

UOT: 617.731-002

Əliyeva G.Ə., Sultanova T.Ə.

## OPTİKONEVROMİELİT - DEVİK XƏSTƏLİYİ (KLİNİK HAL)

*Azərbaycan Tibb Universiteti, Oftalmologiya kafedrası, Bakı şəh., AZ1022, Səməd Vurğun küç., 167*  
*Azərbaycan Tibb Universiteti, Nevrologiya kafedrası, Bakı şəh., AZ1022, Səməd Vurğun küç., 167*

## XÜLASƏ

Optikonevromielit və ya Devik xəstəliyi kimi tanınan bu xəstəlik daha çox gənc yaşlarda müşahidə olunur. Xəstəlik zamanı optik sinirin iltihabı (optik nevrit) və onurğa beyninin iltihabı (mielit) üstünlük təşkil edir. Etiologiyası məlum deyil, bəzən infeksiyon xəstəliklərdən sonra yaranmasına rast gəlinir. Onurğa beyni və görmə sinirinin eyni vaxtda və ya fərqli zamanlarda zədələnməsi ilə xarakterizə olunan bu xəstəlik zamanı görmə sinirinin birtərəfli və ya ikitərəfli zədələnməsi müşahidə olunur. Ağır gedişatlı bu xəstəlikdə görmə siniri liflərində zədələnmə çox olduğu üçün görmə funksiyalarında geri dönməyən dəyişikliklər olur. Optikonevromielit bir və ya hər iki gözdə görmənin itməsinə eyni zamanda yuxarı və aşağı ətraflarda iflicə səbəb ola bilər.

Məqalədə 29 yaşlı xanım pasiyentdə 2010-cu ildən başlayaraq müxtəlif remissiyalarla gedən optikonevromielit zamanı görmə funksiyalarında gedən dəyişikliklər ilə klinik hal təsvir edilmişdir. Xəstədə ilkin oftalmoloji müayinə zamanı sağ gözdə görmə sinirinin hissəvi atrofiyası, sol gözdə isə görmə sinirinin tam atrofiyası müşahidə olunub. Xəstəliyin ağırlığını nəzərə alaraq pasiyent daimi müşahidə altında qalmalıdır.

**Açar sözlər:** *Devik xəstəliyi, optik nevrit, mielit, görmə siniri*

Алиева Г.А., Султанова Т.А.

## ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТ – БОЛЕЗНЬ ДЕВИКА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

## РЕЗЮМЕ

Оптиконевромиелит известен также как болезнь Девика чаще всего встречается в молодом возрасте. Преобладает сочетание поражения зрительного нерва (оптический неврит) и воспаление спинного мозга (миелит). Этиология заболевания остаётся неизвестной, иногда возникает после перенесённых инфекционных болезней. Сочетанное или изолированное вовлечение в патологический процесс спинного мозга и зрительного нерва при этой болезни сопровождается односторонним или двусторонним поражением зрительного нерва. Необратимые изменения зрительных функции при этой патологии с неблагоприятным прогнозом связаны с повреждением большого количества волокон зрительного нерва. Оптиконевромиелит может привести к потере зрения в одном или в обоих глазах наряду с параличами или парезами верхних и нижних конечностей.

В статье представлен клинический случай пациентки в возрасте 29 лет с дебютом болезни с 2010 года с ремиссиями и рецидивами оптиконевромиелита с изменениями зрительных функций. При первичном офтальмологическом осмотре была выявлена частичная атрофия правого и полная атрофия левого зрительных нервов. Учитывая тяжесть заболевания, пациент должен находиться под постоянным медицинским наблюдением.

**Ключевые слова:** *болезнь Девика, оптический неврит, миелит, зрительный нерв*

Alieva G.A., Sultanova T.A.

## OPTICONEUROMYELITIS (DEVIC'S DISEASE) (CLINICAL CASE)

## SUMMARY

Disease known as Opticneuromyelitis (ONM) or Devic's disease is mostly observe at young ages. In this disease, inflammatory of optic nerve (optic neuritis) and inflammation of spinal cord (myelitis) prevail. It's etiology is not known, it sometimes occurs after infectious disease. During this disease, which is characterized with lesion of spinal cord and optic nerve at the same or different times, unilateral or bilateral lesion of optic nerve is observed. In this disease with complicated progress, due to wide lesion in the fibers in optic nerve, irreversible changes occur in vision functions. ONM may cause vision loss in one or both eyes, more over to paralysis in upper and lower extremities.

