Дифференциальный диагноз проводился между ОРЭМ, герпетическим энцефалитом, прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатией (ПМЛ), паранеопластическим поражением ЦНС, лимфомой.

С учетом отрицательной динамики клинической картины, МРТ-данных и выявления ДНК JCV в ЦСЖ выставлен диагноз: Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПЦР от 28.08.2023. ДНК JCV в ликворе $6{,}2 \times 10^5$ г/мл), сопор, выраженные афатические нарушения, выраженный бульбарно-псевдобульбарный синдром, тетрапарез: гемиплегия справа, выраженный спастический гемипарез слева, выраженные нарушения регуляции вегетативных функций. Отек головного мозга.

Состояние пациента прогрессивно ухудшалось. Попытки отмены глюкокортикостероидных препаратов (до 5 дней) усугубляли симптомы дыхательной недостаточности при пневмонии. 12.09.2023 – остановка сердечной деятельности и дыхания вследствие отека и дислокации ГМ.

Заключение. Особенность данного клинического случая – пациент неиммунокомпрометированный (отсутствовали фоновые заболевания и медикаментозная терапия, приводящие к иммунодефициту). Лишь прогрессирование мозговых симптомов и нейровизуализационная динамика позволили заподозрить ПМЛ, а выявление ДНК вируса в ЦСЖ позволило достоверно установить диагноз. Данный случай подчеркивает, что ПМЛ может развиваться у пациентов без явных признаков иммуносупрессии, что важно для диагностики и понимания патогенеза заболевания.

Еще одна особенность данного клинического случая – диагноз ПМЛ предполагает отмену глюкокортикостероидного препарата, а идиопатическая интерстициальная пневмония требует его назначения. Это создает сложную клиническую ситуацию, требующую взвешенного подхода к лечению. Сложность данного случая подчеркивает важность индивидуального подхода к лечению, учитывающего как неврологические, так и сопутствующие заболевания пациента.

Макаревич А.Э.
Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ТРУДНОЙ АСТМЫ (ТБА)

ТБА – сложная гетерогенная патология, вызываемая многими патологическими молекулярными механизмами (эндотипами). Распространенность ТБА плохо известна из-за: отсутствия корреляции между клиническим и физиологическим диагнозом, необходимости выявлять лечится ли адекватно пациент. Сейчас увеличились знания о ведущих механизмах развития ТБА, ее фенотипах и биомаркерах воспаления дыхательных путей (д. п.), а также появились возможности для проведения целевой терапии. Несмотря на относительную малочисленность группы пациентов ТБА, она ответственна за высокие летальность и финансовые расходы на их лечение, особенно при наличии коморбидности.

Цель – показать значимость данной бронхолегочной патологии для практического врача. ТБА – обычно плохо контролируемая (с частыми обострениями и госпитализациями), несмотря на интенсивное лечение высокими дозами ингаляционных кортикостероидов (ICS>1000 мкг/сут флютиказона или его эквивалентов) с двумя «контролерами» – длительного действия B_2-агонистами (LABA) и холинолитиками (LAMA), а также оральными кортикостероидами (sCS) >6 месяцев в году (ступени 4-6; GINA). У пациентов ТБА имеется недостаточная обратимость бронхообструкции (вследствие ремоделирования бронхов), но обычно нет способствующих ей факторов: приверженность к лечению высокая (>80%), адекватно применяются бронходилятаторы и контролируются внешние факторы (имеющаяся коморбидность).

Гетерогенность ТБА связана с наличием разных клинических фенотипов, которые часто не учитываются при лечении данной патологии. Эти фенотипы обусловлены: определенными кластерами патофизиологических и клинических характеристик, сложным взаимодействием генов и иммунных механизмов пациента с окружающей средой и связанных с дебютом астмы, ее длительностью, обострениями и воспалительными параметрами. Цель фенотипирования пациентов ТБА – облегчить выбор схем ее лечения.

