V.S. Shinkovych, A.Y. Shukanova

OPTICONEUROMYELITIS SPECTRUM DISEASE: ANALYSIS OF CLINICAL, LABORATORY AND NEUROVISUALISATION CRITERIA, CLINICAL OBSERVATION

Tutor: PhD, associate professor A.G. Baida

Department of nervous and neurosurgery diseases

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Заболевания спектра оптиконеуромиелиита – аутоиммунное воспалительное поражение центральной нервной системы, характеризующееся рецидивами на протяжении многих лет. Ранее оптиконеуромиелиит считался злокачественной формой рассеянного склероза, что затрудняло диагностику. В ходе написания работы был рассмотрен клинический случай пациентки М. с заболеванием спектра оптиконеуромиелиита, отвечающего диагностическим критериям.

Ключевые слова: Заболевания спектра оптиконеуромиелиита, аквапорин-4 (AQP4), магнитно-резонансная томография.

Resume. Opticoneuromyelitis spectrum diseases are an autoimmune inflammatory lesion of the central nervous system, characterised by relapses for many years. Previously, optoneuromyelitol was considered a malignant form of multiple sclerosis, which made it difficult to diagnose. In this work, a clinical case of M.'s patient with an optoneuromyelite spectrum disease that meets diagnostic criteria was reviewed.

Keywords: Diseases of the optoneuromyelite spectrum, aquaporin-4 (AQP4), magnetic resonance imaging.

Актуальность. Заболевания спектра оптиконеуромиелиита (ЗСОИМ) (критерии Wingerchuk D. et al., 2015) - это группа идиопатических, инвалидизирующих, аутоиммунных воспалительных состояний, сопровождающихся поражением центральной нервной системы (ЦНС), распространенной иммуноопосредованной астроцитопатией, вторичной демиелинизацией и аксональным повреждением, вовлекающим преимущественно зрительные нервы, спинной мозг и ствол головного мозга, имеющих прогрессирующее течение, при котором каждое из обострений может привести к летальному исходу [1, 3, 7, 8]. Основной мишенью для воспаления является аквапорин-4, образующий водные каналы, обнаруженный на отростках астроцитов. До недавнего времени считалось, что оптиконеуромиелиит (ОИМ) и спектр оптиконеуромиелиит-ассоциированных расстройств – вариант злокачественного течения рассеянного склероза, и только после выделения в 2004 г. V. Lennon и соавт. специфичных для ОИМ антител к белку водопроводящих каналов клеточных мембран аквапорину-4 и уточнения его, патогенеза он был определен, как отдельная болезнь [6]. Течение заболевания рецидивирующее – последовательное развитие симптомов с последую-

щими рецидивами на протяжении нескольких месяцев или лет, которое часто сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями [4,5, 8]. В 50 - 70% случаев встречается сочетание ОНМ с синдромом Шегрена (СШ), аутоиммунным тиреоидитом (АИТ), ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, пернициозной анемией, неспецифическим язвенным колитом, тромбоцитопенической пурпурой. ОНМ и ЗСОНМ могут развиваться при онкологических заболеваниях (4 - 5% от всех случаев ЗСОНМ и 15% у пациентов старшего возраста) в форме паранеопластического синдрома [2, 9].

На сегодняшний день всё больше данных свидетельствует о том, что ОНМ имеет ряд отличий от рассеянного склероза. Диагностические критерии для постановки диагноза при сочетании ОНМ с другими аутоиммунными заболеваниями индивидуально вариабельны, что затрудняет дифференциальную диагностику.

Цель: проанализировать клинический случай пациента с ЗСОНМ и выделить значимые диагностические критерии для постановки диагноза ЗСОНМ в сочетании с синдромом Шегрена, аутоиммунным тиреоидитом, тромбоцитопенией.

Задачи:

1. Провести анализ неврологических синдромов, лабораторных данных и результатов магнитно-резонансной томографии, характерных для оптиконеуромиелиит-ассоциированных расстройств.

