

Кыргызский государственный медицинский институт переподготовки и
повышения квалификации

Клинический случай болезни Девика у представительницы коренной популяции Центральной Азии.

К.м.н., ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и психиатрии
Джапаралиева Н.Т.,

Бишкек, Кыргызстан



Распространенность рассеянного склероза:

В Кыргызстане, расположенном в горной местности на высоте от 500 до 3000м над уровнем моря, частота РС на 100000 жителей составила **5,2** (причем среди кыргызов - 3,2, а среди некоренного населения -10,8).

- За 2017-2019г на стационарном лечении в отделении неврологии №1 при НГМЗКР находились 26 пациентов с достоверным диагнозом РС (согласно критериям Мак Дональда -2010г): 11 мужчин и 15 женщин

- Ремиттирующий РС – 13;
- Вторично-прогрессирующий – 11;
- Первично-прогрессирующий – 2.

- Оптикомиелит (болезнь Девика) – 4 пациентов.

Кыргызский государственный медицинский институт переподготовки и
повышения квалификации

Клинический случай болезни Девика у представительницы коренной популяции Центральной Азии.

К.м.н., ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и психиатрии
Джапаралиева Н.Т.,

Бишкек, Кыргызстан

Сведения о пациентке:

- Пациентка Г., 47 лет
- Национальность: кыргызка
- Направительный диагноз: Рассеянный склероз с выраженным тетрапарезом, зрительными расстройствами и нарушением функции тазовых органов по типу задержки. Вторично-прогредиентное течение.

Жалобы при поступлении:

- выраженное снижение зрения, вплоть до слепоты;
- слабость и ограничение движений во всех конечностях, больше в правой руке и левой ноге;
- невозможность самостоятельной ходьбы;
- одышку;
- задержку мочи и кала;
- стягивания в руках;
- чувство «прохождения электрического тока» в конечностях при наклонах головы

Анамнез заболевания

Дебют заболевания с осени 2015года, когда без видимой причины начала беспокоить затяжная икота. Через неделю обратилась к терапевту, неврологу, затем хирургу по месту жительства. Была оперирована по поводу желчнокаменной болезни. Несмотря на проведенное консервативное и оперативное лечение икота не прекращалась. В последующем присоединилась многократная рвота. Инъекция противорвотных и седативных препаратов на некоторое время купировали приступ икоты и многократной рвоты. Улучшение состояния отмечает через 2 недели – икота и рвота регрессировали.

Анамнез заболевания

В марте 2016 года пациентка обращалась к дерматокосметологу по поводу чувствительной и раздраженной кожи. Пациентке проводились косметологические процедуры, а также были назначены внутривенные инъекции левокарнитина и прием желчегонных препаратов. После каждой инъекции левокарнитина больную беспокоили преходящие онемение и покалывания стоп. На 5-й день лечения появилось опоясывающее жжение в пояснице, приступообразного характера. После курса амбулаторного лечения (названия лекарств не помнит) жжение регрессировало через месяц. Данные о пройденных обследованиях не предоставила

Анамнез заболевания

Последующее ухудшение состояния отмечает через 2 месяца – после покраски волос на следующий день стали беспокоить сильное жжение в левой половине головы, затем ощущение прохождения «электрического тока» в позвоночнике при наклоне головы, онемение, слабость в нижних конечностях и задержка мочи, кала. При обследовании на МРТ грудного отдела позвоночника от 15.06.16г – на уровне Th9 – Th10, в веществе спинного мозга, центрально определяется очаг линейной формы, с размытыми контурами, толщиной до 3,7 мм, высотой до 33,8 мм, характеризующийся умеренным неоднородным гиперинтенсивным сигналом в режимах T2 и STIR. Миелит?

