

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА СИСТЕМНО ЗАБОЛЯВАНЕ НА СЪЕДИНИТЕЛНАТА ТЪКАН И НЕВРОДЕГЕНЕРАТИВНА БОЛЕСТ

В. Решкова

Клиника по ревматология, УМБАЛ „Св. Иван Рилски“,
Медицински университет – София

Резюме. Представя се болна с петгодишна давност на системен лупус еритематодес (СЛЕ) с водещ невролупус, антифосфолипиден синдром (АФЛС), прогресираща деменция по типа на Алцхаймер и клинични симптоми на невродегенеративно заболяване (болест на Паркинсон). Историята на болната протича с прогресия и припокриване на клиничните характеристики на системно и невродегенеративно заболяване. Комбинираното лечение на системното и неврологичното заболяване е важно за клиничното подобрение на тези болни.

Ключови думи: невролупус, антифосфолипиден синдром, невродегенеративна болест

ВЪВЕДЕНИЕ

Представя се болна с петгодишна давност на системен лупус еритематодес (СЛЕ) с водещ невролупус, антифосфолипиден синдром, прогресираща деменция по типа на Алцхаймер и клинични симптоми на невродегенеративно заболяване (болест на Паркинсон). От 2016 година е с оплаквания от паметови нарушения, главоболие, изтръпване на пръстите на ръцете, прогресираща скованост и ригидност със затруднения във фините движения, изпускане на предмети, нестабилност при ходене, трудно обслужване, болки в метакарпофалангеални стави на ръцете. В периода 1991-1993 година боледува от остро настъпил полимиозит. Лекува се в продължение на 2 години с метилпреднизолон с намаляване на дозата, след което терапията е спряна. Няма направени имунологични изследвания. Не са регистрирани рецидиви до момента. От клиничния преглед се установява нормален статус на вътрешните органи, ригидно повишен мускулен тонус на лява ръка, спастично-ригидно повишен тонус на дясна ръка с дистонични феномени. Сухожилно-надкостните рефлекс са живи двустранно. Походката е нестабилна с дисдиадохикинезия. Тестовите за оценка на когнитивните функции за памет и внимание показват средно изразено когнитивно нарушение. Лабораторните показатели доказват наличие на високоактивен СЛЕ и антифосфолипиден синдром – dsDNA 126,3 ME/ml – норма до 20 ME/ml, β 2GP1 повече от 90 ME/ml – норма до 10 ME/ml. МРТ на главен мозък показва съдово индуцирани левкопатични фокуси, исхемична зона и атрофия

на мозъчната кора. Описаните атрофични изменения по локализация насочват към Алцхаймерова деменция. Лезиите свидетелстват за съдова деменция (фиг. 1).

Промените прогресират при контролен МРТ след две години (фиг. 2).

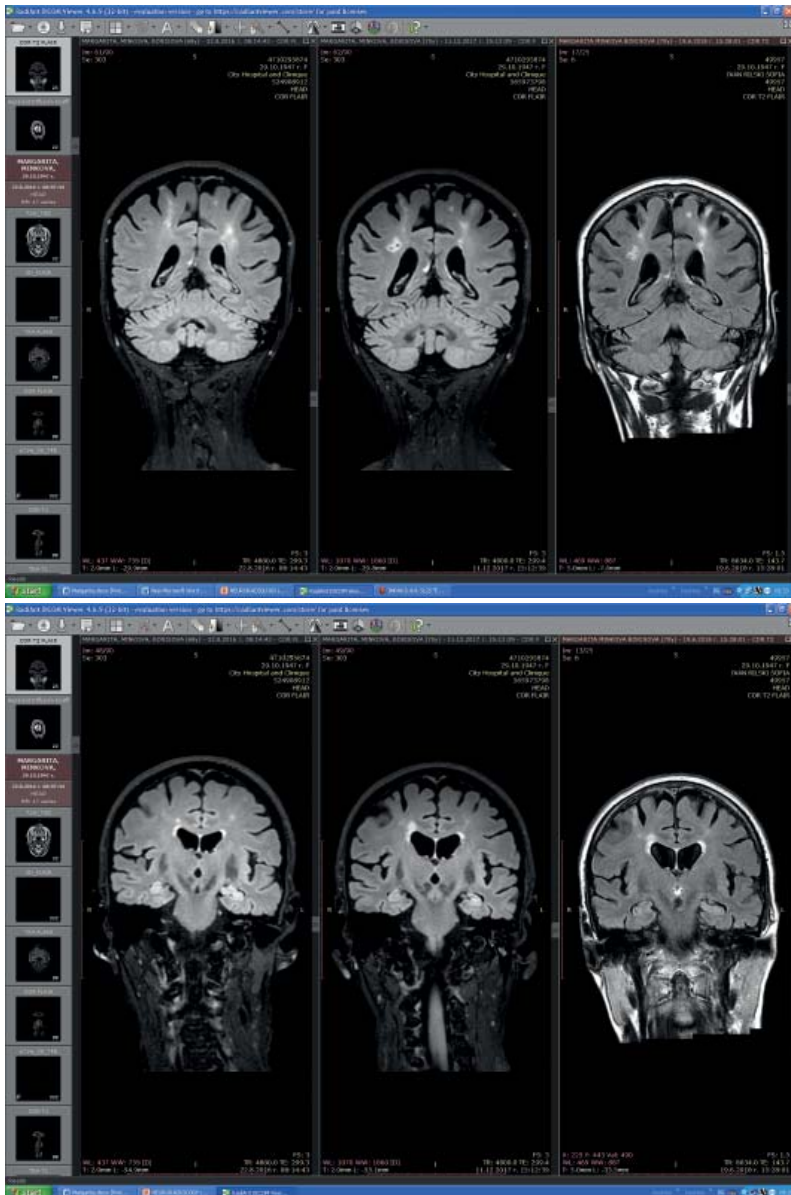
Проведени са 12 пулс-терапии с 1 g Cyclophosphamide месечно в продължение на 1 година без отчетлив ефект, Immunovenin 2 курса по 90 ампули. Болната провежда хронотерапия с methylprednisolone 2 x 4 mg дневно, Imuran 2 x 50 mg дневно, Madopar 3 пъти по 250 mg дневно, Clopidogrel 75 mg дневно. Клиничното състояние на болната прогресира, въпреки провеждането на лечение.