Выделяют (GINA) следующие фенотипы ТБА: 1) доминирующий (60%) аллергический (эозинофильный), – часто начинающийся в детстве, связанный с прошлой и/или семейной историей аллергических заболеваний. В мокроте до лечения ICS определяются признаки эозинофильного воспаления д. п., которое хорошо купируется терапией ICS (особенно в плане снижения частоты обострений болезни); 2) неаллергический (регистрируется у взрослых) с разным характером воспаления д. п. (эозинофильное, нейтрофильное, смешанное). В зависимости от его характера, пациенты ТБА не всегда «отвечают» на терапию ICS; 3) поздняя астма, развивающаяся впервые во взрослом возрасте (чаще у женщин), но без наличия аллергии. Для контроля симптомов требуются высокие дозы ICS; 4) с фиксированной бронхообструкцией (вследствие ремоделирования д. п.); 5) с наличием ожирения и выраженной респираторной симптоматикой, не связанной с эозинофильным воспалением д. п. Со временем фенотип ТБА может меняться под влиянием факторов окружающей среды, аллергенов, сезонных изменений, респираторной инфекции и терапии ICS.

Возникающие при ТБА воздушная «ловушка» и гетерогенность вентиляции коррелируют с ее тяжестью и неблагоприятным исходом. У пациентов, лечившихся высокими дозами ICS и sCS, большая интенсивность воспаления выявляется в мелких д. п., чем в крупных. Причем у ряда астматиков, получавших высокие дозы ICS, доминировала нейтрофилия в бронхиальных биоптатах, тогда как в мелких бронхах классическая аллергическая эозинофильная схема воспаления не определялась (а без нее они были мало чувствительны к терапии ICS и sCS).

Диагностика ТБА включает комплексную оценку: анамнеза (длительности, наличия триггеров и существенных факторов стресса – профессиональных или личностных); данных осмотра, возраста и обстоятельств начала приступов; связи между симптоматикой и физическим усилием или профессиональной деятельностью

(действием профессиональных поллютантов на рабочем месте); сезонных или циркадных вариаций симптоматики в ответ на проводимое лечение или в ходе путешествий; наличия коморбидности; семейного анамнеза астмы и аллергии (ее симптомы часто плохо связаны со специфическим IgE тестированием); толерантности к приему НПВС; длительности лечения и приверженности к нему; числа обострений и госпитализаций за последний год.

Основные диагностические процедуры включают: тесты на обратимость бронхообструкции (в том числе, путем назначения 40 мг преднизолона в течение 5–7 дней) или на наличие гиперреактивности бронхов (если нет обструкции), а также аллергическое тестирование (кожные тесты с возможным аллергеном, уровень общего IgE в крови и аллерген-специфические IgE антитела). Так, выявление антинуклеарных антител (АТ) или антинейтрофильных цитоплазматических АТ помогает исключить ряд аутоиммунной патологии соединительной ткани, имеющей симптомы астмы.

Лечение ТБА проводится на уровне ступеней 4–6 GINA и требует: индивидуального подхода, проведения ее фенотипирования, оценки ряда биомаркеров и приверженности к лечению. Включение анти-IgE (омализумаба) и анти-ИЛ-5 препаратов – дополнительная опция лечения эозинофильного фенотипа (с аллергической гиперчувствительностью) и персистирующим течением болезни, которое плохо контролируется тройной терапией высокими дозами ICS, LABA и LAMA. Дополнительно назначаются короткие курсы sCS для достижения контроля за ТБА. При неэозинофильной ТБА (с низким числом эозинофилов в крови $<0,2*10^9$/л) и частыми обострениями проводят терапию азитромицином (учитывая его иммуномодулирующий эффект). Существенное снижение веса у данных астматиков, страдающих ожирением – весьма эффективный способ их лечения, т. к. ожирение коррелирует с потерей контроля за ТБА (меньшим ответом на терапию ICS), более частыми обращениями за медицинской помощью и госпитализациями.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
Комитет по здравоохранению Мингорисполкома
Учреждение здравоохранения «10-я городская клиническая больница»
Белорусский государственный медицинский университет

ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ И МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЙ ПОДХОД – СОВРЕМЕННЫЕ ТЕНДЕНЦИИ В ОКАЗАНИИ МНОГОПРОФИЛЬНОЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Материалы научно-практической конференции, посвященной 40-летию УЗ «10-я городская клиническая больница»

(Минск, 22 мая 2025 года)

Минск
«Профессиональные издания»
2025