МРТ головного мозга от 15.06.16г

Im: 11/23
Se: 501

S

Jakypova G.
338

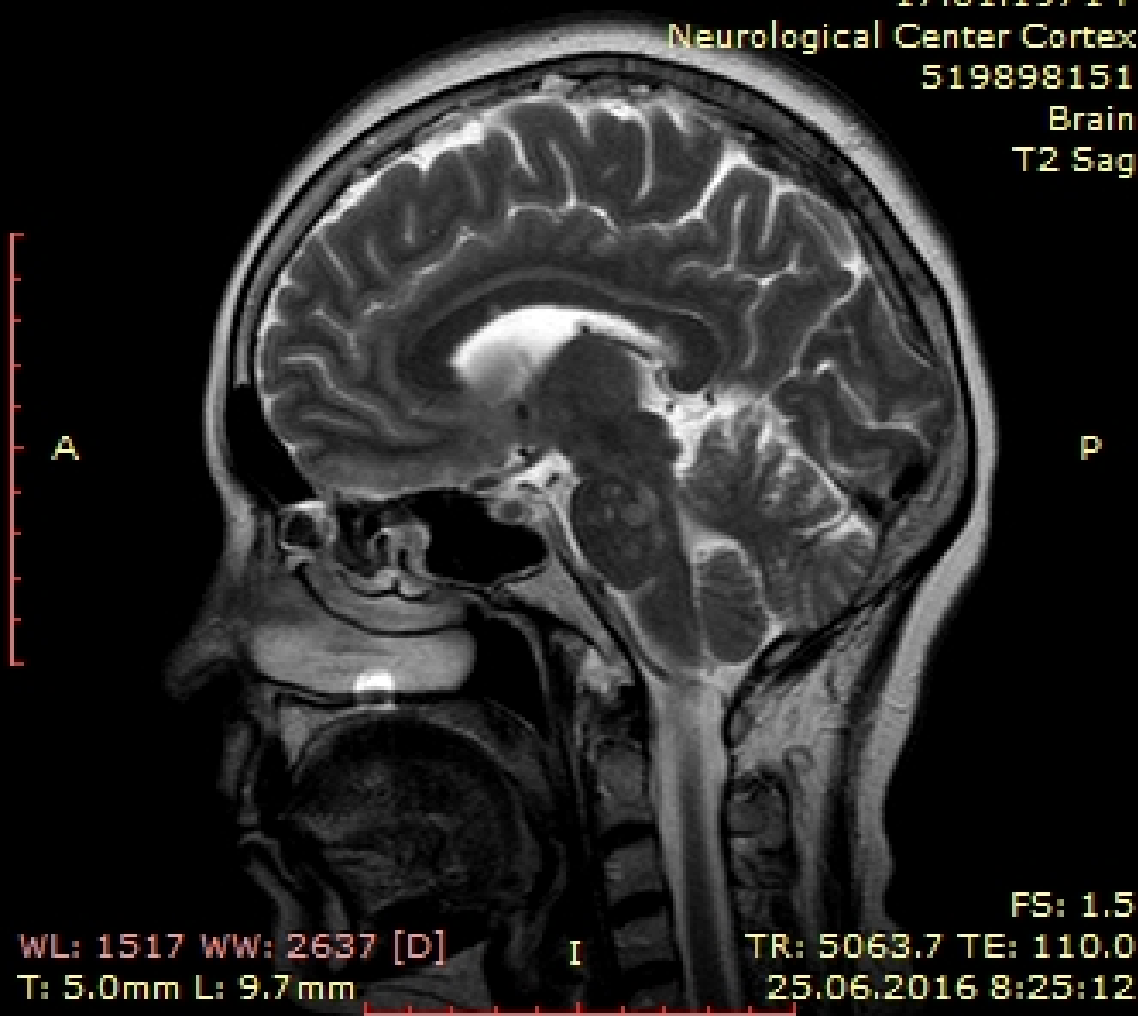
17.01.1971 F

Neurological Center Cortex

519898151

Brain

T2 Sag



МРТ данные за многоочаговое поражение ствола, мозолистого тела и обоих полушарий мозга, преимущественно на перивентрикулярном уровне, характеризующееся гипоинтенсивным центром во всех импульсных последовательностях, с гиперинтенсивным сигналом по периферии на T2 ВИ и FLAIR, размерами от 2 до 10 мм, с умеренным перифокальным отеком.

Анамнез заболевания

Была госпитализирована в стационар с клиническим диагнозом «Энцефаломиелит инфекционно-аллергического генеза с нижним парапарезом и нарушением функции тазовых органов по типу задержки». После проведенной пульс-терапии глюкокортикостероидами состояние больной улучшилось в виде некоторого нарастания мышечной силы в ногах и появления позывов к мочеиспусканию и дефекации.

