

*В.С. Шинкович, А.Ю. Шуканова**

ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТ И СПЕКТР ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТ-АССОЦИИРОВАННЫХ РАССТРОЙСТВ (С КЛИНИЧЕСКИМ ИЛЛЮСТРИРОВАНИЕМ)

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

Кафедра нервных и нейрохирургических болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

**МНПЦ хирургии, трансплантологии и гематологии, г. Минск*

*V.S. Shynkovich, A.Y. Shukanova**

NEUROMYELITICS OPTICA AND SPECTRUM OF NEUROMYELITICS-ASSOCIATED DISORDERS (WITH CLINICAL ILLUSTRATION)

Tutor: PhD, associate professor A.G. Baida

Department of Nervous and Neurosurgery Diseases

Belarusian State Medical University, Minsk

**RSPC of surgery, transplantology and hematology, Minsk*

Резюме. Оптиконейромиелит – это аутоиммунное воспалительное состояние центральной нервной системы. До недавнего времени считался разновидностью рассеянного склероза, что в значительной степени затрудняло диагностику. В ходе написания работы был рассмотрен клинический случай пациентки М., на примере которого были подытожены основные диагностические критерии.

Ключевые слова: оптиконейромиелит, AQP4, магнитно-резонансная томография.

Resume. Neuromyelitis optica - autoimmune phlogistic state of central nervous system. It was counted as a sort of disseminated sclerosis until recently, thus it was much more complicated to diagnose. The clinical case of patient M. was reviewed in current work, main diagnostic criteria were summarised on its basis.

Keywords: neuromyelitis optica, AQP4, magnetic resonance imaging.

Актуальность. Оптиконейромиелит (ОНМ) и спектр оптиконейромиелит-ассоциированных расстройств относится к аутоиммунным воспалительным заболеваниям центральной нервной системы. До недавнего времени считалось, что оптиконейромиелит и спектр оптиконейромиелит-ассоциированных расстройств – атипичная форма рассеянного склероза.

На сегодняшний день всё больше данных свидетельствует о том, что оптиконейромиелит имеет ряд отличий от рассеянного склероза. Несмотря на это, диагностических критериев недостаточно и они индивидуально вариабельны, что затрудняет дифференциальную диагностику, в 90% случаев приводит к рецидиву, к тяжелым осложнениям и, как следствие, к стойкой инвалидизации в течение 5 лет.

Цель: выделить наиболее значимые диагностические критерии для постановки диагноза демиелинизирующего заболевания спектра оптиконейромиелит-ассоциированных расстройств (ЗСОНМ).

Задачи:

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

2. Дифференцировать оптиконеуромиелит-ассоциированные расстройства от рассеянного склероза.

3. Рассмотреть клинический случай пациентки М. 1958 года рождения, которая была госпитализирована в ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии» в неврологическое отделение в ноябре 2021 года с диагнозом демиелинизирующее заболевание ЦНС.

Материал 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. С 17.09.2020. по 29.10.2020. проходила лечение в неврологическом отделении УЗ "10-ая городская клиническая больница", где был *выставлен диагноз:* Демиелинизирующее заболевание ЦНС из спектра оптиконеуромиелит-ассоциированных расстройств, рецидивирующее течение, с легким когнитивным снижением, трипарезом: легким в правой руке, глубоким в левой ноге и пlegией в правой ноге. Нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи и стула. Ухудшение состояния отметила за 7 дней до поступления в стационар, когда увеличилась слабость в ногах и пациентка перестала самостоятельно передвигаться. Направлена в экстренном порядке для госпитализации в ГУ "МНПЦ ХТиГ".

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.

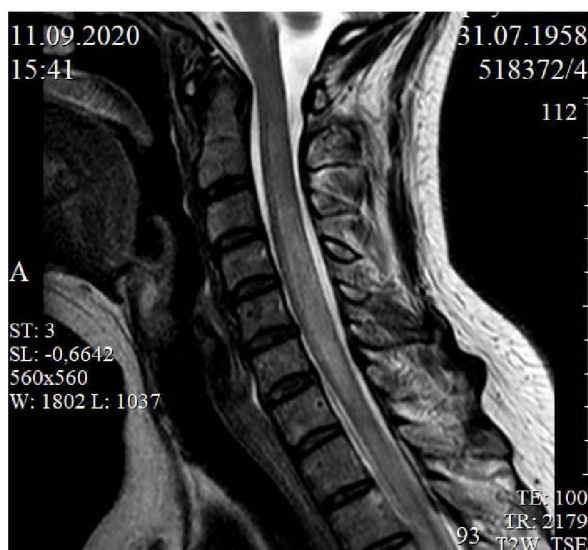


Рис. 1 – МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга пациентки М., 2020 год.

