

SISTEMINĖ RAUDONOJI VILKLIGĖ: NEUROLOGINIAIS SUTRIKIM AIS PASIREIŠKIAN TI LIGOS PRADŽIA

Lina Malcienė¹, Eglė Tarasevičiūtė¹, Paulius Civinskas², Gytė Malciūtė²

¹ Klaipėdos universitetinė ligoninė, ² Lietuvos sveikatos mokslų universitetas

Raktažodžiai: sisteminė raudonoji vilkligė, demielinizuojantis sindromas, neurologinis pažeidimas.

Santrauka

Sisteminė raudonoji vilkligė – autoimuninė liga, kuri pažeidžia platų organų spektrą ir jų sistemas.

Jos paplitimas per pastaruosius metus išaugo ir siekia 25/100000 gyventojų per metus.

Tiek šios ligos pradžioje, tiek jau ligai įsisenėjus dažniausiai pasireiškia neurologiniai (CNS ir PNS) sutrikimai.

Straipsnyje pateikti du klinikiniai atvejai. Pirmoji pacientė skundėsi neurologiniais simptomais, o antroji – šlapimo nelaikymu ir judėjimo sutrikimais. Ištyrus abiejų pacienčių būklę buvo nustatyta sisteminė raudonoji vilkligė su skirtingomis komplikacijomis.

Sisteminė raudonoji vilkligė yra sunki liga, nustatoma specifiniais ANA, anti DNR tyrimais. Jų specifiskumas labai ženklus.

Įvadas

Sisteminė raudonoji vilkligė (SRV) – autoimuninė liga, pasireiškianti imuninės sistemos hiperaktyvumu ir pažeidžianti sveikus audinius. Ji gali pažeisti įvairius organus ir jų sistemas: sąnarius, odą, inkstus, kraują, širdį, plaučius, nervų sistemą [1]. Epidemiologiniais tyrimais nustatyta, kad SRV paplitimas yra 20-150/100000 gyventojų [2]. Sergamumas per paskutinius 40 metų padidėjo ir siekia 25/100000 gyventojų per metus [3]. Moterys serga dažniau, sergamumas kaukaziečių rasės atstovų retesnis, nei afrikiečių ar azijiečių [4].

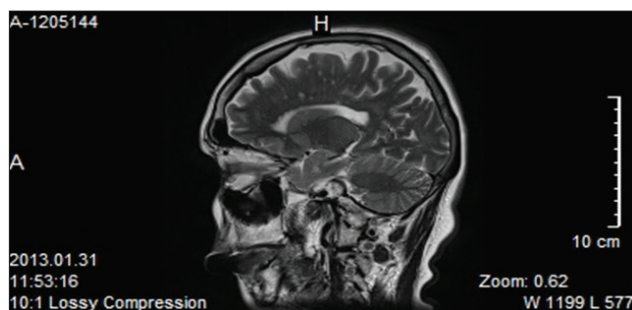
Neurologiniais ar psichiatriniais sutrikimais ši liga gali pasireikšti 10-80 proc. pacientų ligos pradžioje ar jau sergant SRV [5]. Neurologiniams sutrikimams būdinga tiek centrinės, tiek ir periferinės nervų sistemos pažeidimai [6]. Dažniausiai ligos pradžioje būna kognityvinių funkcijų sutrikimai, galvos skausmai, kai kurių autorių stebėjimais

– galvos smegenų kraujotakos sutrikimai, demielinizuojantys sindromai ar traukuliai [7]. Kognityviniai sutrikimai gali būti įvairaus sunkumo laipsnio, nuo nedidelio kognityvinio deficito iki ženklios demencijos. Traukulius patiriantys pacientai gali būti ištikti sąmonės sutrikimo ir toninių kloninių traukulių, nors kartais priepuoliai apsiriboja tik traukuliais. Analizuojant insultu ar demielinizuojančiu sindromu pasireiškiančią SRV, autoriai teigia, kad neretai šie du pasireiškimai kelia diagnostinių problemų klinikinėje praktikoje dėl palyginti jauno pacientų amžiaus bei panašių klinikinių požymių: poūmės ligos pradžios, greito progresavimo bei sunkios eigos. Tačiau kai kurių autorių stebėjimų duomenimis, išeminis insultas gali būti ir asimptominis. Demielinizuojantys sutrikimai dažniausiai pasireiškia galvinių nervų neuropatija, smegenų kamieno pažeidimu ar ataksija, neretas simptomas yra skausmas.

Darbo tikslas: nustatyti ir aprašyti neurologinius simptomus, kuriais pirmą kartą pasireiškė sisteminė raudonoji vilkligė.