2. Рассмотреть клинический случай пациентки М. 1958 года рождения, которая была госпитализирована в ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии» в неврологическое отделение с диагнозом обострение заболевания спектра оптиконеуромиелиита.

Материалы и методы. Пациентка М. Анамнез заболевания: со слов пациентки считает себя больной с 07.09.2020., когда впервые появилась слабость в правой руке, затем постепенно присоединилась слабость в ногах и чувство онемения в конечностях. Осенью 2020 года проходила лечение в неврологическом отделении УЗ "10-ая городская клиническая больница", где после проведенных обследований, представленных ниже, был выставлен диагноз: Демиелинизирующее заболевание ЦНС из спектра оптиконеуромиелиит-ассоциированных расстройств в виде поперечного миелита на уровне С2-Th2, ассоциированное с синдромом Шегрена, серопозитивный вариант. Трипарез: легкий парез правой руки, парез правой ноги и глубокий парез левой ноги, нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи и кала. Осенью 2021 года состояние пациентки ухудшилось: увеличилась слабость в ногах, перестала самостоятельно передвигаться. Направлена в экстренном порядке для госпитализации в ГУ "МНПЦ ХТ и Г".

Результаты и их обсуждение. По результатам МРТ от 03.12.2021 динамика положительная: ранее определявшаяся крупная (протяженностью до 87 мм) зона миелопатии в шейном отделе спинного мозга на момент настоящего исследования не определяется, масс-эффект не определяется (ранее переднезадний размер спинного мозга на шейном уровне составлял до 10 мм, в настоящее время составляет до 7 мм), сохраняется умеренное диффузное неравномерное (со склонностью к очаговости на уровне С6, С7-Th1, Th3-Th4) повышение сигнала от спинного мозга на уровне С1-Th5

без убедительных признаков четко определяемого очагового накопления контраста в структуре спинного мозга в зоне исследования на полученных срезах.



Рис. 1 - МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга пациентки М., 2020 год.



Рис. 2 - МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга пациентки М., 2021 год.

Пациентке М. были проведены лабораторные анализы на антитела к AQP4 (положительный результат); антиантитела к гликопротеину олигодендроцитарного миелина - MOG-AT (отрицательный результат). Положительный результат на AQP4 является специфическим маркером и главным диагностическим критерием оптико-нейромиелита и ЗСОНМ, что позволяет лабораторно дифференцировать его от других демиелинизирующих заболеваний, в частности от рассеянного склероза.

Лабораторный анализ на антитела к гликопротеину олигодендроцитарного миелина (MOG-AT) дал отрицательный результат, что зачастую является характерным признаком для сероположительных по AQP4 пациентов.

Пациентка М. консультирована ревматологом: Недифференцированный аутоиммунный синдром 3 степени активности. Хроническое течение с вовлечением печени (гепатит), нервной системы (демиелинизирующий процесс), аутоиммунная тромбоцитопения, анемия с вовлечением слюнных желез (ксерофтальмия, ксеростомия), щитовидной железы (АИТ), АТ-Ro 52, АТ SSA+, АТ SSR+, ФН IV. Наличие данных антител говорит в пользу синдрома Шегрена. В 50-70% случаев оптиконеуромиелит сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями (синдром Шегрена, аутоиммунный тиреоидит, тромбоцитопенией и др.), что наблюдается и в данном клиническом случае пациентки М.

Заключительный клинический диагноз пациентки с учетом лабораторных, нейровизуализационных данных: Заболевание спектра оптиконеуромиелита в виде продольно распространенного поперечного миелита на уровне С2-Th2, ассоциированное с синдромом Шегрена, АИТ, аутоиммунной тромбоцитопенией, серопозитивный вариант. Трипарез: легкий парез правой руки, парез правой ноги и глубокий парез левой ноги, нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи и кала, рецидивирующее течение, обострение.