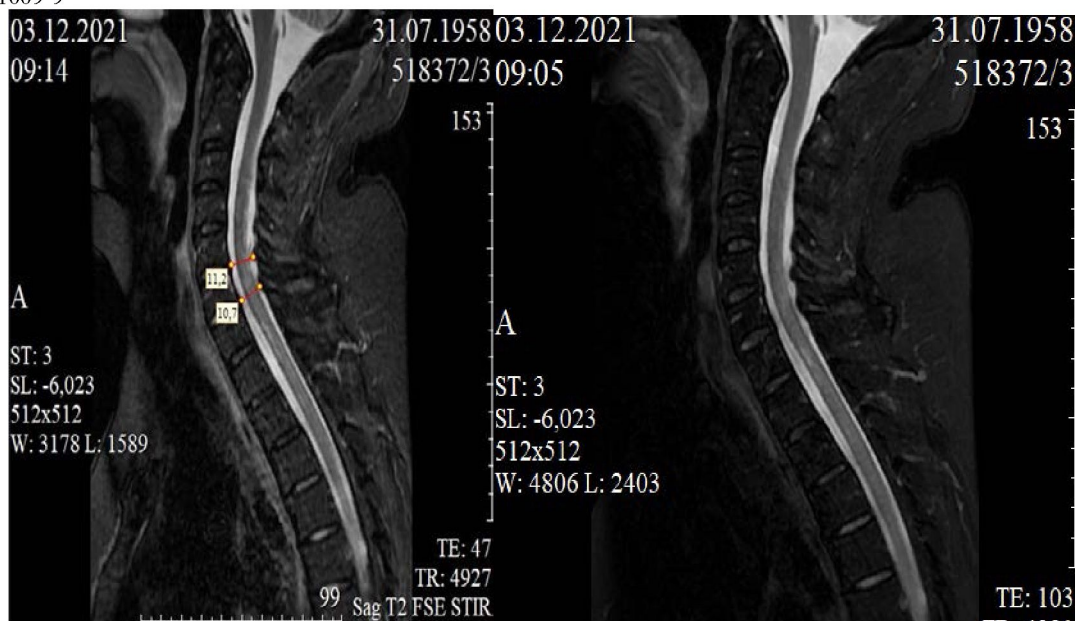


Рис. 2 – МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга пациентки М., 2021 год.

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 оптиконеуромиелита и спектра оптиконеуромиелит-ассоциированных расстройств, 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, системная красная волчанка, аутоиммунный тиреоидит и др.), что наблюдается и в клиническом случае пациентки М.

Положительная МРТ-динамика и улучшение клинической симптоматики свидетельствует об адекватной и своевременно начатой медикаментозной 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 среднеобъемный (объем удаляемой плазмы крови 30 – 35 мл/кг каждый сеанс) №5, что также уменьшило степень пареза

в ногах (лёгкий спастический проксимальный парез левой ноги, умеренный проксимальный парез правой ноги).

Выводы:

1. Для установления заключительного клинического диагноза и своевременного назначения адекватной медикаментозной терапии у пациентов с демиелинизирующими заболеваниями спектра оптикомиелит-ассоциированных расстройств, необходимо проводить комплексное обследование, включающее лабораторные анализы, в особенности обращая внимание на основной серологический маркер – антитела к аквапорину 4-IgG, исследование на антитела к гликопротеину олигодендроцитарного миелина (MOG-АТ) магнитно-резонансная томография шейного отдела позвоночника и спинного мозга, магнитно-резонансная томография головного мозга.

2. Демиелинизирующие заболевания спектра оптикомиелит-ассоциированных расстройств требуют динамического наблюдения и комплексной терапии во избежание возникновения осложнений, значительно ухудшающих качество жизни пациента и приводящих к инвалидизации и смерти.

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. Пивень, В. Д. Заболевание спектра оптиконеуромиелита: 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.
3. Симанив, Т.О. Оптикомиелит и аквапорин-ассоциированные синдромы / Т.О.Симанив, А.И. Воробьева, Н.Н. Смирнова и др. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2015. - Т.115, №2, вып.2. - С. 31 - 37.
4. Симанив, Т.О. Васильев А.В., Аскарлова Л.Ш., Захарова М.Н. Оптиконеуромиелит и заболевания спектра оптиконеуромиелита / 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.
5. Flanagan E., Cabre P., Weinshenker B. et al. Epidemiology of aquaporin-4 autoimmunity and neuromyelitis optica spectrum // Annals of Neurology. - 2016. - № 79 (5). - P. 775 - 783.
6. He D, Zhang A, Li Y, Cai G, Li Y, Guo S. Autoimmune aquaporin-4 induced damage beyond the central nervous system // Multiple sclerosis and related disorders. – 2017. - №18. - P.41 - 46.