I klinikinis atvejis

40 m. moteris skubos tvarka atvyko į Klaipėdos universitetinės ligoninės ligonių priėmimo skyrių 2013 sausio 14 d. dėl staiga atsiradusio galvos svaigimo, pykinimo, vėmimo bei pusiausvyros sutrikimo. Anksčiau sveikatos sutrikimų neturėjo. Apžiūrint nustatyta AKS 124/89 mmHg, ŠSD 82 k./min. Tiriant neurologiškai nustatyta diplopija žiūrint į kairę, sustiprėję sausgyslių-antkaulių refleksai dešinėje, pataloginių refleksų nerasta, dešinėje nurodė hemihiperesteziją. Kitų židinių neurologinių pakitimų nenustatyta. Atlikta galvos smegenų KT – pakitimų nematyti, galvos smegenų MRT – židinių pakitimų nerasta. Galvos smegenų angiografija- normos ribose. Stacionarizavus į nervų ligų skyrių buvo atlikti laboratoriniai tyrimai, bendras kraujo tyrimas: Hb 128g/l, eritr 3,1×10⁹/l, leuk 3,95×10⁹/l, CRB 1 mg/l, ENG 23mm/val. ANA 1:100 (teigiamas), ANCA neigiamas, anti DNR antikūniai 239,3 IU/ml (teigiami >18IU/ml), C3 0,57g/l, C4 0,084g/l. Pacientei buvo



1 pav. Galvos smegenų MRT sagitalinis pjūvis: nespecifiniai židiniai

diagnozuota sisteminė raudonoji vilkligė komplikuota praeinančiu išeminiu galvos smegenų kraujotakos sutrikimu. Skirtas gydymas prednizolonu 5mg/parai ir *Plaquenil* 400 mg/parai. Sekančią parą židininė neurologinė simptomatika regresavo. Tiriant pakartotinai per metus naujų pažeidimų nebuvo nustatyta.

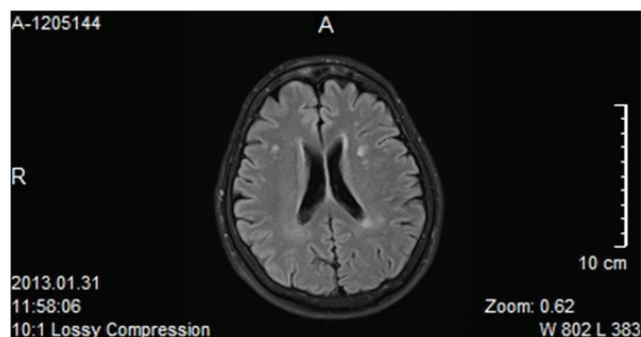
II klinikinis atvejis

46 m. moteris atvyko į Klaipėdos universitetinės ligoninės ambulatorinį skyrių 2013 m. sausio mėn. dėl prieš 1,5 mėn. atsiradusio kojų silpnumo, eisenos sutrikimo, šlapimo nelaikymo. Anamnezėje: prieš 3 metus buvo tirta ir gydyta dėl eisenos sutrikimo, nuovargio bei dvejinimosi. Vienoje iš ligoninių buvo nustatytas demielinizuojantis encefalomyelitas ir skirtas gydymas metilprednizolonu į veną. Po 2 savaičių simptomai išnyko. Apžiūrint nustatyta: hiperrefleksija kojose, patologinis Babinskio simptomas abipus, spastinė eisena bei šlapimo inkontinencija. Smegenų skystyje: baltymo 0,68g/l, teigiamos oligokloninės IgG juostos, optikokoherentinėje tomografijoje – kairio optinio nervo skaidulų atrofija. Atlikus galvos smegenų MRT tyrimą – stebimi nespecifiniai židiniai abiejuose pusrutuliuose, subkortikaliai (1, 2 pav.).

Laboratoriniai tyrimai: Hb 116g/l, er $3,41 \times 10^9/l$, leuk $3,76 \times 10^9/l$, ENG 30mm/val., CRB 5mg/l. ANA 1:100 (teigiamas), ANCA neigiamas, anti DNR antikūniai 249, IU/ml (teigiami $>18,0 IU/ml$), C3 0,55g/l, C4 0,074g/l. Pacientei diagnozuota sisteminė raudonoji vilkligė komplikuota demielinizuojančiu sindromu. Skirtas gydymas prednizolonu 25mg/parai bei *Plaquenil* 400mg. Po 5 savaičių židininė neurologinė simptomatika regresavo, šiuo metu pacientė jaučiasi gerai.

Diskusija

Sisteminė raudonoji vilkligė komplikuota centrinės nervų sistemos (CNS) pažeidimu yra sunki, tačiau gydoma liga. Nustačius neurologinį pažeidimą, reikia atlikti nemažai tyrimų, kurie padėtų nustatyti ligos priežastį. Tam