The article presents a clinical case of a 29-year-old patient with the onset of the disease since 2010 with remissions and relapses of neuromyelitis optica with changes in visual functions. During primary ophthalmology examination in patient, partial atrophy of optiv nerve in right eye,full atrophy of optic nerve in left eye were observed. By considering the severity of disease, patient remains under follow-up constantly.

**Key words:** *Devic's disease, optic neuritis, myelitis, optic nerve*

Devik xəstəliyi olaraq da bilinən optikonevromielit immun sisteminin onurğa beynini və görmə sinirini zədələdiyi ağır xəstəliklərdən biridir. Bu xəstəlik haqqında ilkin məlumat XVIII-XIX əsrlərə aiddir [1]. 1894-cü ildə Eugene Devic və onun tələbəsi Fernand Gault bir və ya hər iki gözdə görmə qabiliyyətini itirmiş və uzun müddətdir ətraflarda şiddətli spastik zəiflik olan 16 xəstəni təqdim etdi. Onlar bu simptomların müvafiq olaraq optik sinir və onurğa beyninin iltihabının nəticəsi olduğunu izah etdilər [2, 3]. Kişilərdə və qadınlarda eyni dərəcədə bu xəstəliyə rast gəlinə bilər, lakin qadınlar kişilərə nisbətən daha tez-tez residivləşən optikonevromielit ilə qarşılaşırlar. Uşaqlarda da xəstəliyə rast gəlinir [4]. Bu xəstəliyin yayılma tezliyi regionlara görə dəyişir. Ümumi olaraq hər 100 min nəfər əhali arasında rastgəlmə tezliyi 0.5-10 haldır [5].

Xəstəliyin etiologiyası məlum deyil,ən çox rastgəlinən ilkin simptom onurğa beyninin iltihabıdır(miellit).Miellit zamanı xəstələrdə yuxarı və aşağı ətraflarda əzələ zəifliyi, hissiyyatın itməsi,iflic,çanaq orqanlarında disfunksiya müşahidə olunur [6]. İkinci ən çox rastlaşdığımız simptom isə görmə sinirinin və ya xiazmanın iltihabıdır(optik nevrit).

**Klinik hal** – xəstəlik tarixinə əsasən xəstənin ilkin şikayətləri 2010-cu ildə (17 yaş) başlamışdır. Bir ay ərzində davam edən boyun ağrıları,sol əl və barmaqlarda zəiflik,tonusun azalması,aşağı ətraflarda gəzməyinə mane olmayacaq dərəcədə əzələ zəifliyi, qəbizlik və sidik ifrazında ləngimə müşahidə olunub. Baş beyin və onurğa beyin MRT müayinəsi aparılmış və metilprednizalon (doza qeyd olunmayıb) təyin olunduqdan sonra xəstənin vəziyyəti nisbətən stabilləşib. Bir ay sonra şikayətlər təkrarlanıb və yenidən pulse terapiya aparılıb (metilprednizalon tərkibli dərmanla).

2011-ci ildə xəstənin sağ gözündə görmənin zəifləməsi müşahidə olunub. Bir neçə gün sonra sağ gözdə görmə bərpa olunub amma sol gözdə görmənin zəifləməsi müşahidə olunub və 3 gün ərzində görmənin tamamilə itməsi qeydə alınıb.Yenidən metilprednizalonla pulse terapiya başlanılıb (sutkalıq 64 mq 1 ay ərzində tədricən azaltmaqla). Bir ay ərzində xəstənin vəziyyətində yaxşılaşma müşahidə olunub, lakin 2 ay sonra yenidən xəstənin vəziyyəti ağırlaşma qeyd olunduğuna görə prednizalon