Прегледът на научната литература представя единични описани подобни клинични случаи. Комбинираното лечение на системното и неврологичните заболявания е важно за клиничното подобрение на тези болни.

ОБСЪЖДАНЕ

Системният лупус еритематодес (СЛЕ) е хронично, автоимунно, мултисистемно заболяване на съединителната тъкан. СЛЕ засяга по-често женския пол (съотношението жени/мъже е приблизително 9:1), с пик на заболяемост между 20- и 40-годишна възраст [1].

Клиничните прояви на СЛЕ са резултат от многостранен, уникален за всеки болен автоимунен процес, който се развива в хода на заболяването и се характеризира с продукция на автоантитела, увреждане на имунокомплексната и



Фиг. 1. МРТ на главен мозък от 2016 г.



Фиг. 2. МРТ на главен мозък от 2018 г.

комплемент-медирираната реакция на организма и васкулопатия [2].

Патофизиологията на двигателните увреди при АФЛС и СЛЕ не е напълно известна, но не може да се изключи ролята на редица механизми. Специфични антигени от фосфолипидите – фосфолипид-протеинови комплекси и фосфолипид-свързани протеини, отключват каскадата на реакция и предизвикват клинични прояви [3]. Класически, комплексите антиген–антитяло водят до реакция на активиране на коагулация и тромбоза. Много от хората развиват двигателни нарушения в контекста на АФЛС и СЛЕ, наличие на исхемични зони на МРТ на мозъка [3-10].

Хипокинетични двигателни нарушения. Описани са 8 клинични случая, свързани с паркинсонизъм, и 7 случая, които са асоциирани с исхемични промени на МРТ [5, 7-9]. Пет от тях са свързани с когнитивна дисфункция [5, 6] и 2 – с други двигателни нарушения (дистония и атаксия). Само едни пациент се повлиява от лечението с levodopa и неговият паркинсонизъм е свързан с транзиторни хиперинтензни лезии в базалните ганглии след белодробна ендартеректомия в хода на кардиопулмонален байпас по повод хронична тромбемболична белодробна артериална хипертония, причинена от АФЛС [9].

Атаксия, миоклонус, дистония и тремор са описани при СЛЕ. Малкомозъчни промени са описани при 2% от болните със СЛЕ, но и при болни с мозъчен инсулт.

Паркинсонизъм и други хипокинетични двигателни нарушения също са съобщени в контекста на СЛЕ. Паркинсонизъм е описан при 30 случаи и е свързан с нефроспихични симптоми¹⁰. Голяма част от хората с паркинсонизъм имат хиперинтензни лезии в таламуса и/или базалните ганглии в T2-секвенция на МРТ на мозъка. Постига се подобрение при лечение с имunosупресори (кортикостероиди, azathioprine, cyclophosphamide) и допаминергична терапия (levodopa и допамин-

ви агонисти). Клиничният отговор на лечението е различен, подобрение се наблюдава при повече от случаите [10].

Деменцията е клиничен синдром, който обхваща много неврологични симптоми, включващ когнитивни нарушения, проблеми при вземане на решения, промени в мисловните способности, свързани с личния и социалния живот. Много видове деменция могат да причинят тези трудности, като болест на Алцхаймер и съдова деменция. Деменция се установява при 56% от болните с АФЛС, а в клинични наблюдения се установява, че 50% от болните имат повишени стойности на антифосфолипидни антитела.

Представеният от нас клиничен случай показва колко разнообразни могат да са клиничните прояви при системните болести и няма сигурни доказателства дали се касае за припокриване на две болести – системна и неврологична, или неврологичните прояви са част от системното заболяване.

Диагностиката и лечението на двигателните нарушения, свързани с АФЛС и СЛЕ, са комплексни. Много терапевтични решения се основават на предполагаеми патофизиологични механизми, които водят до неврологична увреда. Наборът от медикаменти – имунотерапия, антикоагуланти, антиагреганти и симптоматично лечение, се основава на патофизиологичните феномени при двигателните нарушения.

При много от пациентите се подобряват двигателните нарушения от комбинацията от имунотерапия, антикоагуланти, антиагреганти и имunosупресори. Необходими са повече научни изследвания за разбирането на връзката между патофизиологичните механизми и лечението на неврологичните прояви.

Конфликт на интереси. Авторът декларира, че няма конфликт на интереси, свързани с публикацията.