Анамнез заболевания

В декабре 2016г после ОРВИ заметила резкое снижение зрения на оба глаза, ощущение «пленки» перед глазами, больше слева. Была осмотрена офтальмологом – выявлены данные за частичную атрофию зрительных нервов, острота зрения OD=0,4, OS=0,2.

Госпитализирована в неврологический стационар с диагнозом «Рассеянный склероз с легким нижним парапарезом и зрительными нарушениями». На МРТ головного мозга без отрицательной динамики. После повторного курса гормональной терапии зрение частично восстановилось через 2 месяца.

Анамнез заболевания

Значительное ухудшение состояния отмечает с января 2018г – появилась выраженная слабость в левой руке и правой ноге. Больная отказалась проходить обследования. После курса гормональной терапии мышечная сила в них частично восстановилась. В августе 2018г отмечалось прогрессирование болезни в виде резкого снижения зрения на оба глаза, слабости и скованности во всех конечностях (практически до пlegии в правой руке и левой ноге), онемения в них, судорожных сведений мышц верхних конечностей, невозможности самостоятельной ходьбы, одышки, а также задержки мочи и кала. Госпитализирована с вышеперечисленными жалобами в неврологический стационар.

- Семейный анамнез и анамнез жизни без особенностей.
- Физикальный осмотр не выявил соматической патологии.
- Кушингоидный синдром (лунообразное лицо, ожирение, стрии на коже живота).

В неврологическом статусе:

В сознании, ориентирована в месте, во времени и собственной личности. Эмоционально лабильна. Менингеальные знаки не определяются. Глазные щели D=S. Зрачки округлой формы, D=S, мидриаз двухсторонний, фотореакции не вызываются. Двухсторонняя слепота. Движения глазных яблок в полном объеме. Горизонтальный нистагм. Лицо симметричное, язык по средней линии. Глотание не нарушено, глоточный рефлекс вызывается. Сухожильные рефлексы высокие, D=S. Патологические рефлексы положительные – двухсторонние симптомы Якобсона-Ласка, Россолимо, Бабинского, Оппенгейма. Мышечный тонус повышен во всех конечностях по спастическому типу. Мышечная сила – в правой руке и левой ноге 1б, в левой руке и правой ноге 2б. Атрофии нет. Проводниковая гипестезия с уровня С4. Координаторные пробы не выполняет. В позе Ромберга не может стоять. Нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи и кала.

Результаты обследований:

Лабораторные (от 8.08.18г):

- ОАК: гемоглобин 125 г/л; эритроциты $4,1 \cdot 10^{12}$ г/л; Ht 42,3%; тромбоциты $245 \cdot 10^9$ /л; лейкоциты $8,2 \cdot 10^9$ /л; СОЭ 17 мм/ч.
- ОАМ: цвет сол/желтый, сл/мутная, относительная плотность 1018; реакция кислая, белок 0,032, лейкоциты 9-12, плоский эп 1-3; слизь+
- Сахар: 5,2 ммоль/л
- Холестерин: 3,7 ммоль/л
- Почечные тесты: остаточный азот 15 ммоль/л, мочевины 3,7 ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л
- Печеночные тесты: общ/непр билирубин 12,5 мкмоль/л, АсТ 33 ед/л, АлТ 39 ед/л

Результаты обследований:

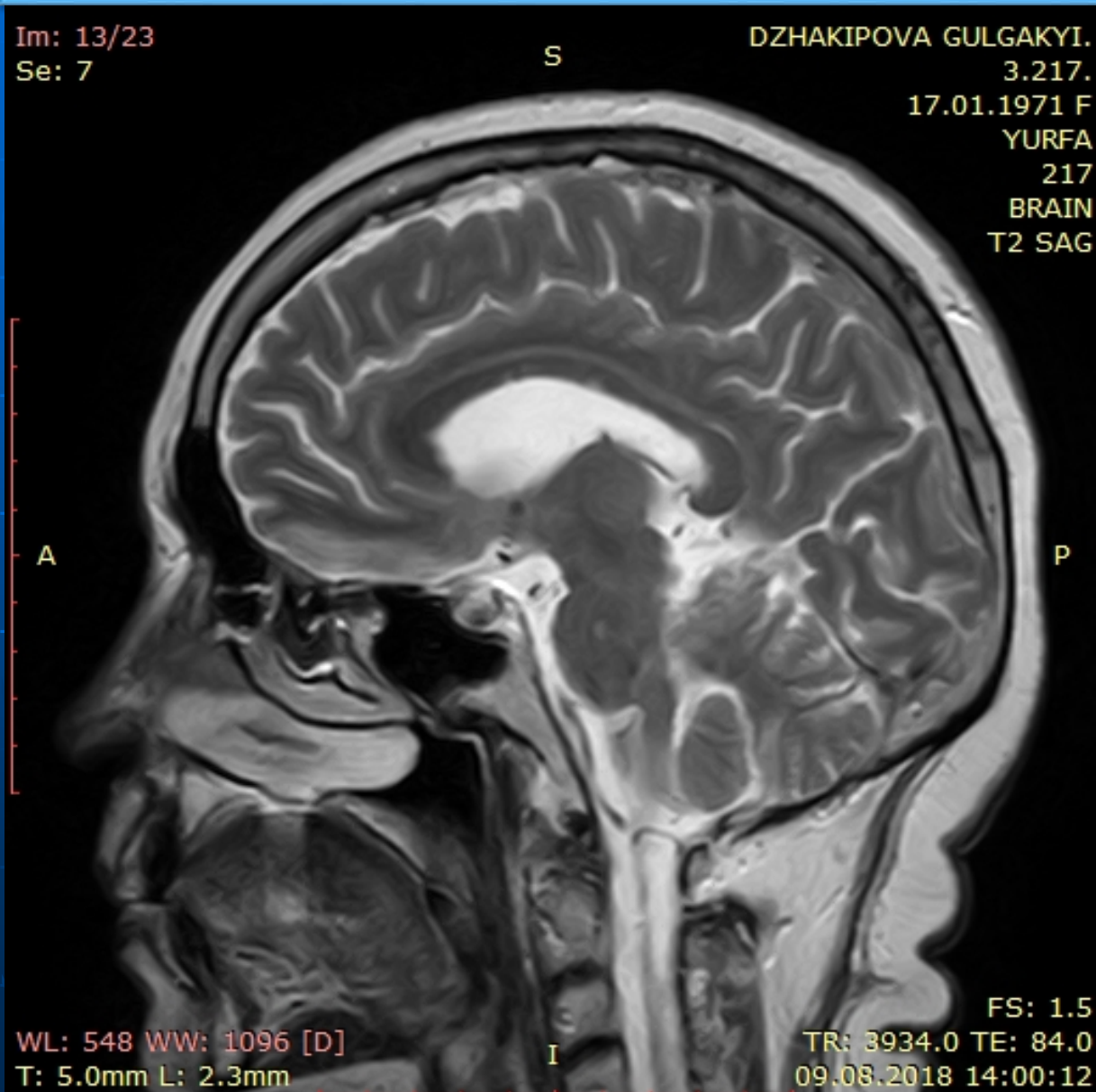
- Антинуклеарные антитела (анти-Sm, RNP, SS-A, SS-B, Scl-70, PM-Scl, PCNA, CENT-B, Jo-1, к гистонам, к нуклеосомам, Ribo P, AMA-M2) – отр
- Антитела к фосфолипидам IgM/IgG – отр
- Ревматесты: РФ отр, АСЛО 200, СРБ отр
- **Антитела к аквапорину 4 (NMO), Ig G+A+M – 1:160**

Результаты обследований:

Консультация узких специалистов (11.08.18):

- Окулист: Атрофия зрительных нервов;
- Уролог: Нейрогенный мочевой пузырь. Острая задержка мочи. Рекомендовано:
 - установить уретральный катетер.
 - уход за катетером — промывание антисептическими растворами 1 раз в день.

Результаты обследований:



МРТ головного мозга от 9.08.18г: данные за многоочаговое поражение больших полушарий и ствола мозга. Описанные очаги без ограничения диффузии, на постконтрастных томограммах не усиливаются.