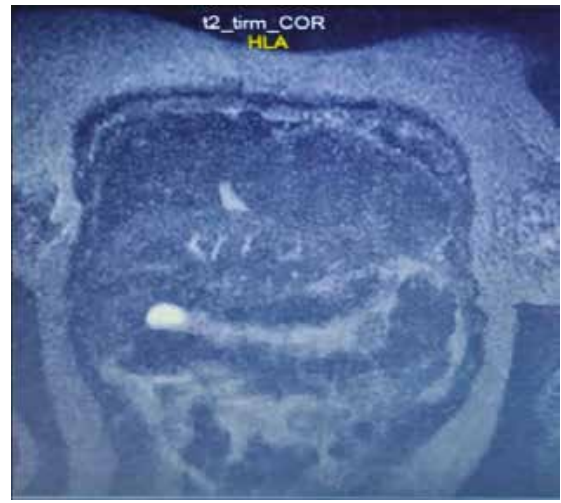
müalicəsi başlanılmışdır. Digər şikayətlərdə azalma müşahidə olunsa da görmənin zəifləməsi davam etmiş və 2 il ərzində sol gözdə görmənin tamamilə itməsi müşahidə olunmuşdur. Bundan sonra remissiyalarla 2012, 2016, 2017-ci illərdə xəstəlik özünü göstərmiş və müalicə davam etmişdir.

2017-ci ildə xəstənin vəziyyəti qəflətən ağırlaşmış, aşağı ətraflarda dərin spastik hemiparez, çanaq orqanlarında disfunksiya və sağ gözdə görmənin zəifləməsi müşahidə olunub. Təkrar baş boyun və döş sahəsinin MRT müayinəsi olundu. Nəticə: ağ maddənin dərin hissəsində periventrikulyar T2 və FLAIR rejimində maksimal ölçüsü 3-4 mm olan hiperintensiv ocaqlar müşahidə olunur. Sol görmə siniri sağdan nazikdir, zəif hiperintensiv siqnallar izləmək olar. T2 və STIR rejimində uzunsov beyindən Th11-ə qədər hipointensiv ocaq izlənir.

Şəkil 1 və şəkil 2-də onurğa beynindəki ocaqlar göstərilmişdir.



Şəkil 1



Şəkil 2

Qanın və sidəyin ümumi analizi norma daxilində.

Antitel MOG-pozitiv (29.0 norma 0-15).

Antitel Aquaparin-4 (AQP-4-ab)-pozitiv.

Oftalmoloji müayinə zamanı: Vis OD = 0.1; Vis OS = 0 (sıfır).

Xəstənin ümumi vəziyyətinə uyğun olaraq korreksiya etmək mümkün olmadı.

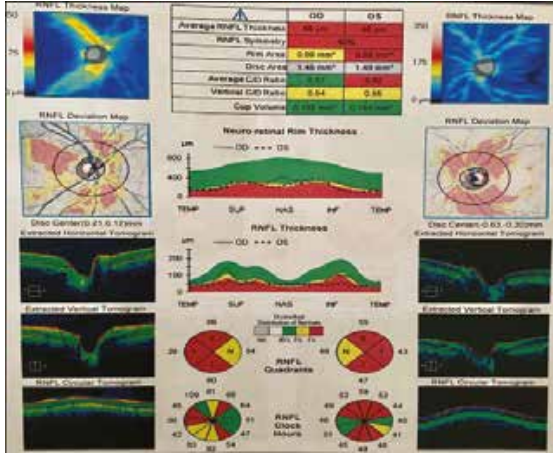
Ön seqmentdə patologiya aşkarlanmadı, anizokoriya, optik mühit şəffaf, OD – konvergensiya zəif iştirak edir. Oftalmoskopiya zamanı OD – görmə sinirinin hissəvi atrofiyası; OS – görmə sinirinin atrofiyası müşahidə olunmuşdur. Xəstənin vəziyyətini nəzərə alaraq digər oftalmoloji müayinələr apara bilmədik.

Müalicə: Pulse terapiya Metipred 1000mg+ S.NaCl 0.9-200.0i/v (5 gün), daha sonra 5 seans plazmaferez (hər dəfə 1000ml plazma eksfuziya edilib) aparıldı. Seanslar zamanı plazmaəvəzedilməsi kristalloid və kolloid məhlullar və 5%-ə qədər durulaşdırılmış albumin ilə aparılıb. Eksfuziya infuziya nisbəti 1:1.5 həcmində aparılıb.

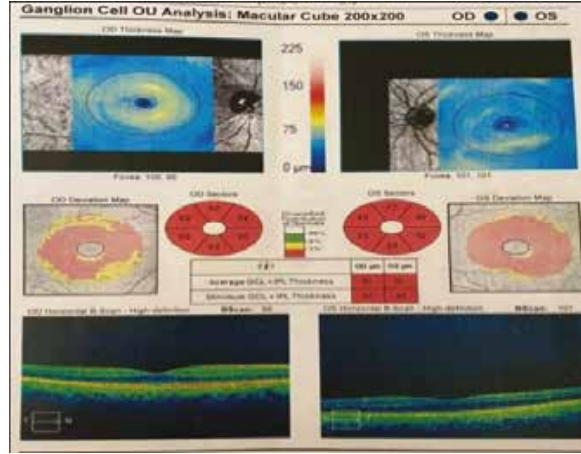
3 həftə sonra təkrar oftalmoloji müayinələrımız oldu.

