ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ДЕВИКА / ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА (ЗСОНМ)

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ЗСОНМ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ



ПАЦИЕНТЫ С ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ ТЕСТА НА IgG K AQP4

- 1. По крайней мере 1 основной клинический признак
- 2. Исключение других диагнозов



ПАЦИЕНТЫ С ОТРИЦАТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ ТЕСТА НА IgG К AQP4 ИЛИ У КОТОРЫХ РЕЗУЛЬТАТ НЕИЗВЕСТЕН ИЛИ ОТСУТСТВУЕТ

- По крайней мере 2 основных клинических признака должны отвечать следующим требованиям:
 - а. по крайней мере одним основным клиническим признаком должен быть оптический неврит, острый миелит с ПРПМ или синдром area postrema
 - б. распространение поражения (2 или более разных основных клинических признака)
 - в. соответствие дополнительным требованиям MPT сообразно обстоятельствам
- 2. Исключение других диагнозов

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ



Оптический неврит



Острый миелит



Синдром area postrema



Симптоматический церебральный синдром с типичными для ЗСОНМ поражениями головного мозга



Симптоматическая нарколепсия или острый диэнцефальный клинический синдром



Острый стволовой синдром

КОГДА СЛЕДУЕТ ЗАПОДОЗРИТЬ ЗСОНМ



В случаях повторных обострений оптического неврита, если:

- Симптомы тяжелые, или улучшение не происходит
- МРТ не отражает типичную морфологию РС (т.е. перивентрикулярные, инфратенториальные очаги и поражение области мозолистого тела)



- Во всех случаях билатерального оптического неврита (одновременное воспаление обоих зрительных нервов)
- Рецидивы оптического неврита
- Исход оптического неврита при ЗСОНМ обычно хуже, чем при РС



- Во всех случаях тяжелого миелита или миелита, сопровождающегося:
- Симметричной слабостью нижних конечностей
- Грудным или корешковым болевым синдромом
- Шейным миелитом, распространяющимся в стволовую область мозга

Если антитела к AQP4 отсутствуют, то ПРПМ, как правило, вызван другим заболеванием



 В случаях, когда оптический неврит или миелит сопровождается системной красной волчанкой или болезнью Шегрена

ИФА – иммуноферментный анализ; MOG – миелин-олигодендроцитарный гликопротеин; ПРПМ – продольно распространённый поперечный миелит; MPT – магнитно-резонансная томография; PC – рассеянный склероз; СКВ – системная красная волчанка.

1. Wingerchuk DM, et al. Lancet Neurol. 2007;6:805-815. 2. Lennon V, et al. Lancet. 2004;364:2106-2112. 3. Kawachi I, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2017;88:137-145. 4. Wingerchuk DM, et al. Neurology. 2015;85:177-189. 5. Jarius S, et al. J Neuroinflammation. 2012;9:14. 6. Takahashi T, et al. Brain. 2007;130:1235-1243. 7. Kim H, et al. Neurology. 2015;84(11):1165-1173. 8. Akman-Demir G, et al. J Neuroi. 2011;258:464-470. 9. de Seze J. Brain. 2017;140:3069-3080. 10. Иойлева Е.Э., Кривошеева М.С., Саратовский научно-медицинский журнал, 15-2, 2019, 486-489. 11. Из личного архива врача – Иойлева Е.Э.

Только для медицинских работников М-RU-00007945, июнь 2022



ПОРАЖЕНИЕ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА ПРИ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЦНС

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПОРАЖЕНИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

Оптикомиелит Девика	Рассеянный склероз
Позитивные зрительные феномены: мерцающие огни, пятна или линии	Зрительные феномены – фотопсии у около 30 % пациентов
Болевой синдром в области орбит	Боли в области орбит, усиливающиеся при движении глазного яблока
Квадрантная или битемпоральная гемианопсия, периферические скотомы, утрата цветочувствительности	Внезапное ухудшение зрения с появление «пятна» перед глазом (более чем у 90 % пациентов) нарушение цветового зрения (обязательный симптом) при ОН, нарушение объемного зрения (феномен Пульфриха)
Феномен Утхоффа	Позитивный феномен Утхоффа (Uhthoff's sign) – временное ухудшение зрения при повышении температуры тела
Стушеванность границ, отек ДЗН при ОН, побледнение ДЗН при АЗН	Стушеванность границ, отек ДЗН при ОН, побледнение ДЗН при АЗН

Поражение зрительного нерва при демиелинизирующих заболеваний заболеваниях ЦНС





Атрофия зрительного нерва



МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ АЗН ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ И ОПТИКОМИЕЛИТЕ ДЕВИКА