Результаты обследований:

МРТ головного мозга от 9.08.18г

Im: 12/23
Se: 7

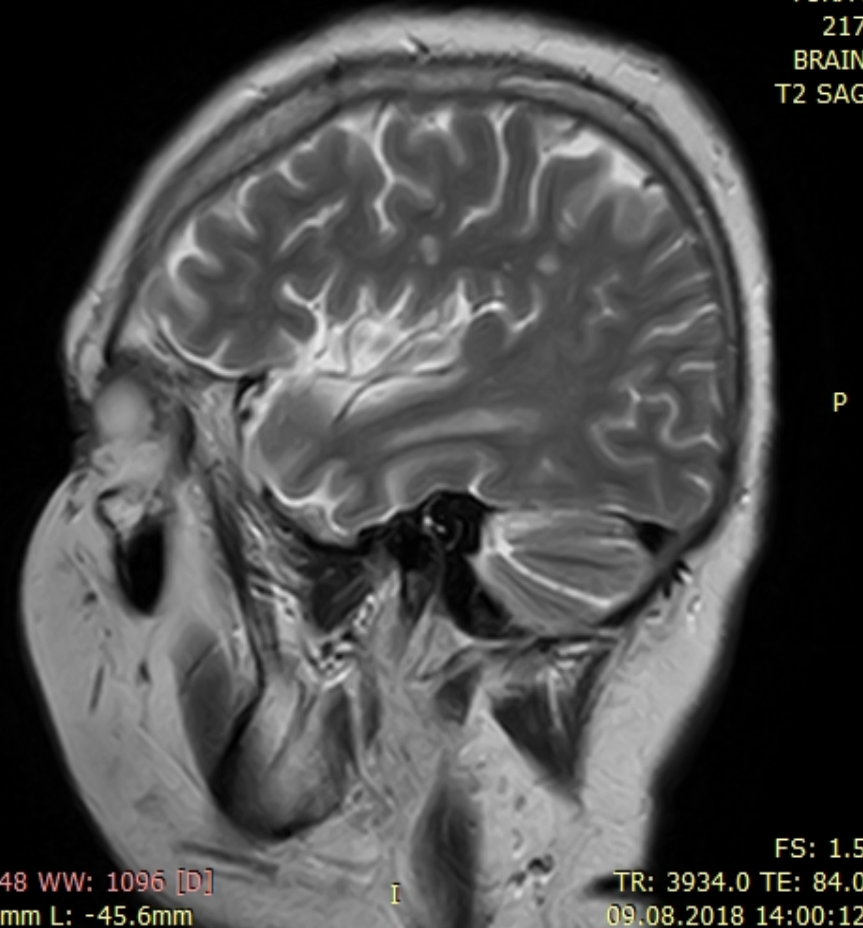
S