Положительная МРТ-динамика и улучшение клинической симптоматики – уменьшилась степень пареза в ногах до лёгкого спастического проксимального пареза в левой ноге, умеренного проксимального пареза в правой ноге, отмечена на фоне индивидуально подобранной терапии, включающей в себя препараты из группы иммуносупрессоров (азатиоприн 2,5 мг/кг в день), глюкокортикостероиды (метилпреднизолон 64 мг в сутки), гастро- и гепатопротекторные препараты, нейрометаболическая антиоксидантная терапия. Также в условиях стационара проведен плазмаферез среднеобъёмный (объём удаляемой плазмы крови 30 – 35 мл/кг каждый сеанс, пять сеансов за курс терапии).

Выводы:

1. Для установления заключительного клинического диагноза и своевременного назначения адекватной медикаментозной терапии у пациентов с демиелинизирующими ЗСОНМ необходимо проводить комплексное обследование, включающее лабораторные анализы на основной серологический маркер – антитела к аквапорину 4-IgG, исследование на антитела к гликопротеину олигодендроцитарного миелина (MOG-АТ), магнитно-резонансная томографию головного и спинного мозга.

2. Представленный клинический случай является иллюстрацией сочетания ЗСОНМ, синдрома Шегрена, аутоиммунных тиреоидита и тромбоцитопении, которые могут взаимоотношать клиническую картину и течение заболевания.

3. Демиелинизирующие ЗСОНМ требуют динамического наблюдения и комплексной терапии во избежание возникновения осложнений, значительно ухудшающих качество жизни пациента и приводящих к быстрой инвалидизации или смерти. При проведении диагностики и дифференциальной диагностики ЗСОНМ в сочетании с другими аутоиммунными процессами, необходимы консультации ревматолога, онколога, гематолога для определения индивидуальных терапевтических подходов.

Литература

1. Белова, А.Н. Диагностические критерии оптикомиелит-ассоциированных расстройств / А.Н. Белова, А.Н. Бойко, Е.М.Белова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2016. - Т.116, №2. - С.32 - 40.
2. Бойко, А.Н. Консенсус экспертных советов по вопросам маршрутизации, диагностики и ведения пациентов с заболеваниями спектра оптиконевромиелита / А.Н. Бойко, К.З. Бахтиярова, Л.В. Брылев и др. // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. - 2021. - Т. 13, № 5. - С. 140 - 147.
3. Лурье, Т.В. Заболевания спектра оптиконевромиелита: терминология, сложности диагностики, полиморбидность / Т.В. Лурье, А.С. Федулов, О.Н. Дрик // Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа. - 2022. - Т12, №1. - С.77 - 90.
4. Пивень, В. Д. Заболевания спектра оптиконевромиелита: диагностика и лечение, опыт клинических наблюдений / В.Д. Пивень, В.С. Краснов, А.С. Новикова и др. / Ученые записки СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. - 2018. - Т.2, №3. - С.7 - 13.
5. Симанив, Т.О. Оптиконевромиелит и заболевания спектра оптиконевромиелита / Т.О. Симанив, А.В. Васильев, Л.Ш. Аскарлова и др. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2019. - Т.119, №10, вып. 2. - С. 35 - 48.
6. He, D. Autoimmune aquaporin-4 induced damage beyond the central nervous system / D. He, A. Zhang, Y. Li et al // Multiple sclerosis and related disorders. – 2017. - №18. - P.41 - 46.
7. Wingerchuk, D.M. Banwell B., Bennett J.L., Cabre P., Carroll W., Chitnis T., De Seze J., Fujihara K., Greenberg B., Jacob A. (2015) // International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*, 85 (2). - P. 177 - 189.
8. Whittam, D. What's new in neuromyelitis optica? A short review for clinical neurologist / D. Whittam, M. Wilson, S. Hamid et al // *J Neurol.* – 2017. - Vol. 264(11). - P. 2330 - 2344.
9. Mironenko, T.V. Opticomyelitis (Devik's disease). Scientific review and own clinical observation / T.V. Mironenko, I.V. Hubetova // *International Neurological Journal.* – 2015. - Vol. 1(71). - P. 141 - 147.