

АО «Медицинский Астана»
Кафедра неврологии с курсом психиатрии.

Болезнь Девика.

Подготовил: Рамазанов А.

Ш

640 ОВП

Болезнь Девика (БД, оптический нейромиеелит) - одновременное или последовательное развитие неврита зрительных нервов и поперечного миеелита - описана французским врачом E. Devic в 1894 г. [6]. Долгие годы БД считалась одной из форм прогрессирующего РС, однако открытие в 2004 году специфических для данной патологии антител к аквапорину-4 позволило предположить, что это самостоятельное заболевание [8, 13, 19].

БД чаще встречается в странах Юго-Восточной Азии (особенно часто в Японии), преобладая у женщин среднего возраста. В России описаны единичные наблюдения БД

- **БД относится к числу аутоиммунных неврологических заболеваний. В пользу преобладания в его патогенезе иммунных механизмов указывают следующие данные [21]:**
- **- сочетание БД с другими аутоиммунными заболеваниями, такими как синдром Шегрена, аутоиммунный тиреоидит, ревматоидный артрит, системная красная волчанка, пернициозная анемия, неспецифический язвенный колит, первичный склерозирующий холангит, тромбоцитопеническая пурпура и др.;**
- **- повышение титра широкого спектра аутоиммунных антител;**
- **- отложение иммуноглобулинов G и активация комплемента в очагах поражения спинного мозга;**
- **- положительный терапевтический ответ при проведении лечебного плазмафереза.**

1.0T bb 136_wf
Ex: 25342
Created from 0
C:
Se: 700/2
Im: 6/5
Seq: R1.0 (C0.0)

Pri-schepouk T.V., 1961
1961 Apr 05 M 9:42
Acc:
2007 Apr 05
Img Tm: 11:37 02.0

296 x 296

ET: 16
TR: 4000.0
TE: 111.0
C/T-SPINE
4.0mm x 4.0mm
Id:DCM / Un:DCM / Id:30
WV:1072 L200

979 y 30.0 x 30.0cm

Рисунок 3. МРТ спинного мозга больной П., 26 лет, с диагнозом БД (собственное наблюдение): в области спинного мозга на уровне С3–С5 в T2W-режиме определяется гиперинтенсивный очаг

- В диагностике БД помимо оценки клинической картины существенное значение имеют исследования ЦСЖ и проведение МРТ спинного мозга. ЦСЖ в острой фазе заболевания характеризуется появлением незначительного (50 клеток/мм³) лимфоцитарного плеоцитоза. Характерные для РС олигоклональные антитела могут обнаруживаться только у 20 % больных с БД [21]. Характерный МРТ-признак БД - выявление в T2W-режиме гиперинтенсивного очага (очагов) поражения как серого, так и белого вещества спинного мозга, вытянутого в краниокаудальном направлении, протяженностью не менее трех сегментов (рис. 3). Эти очаги способны к накоплению контраста, редко имеет место масс-эффект. Диагностическую значимость имеет отсутствие характерных для РС очагов при одновременном проведении МРТ головного мозга [4].

- D. Wingerchuk and B. Weinshenker предложили диагностические критерии БД [21]:
- Абсолютные критерии:
 - - оптические невриты;
 - - поперечный миелит;
 - - отсутствие других болезней с этой симптоматикой.
- Большие подтверждающие критерии:
 - - отсутствие при МРТ головного мозга признаков РС;
 - - выявление при МРТ спинного мозга T2W-очага, захватывающего три и более позвоночных сегмента;
 - - выявление в ЦСЖ лимфоцитарного плеоцитоза > 50 клеток/мм³ или > 5 нейтрофилов/мм³.

- Малые подтверждающие критерии:
- - двусторонние оптические невриты;
- - выраженные оптические невриты со стабильным ухудшением зрения менее чем 20/200 как минимум на один глаз;
- - выраженная стабильная слабость в конечностях в момент обострения со снижением силы не менее двух баллов в одной или больше конечностях.
- Для лечения БД применяются все известные способы иммуносупрессивной терапии. В качестве метода лечения первой линии при обострении БД предложено парентеральное назначение кортикостероидов. Предпочтительным является назначение метилпреднизолона в дозе 1 мг/сут внутривенно в период от 1 до 5 дней. Возможна схема назначения преднизолона внутрь в дозе 1 мг/кг веса ежедневно в качестве монотерапии или в сочетании с азатиоприном (50 мг/сут с последующим повышением дозы до 2,5-3 мг/кг ежедневно) [4].
- Методами второй линии лечения обострений БД являются назначение внутривенных иммуноглобулинов в дозе 0,4 г/кг в течение 5 дней или лечебный плазмаферез с заменой плазмы в размере 55 мл/кг в течение одного дня, в последующем повторяют по 7 процедур на курс [21].

- При отсутствии эффекта подобной терапии либо при повторном обострении рекомендовано назначение ритуксимаба (препарат анти-CD20 моноклональных антител) в дозе 1000 мг внутривенно с повторением каждые 2 недели в течение года. По данным мультицентрового исследования, включавшего 7 центров в США и Англии, у 25 больных с БД эффективность ритуксимаба составила 80 % [9]. Препаратом выбора некупирующегося обострения может быть назначение митоксантрона 12 мг/м² внутривенно ежемесячно в течение 6 месяцев [21].
- В качестве профилактического способа предотвращения обострений при прогрессирующе-ремиттирующем течении БД может назначаться иммуномодулирующая терапия (бетаферон, копаксон, ребиф, авонекс) [21]. Однако по причине редкости этой патологии пока не были проведены контролируемые исследования. Для симптоматической терапии болезненных судорог показано назначение антиконвульсантов. Коррекция спастичности достигается назначением антиспастических средств (мидокалм, дантролен), инъекциями ботулотоксина, интратекальным введением баклофена с помощью специальной помпы. Регрессирование нейрональной боли возможно при использовании трициклических антидепрессантов (амитриптилин) или центральных средств (прегабалин, габапентин). В восстановительном периоде БД широко используются все виды физиотерапевтических процедур (парафин, озокерит, электрофорезы медиаторов, массаж).

- Оптикомиелит Девика
- Это воспалительное, демиелинизирующее заболевание ЦНС.
- Встречается в 9 раз чаще у женщин, средний возраст дебюта 39 лет, могут болеть дети и пожилые люди. Чаще бывает у представителей желтой расы.
- Через 5 лет болезни у более 50% больных слепота на один и оба глаза или нуждаются в поддержке при ходьбе.
- 5-летняя выживаемость – 68%, основная причина смерти – нейрогенная дыхательная недостаточность
- Клиническая картина тяжелого двустороннего оптического неврита и острого поперечного миелита, развивающихся не одновременно, а чаще последовательно через несколько недель или месяцев
- Обширные участки демиелинизации в шейном отделе спинного мозга могут распространяться до ствола, вызывая тошноту и нейрогенную дыхательную недостаточность
- Обязательные критерии:
 - Оптический неврит;
 - Острый миелит.
- Вспомогательные критерии (не менее 2 из 3-х):
- Протяженный очаг в спинном мозге на МРТ, размерами 3 и более позвонковых сегментов