DZHAKIROVA GULGAKYI. Im: 5/23
3.217. Se: 7
17.01.1971 F
YURFA
217
BRAIN
T2 SAG



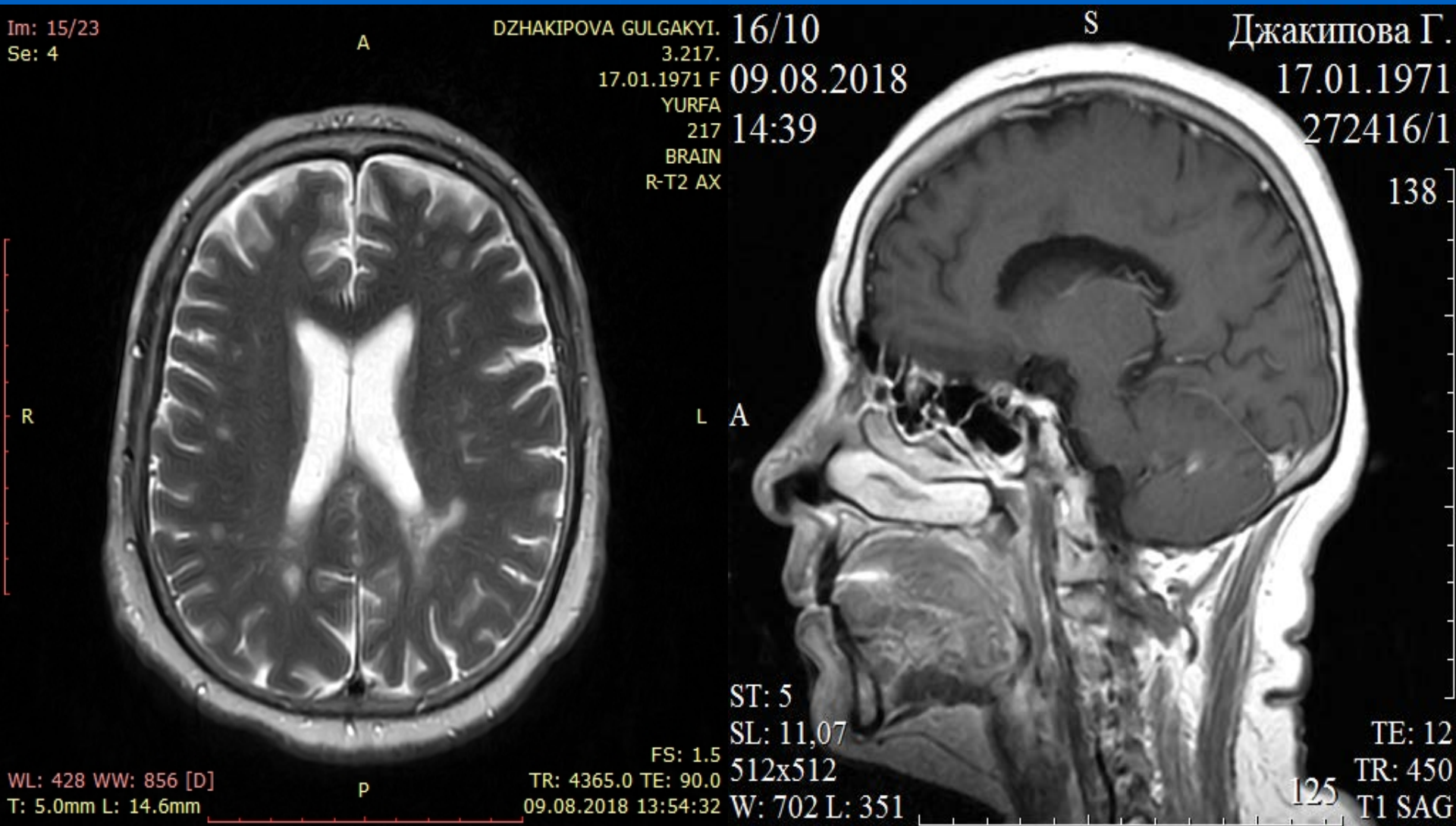
S

DZHAKIROVA GULGAKYI. Im: 5/23