2 pav. Galvos smegenų MRT aksialinis pjūvis: nespecifiniai židiniai

būtinai geras diferencinės diagnostikos žinojimas [8, 9]. Pirmoji pristatyta pacientė, patyrusi praeinantį smegenų išemijos priepuolį, yra pernelyg jauna šiems sutrikimams, todėl kilo būtinybė analizuoti ir išsiaiškinti šio sutrikimo priežastis. Antroji pacientė būtų vyresnio amžiaus, kalbant apie CNS demielinizuojančias ligas ir jų pradžiai būdingą amžių. Vieną svarbiausių vaidmenų SRV diagnostikoje lemia laboratorinė diagnostika. ANA – dažniausiai nustatomas teigiamas titras pacientams, sergantiems aktyvia ligos forma. Jo titro nustatymas daugiau kaip 1:40 leidžia reikšmingai įtarti SRV [11]. 75-90% sergančiųjų SRV nustatomas teigiamas anti DNR. Tai labai specifinis šiai ligai testas. Jo radimas dažnai leidžia prognozuoti inkstų pažeidimus [12]. Kuomet liga manifestuoja neurologiniais pažeidimais, pacientai diferencinės diagnostikos tikslu tiriami, atliekant MRT tyrimą. SRV būdingi smulkūs hiperintensinio signalo T2 režime židiniai subkortikaliai ir/ar periventrikuliarai baltojoje smegenų medžiagoje. Nebūdingas kontrastinės medžiagos kaupimas bei pakitimai T1 režime. Smegenų skysčio tyrimas naudojamas siekiant ekskluduoti kitas ligas (subarachnoidinę hemoragiją, CNS infekcijas). Gali būti nustatomas padidėjęs likvoro spaudimas, baltymo kiekio padidėjimas, gliukozės kiekio sumažėjimas. Teigiamos oligokloninės IgG juostos randamos iki 90% sergančiųjų, tačiau jos nėra specifinės [9].

Sisteminė raudonoji vilkligė dažniausiai paliečia jaunas moteris, kaip ir demielinizuojantys sindromai ar su jais susijusios ligos. Ypač sudėtinga diagnostika būna tada, kai SRV pasireiškia neurologiniais simptomais ligos pradžioje, tuomet vertinga ir svarbi tampa diferencinė diagnostika. Galvos smegenų kraujotakos sutrikimai tarp jauno amžiaus pacientų nėra paplitę, todėl esant tokiems sutrikimams vėlgi etiologinio faktoriaus bei priežastinių ryšių paieška tampa neišvengiamas. Tuo labiau, kad abi aptartos pacientės patyrė neurologinius sutrikimus, kurie jų amžiuje nėra tipiškai ar būdingi.

Literatūra

1. Fitzpatrick, Thomas B.; Klaus Wolff; Wolff, Klaus Dieter; Johnson, Richard R.; Suurmond, Dick; Richard Suurmond (2005). Fitzpatrick's color atlas and synopsis of clinical dermatology. New York: McGraw-Hill Medical Pub. Division. ISBN 0-07-144019-4.
2. Lawrence RC, Helmick CG, Arnett FC. et al. Estimates of the prevalence of arthritis and selected musculoskeletal disorders in the United States. *Arthritis Rheum* 1998; 41:778.
3. Danchenko N, Satia JA, Anthony MS. Epidemiology of systemic lupus erythematosus: a comparison of worldwide disease burden. *Lupus* 2006; 15:308.
4. Peschken CA, Esdaile JM. Rheumatic diseases in North America's indigenous peoples. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 28:368.
5. Sibley JT, Olszynski WP, Decoteau WE, Sundaram MB. The incidence and prognosis of central nervous system disease in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1992; 19:47.
6. The ACR classification of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus how this helps in diagnosis and treatment. *APLAR Journal of Rheumatology* 2003; 6: 188-191.
7. ACR classification criteria for systemic lupus erythematosus: limitations and revisions to neuropsychiatric variables. *Lupus* 2004; 13:861-864.
8. Hawro T, Bogucki A, Sysa-Jedrzejowska A, Bogaczewicz J, Wozniacka A. [Neurological disorders in systemic lupus erythematosus patients]. *Pol Merkur Lekarski*. Jan 2009; 26(151):43-8.
9. Greenberg BM. The neurologic manifestations of systemic lupus erythematosus. *Neurologist*. May 2009; 15(3):115-21.
10. Lupus foundation of America. Prieiga per internetą: http://www.lupus.org/webmodules/webarticlesnet/templates/new_newsroomreporters.aspx?articleid=247&zoneid=60
11. James M. Gill, Diagnosis of Systemic Lupus Erythematosus. *Am Fam Physician*. 2003 Dec 1; 68(11):2179-2187.
12. Wallace, Daniel J., and Bevera Hannahs Hahn, eds. *Dubois' Lupus Erythematosus*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007.

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

L. Malcienė, E. Tarasevičiūtė, P. Civinskas, G. Malcūtė

Key words: Systemic lupus erythematosus, demyelinating event syndrome, neurological damage.

Summary

Systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease, which affects a wide spectrum of organs and their systems. The spread of this disease has increased in the last year to affecting 25/10000 residents. In both its early and advanced stages, the disease's most common symptoms are neurological (CNS and PNS). In this study, the results of two clinical cases are presented. The first patient complained of only neurological symptoms, whilst the second patient presented with urinary incontinence and movement disorders. After examining the two patients, they were both diagnosed as Systemic lupus erythematosus with varying complications. Systemic lupus erythematosus is diagnosed very accurately by making specific ANA & anti DNR tests.

Correspondence to: lmalcienne@gmail.com

Gauta 2014-07-23