

¹ ФГБУЗ КБ № 122 им. Л. Г. Соколова ФМБА России;

² Лаборатория диагностики аутоиммунных заболеваний, СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург

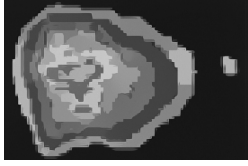
АНТИФОСФОЛИПИДНАЯ АКТИВНОСТЬ ГЕМОСТАЗА — ОДНА ИЗ ПРИЧИН НЕЙРООПТИКОМИЕЛИТА ДЕВИКА. ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ СЦИНТИГРАФИИ

Известно, что нейрооптикомиелит (НМО) — это заболевание, для которого характерны билатеральная потеря зрения и синдром поперечного поражения спинного мозга. НМО не распространен в Европе, однако часто встречается в Японии и других странах Азии. Чаще заболевают женщины (отношение к мужчинам составляет 5–7:1). Обычно заболевание дебютирует в возрасте 35–47 лет, т.е. в более позднем возрасте, чем это наблюдается у больных рассеянным склерозом (РС). Составляя примерно 1% от всех демиелинизирующих заболеваний, НМО выделяется высокой смертностью (35–50%), что обусловлено развитием синдрома гиповентиляции. В круг НМО (Devic's syndrome) входит продольный протяженный поперечный миелит (LETM), с гиперинтенсивными в Т 2 режиме очагами белого и серого вещества спинного мозга, протяженностью не менее 3-х сегментов.

В настоящее время иммунологическим паттерном НМО являются обнаруженные в 2004 г. антитела (At) против аквапорина 4 (At-AQP4), белка водных каналов астроцитов мозга. По этой причине НМО рассматривается как астроцитопатия, при которой в случае LETM At-AQP4 отмечаются у 50–79% пациентов. Как при LETM, так и болезни Девика возможно монофазное и ремитирующее течение процесса, вторичное прогрессирование в отличие от РС не характерно. Пятилетняя выживаемость у больных с ремитирующим течением составляет 70%, с монофазным — 90%. Прогностическими факторами для развития ремитирующего НМО являются: женский пол, более поздний возраст начала болезни, наличие в сыворотке At-AQP4, сочетание с другими аутоиммунными заболеваниями (АИЗ) (наблюдается в 50–70% случаев). Среди коморбидных АИЗ фигурирует системная красная волчанка (СКВ) — заболевание, при котором начальные проявления

изредка (1–3%) имеют форму миелита, впервые была описана «радионуклидная атрофия селезенки» и появилась концепция антифосфолипидного синдрома (АФС). К слову, при поперечной миелопатии, исключая СКВ, At к фосфолипидам (At-PHL) выявляют у 13% больных. Аквапорины относятся к семейству трансмембранных белков, так называемых six-transmembrane spanning proteins. Как и для других белков, для их конформационной сохранности нужна мембрана (т.е. фосфолипидный бислой), однако к кофакторам At-PHL они формально не относятся, поскольку эпитопы антител не экспонируются при связывании с PHL. Следует отметить, что при всей известной информативности иммуноферментного анализа (ELISA) по определению At-PHL временная серонегативность может быть связана с острым потреблением антител в процессе тромботического эпизода, а также спонтанными колебаниями уровня At-PHL. Надежностью и простотой в диагностике АФС отличается такой объективный метод оценки перфузии как сцинтиграфия, которая, по нашему мнению, может подвергнуть серьезной ревизии параклинические критерии АФС. Так, выдержавшим проверку временем средством верификации как серо+, так и серонегативного АФС является радионуклидный паттерн гипоперфузии селезенки в связи с высокой чувствительностью терминального русла этого «фильтра кровообращения» к антифосфолипидной активности гемостаза (АФЛАГ). Стремление стратифицировать понятие «АФС» привело к исключению Международным Обществом Тромбоза и Гемостаза (ISTH) из диагностических критериев многих симптомов, включая «нетромботические неврологические проявления». Предложенный нами термин «АФЛАГ» учитывает мнение ISTH и отсутствие в теле человека клеток и жидкостей, которые не обладали бы

свертывающими и противосвертывающими свойствами.



Функциональная гипоспления (на рис. — передняя проекция распределения ^{99m}Tc технефита с низкой активностью селезенки справа), по-видимому, связана с блокадой терминального русла органа микросгустками и фибрином и нередко опережает выявление At-PHL с помощью ELISA.

Наблюдали больную М., 58 лет с типичной симптоматикой и МРТ картиной LETM, у которой наряду с гиперпродукцией At-AQP4 об-

наружили функциональную гипосплению в отсутствие At-PHL. Клиническая ремиссия (катамнез — 6 мес) была достигнута путем использования (в стационаре) комбинированной терапии: мегадоз солумедрола и курса (5 сеансов) плазмафереза; на амбулаторном этапе — азатиоприна (150 мг/сут). Т.о., полученные результаты свидетельствуют о возможном сочетании АФС и НМО, позволяют предположить, что органоспецифический антиген AQP4 является одной из мишеней АФЛАГ, и высокой чувствительности процессов к экстракорпоральной гемокоррекции, кортикостероидам и цитостатикам.