3.217. Se: 7
17.01.1971 F
YURFA
217
BRAIN
T2 SAG

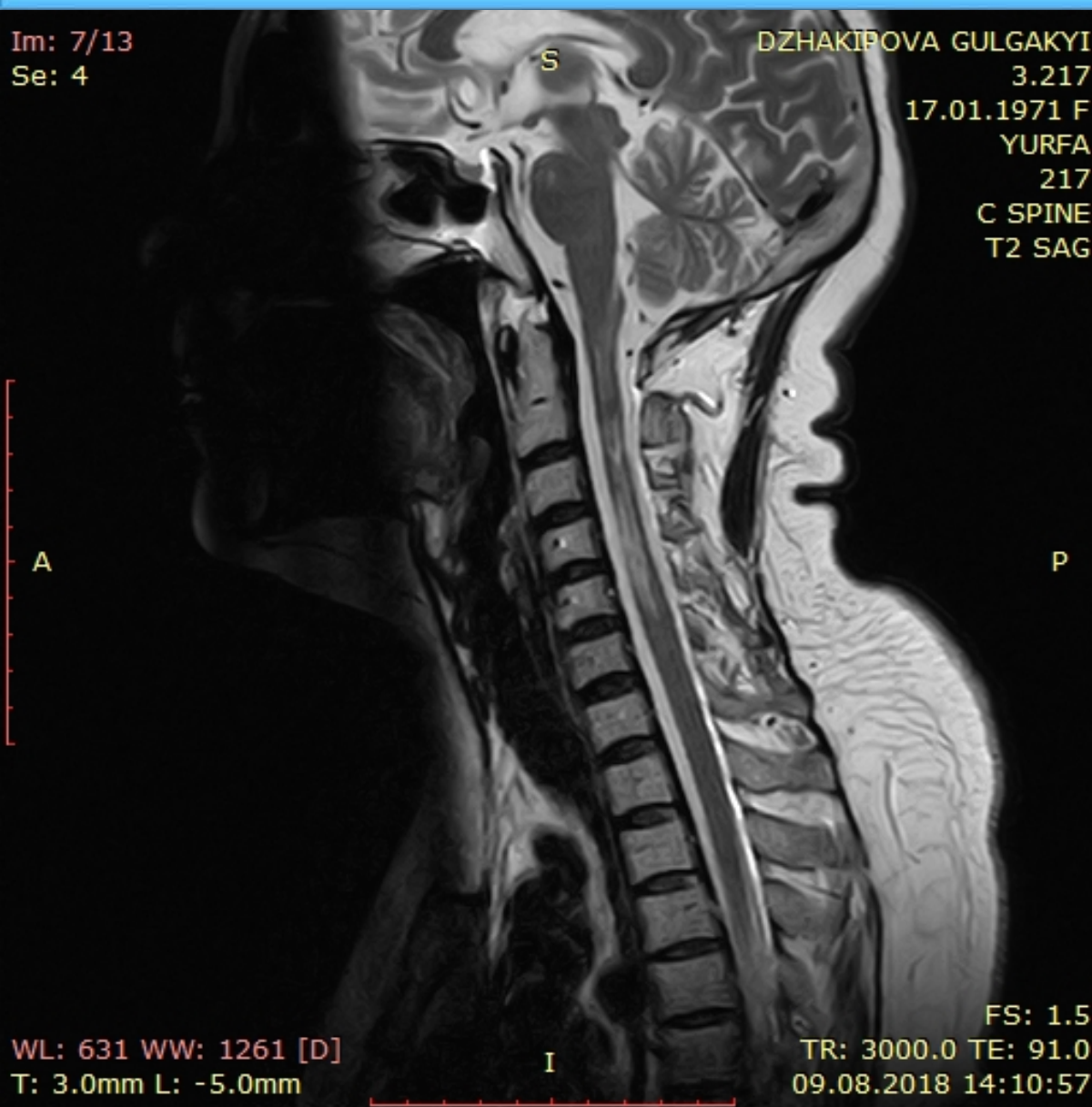


Результаты обследований:

МРТ головного мозга от 9.08.18г



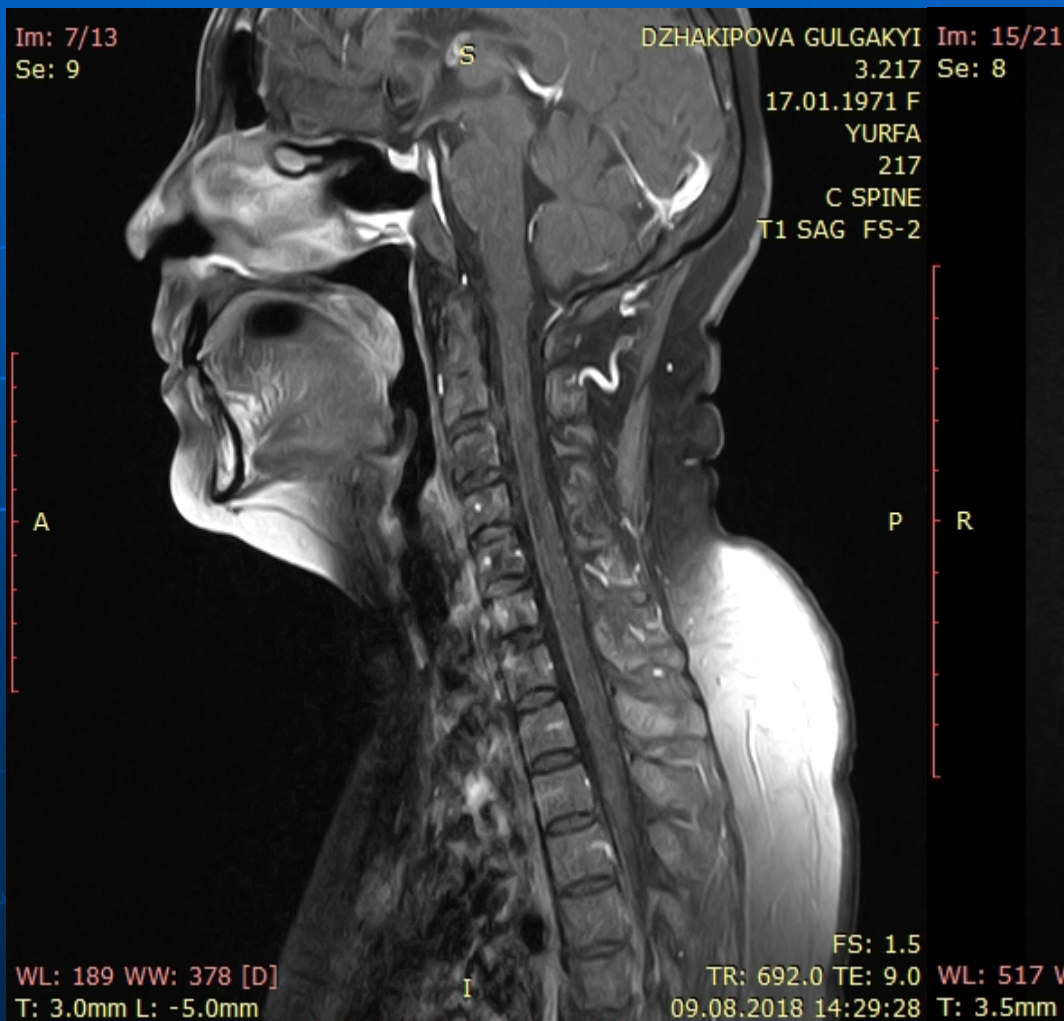
Результаты обследований:



МРТ шейного отдела
спинного мозга от
9.08.18г: в спинном мозге
на уровне С1-С6
позвонков
визуализируется очаг
патологического
усиления сигнала,
вытянутой формы,
размером 76x8x4мм. На
постконтрастных
томограммах легкое
кольцевидное усиление

Результаты обследований:

МРТ шейного отдела позвоночника от 9.08.18г:



Лечение:

- Метилпреднизалон (Солу-Медрол) 1000мг в/в капельно 5 дней;
- Затем преднизалон 5мг перорально по схеме;
- Цефтриаксон 1,0г на 10,0 физ р-ра в/в струйно 5дней;
- Мексидол 5,0 на 200,0 физ р-ра в/в кап 7 дней;
- Омепразол 20мг по 1 кап 2 раза в день;
- Панангин по 1 таб 3 раза;
- Азатиоприн 50мг по 1 таб 3 раза в день;
- Тебантин 300мг по 1 таб 2 раза в день
- Физиолечение, массаж;

Эффект от проводимого лечения:

На фоне проведенной терапии состояние больной улучшилось незначительно – выросла мышечная сила в левой руке и правой ноге, уменьшилась одышка, стала видеть свет от фонаря, регрессировали стягивания в конечностях, мочеиспускание стало самостоятельным.

Выводы:

Таким образом, представленные повторные эпизоды появления оптико-спинального симптомокомплекса с последующей редукцией неврологической симптоматики после обострения, дебют и характер экзацербации, наличие множественных очагов демиелинизации в головном мозге, могли бы свидетельствовать о наличии у пациентки оптико-спинальной разновидности РС как представителя монголоидной расы. Однако, выявление типичного спинального очага, как поперечный миелит, который, по данным МРТ спинного мозга, распространялся классически — продольно, более чем на 3 сегмента, а также высокие титры антител к аквапорину-4 (1:160) позволили выставить клинический диагноз:

Клинический диагноз:

Оптиконевромиелит (болезнь Девика) с двухсторонней атрофией зрительных нервов, выраженным тетрапарезом, нарушением функции тазовых органов по типу задержки. Ремиттирующее течение. Обострение.

Выводы:

В процессе наблюдения установлено, что формирование оптикомиелита при наличии экзогенного (аллергического) фактора происходит более грубыми неврологическими, патоморфологическими изменениям.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!