Sağ gözdə maksimal görmə itiliyi 0.3 korreksiya ilə (sph-1.75) 0.6, sol gözdə sıfıra bərabər olmuşdur. Gözdaxili təzyiq: sağ gözdə 18,2 mm c.s., sol gözdə – 19,4 mm c.s.

Ön seqment – patologiyasız; büllur OU – şəffaf, arxa seqment OKT müayinəsi olundu (şək.3,4).



Şək.3. GSD-nin OKT şəkli



Şək.4. OKT müayinəsində qanqlion hüceyrə sayında azalma qeydə alındı.

Pattern-VEP müayinəsinin nəticəsinə əsasən OU – görmə siniri funksional aksonların sayı azalıb (daha çox sol gözdə).

Xəstəyə prednizolon və neyroproteksiya məqsədi ilə Sitikolin Vit B12 tərkibli göz damcıları təyin olundu. Neyroprotektorları təyin etməkdə məqsəd optik siniri qorumaq və görmə itkisini azaltmaq və ya yavaşlatmaq idi. Aparılan müalicələr və reabilitasiya tədbirləri nəticəsində xəstənin vəziyyəti stabildir. Çanaq üzvlərində disfunksiya müşahidə olunmur, xəstə yardımçı aparatların köməyi olmadan hərəkət edə bilir. Oftalmoloji müayinələr 6 ay fasilələrlə aparılmışdır.

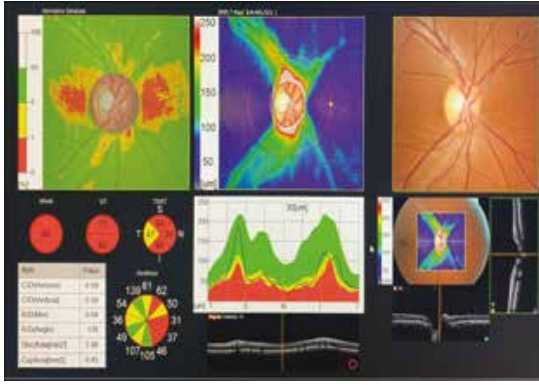
2021-ci ildə təkrar oftalmoloji müayinə aparılmışdır. Sağ gözdə maksimal görmə itiliyi 0.5, korreksiya ilə (sph-1.50) – 0.9; sol gözdə sıfıra bərabər olmuşdur. Təkrar OKT və fundus müayinəsi olundu (şək.5, 6).



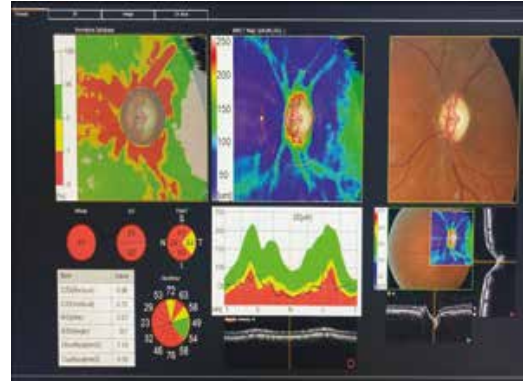
Şək.5. OD-göz dibinin rəngli fotoqrafiyası



Şək.6. OS-göz dibinin rəngli fotoqrafiyası



Şək.7. OD-OKT müayinəsi



Şək.8. OS-OKT müayinəsi

Aparılan müayinələrin nəticəsi xəstəliyin klinik gedişatına uyğun olmuşdur. OKT müayinələrinin nəticəsinə görə (şək.7, 8) son bir il ərzində ağırlaşma müşahidə olunmamışdır. Xüsusilə sağ gözdə görmə siniri atrofiyasının dəyərləndirilməsi üçün görmə sahəsinin ölçülməsi məsləhət görüldü, lakin xəstə ümumi vəziyyətini göz önündə tutaraq müayinədən imtina etmişdir.

Optikonevromielit diaqnozu xəstəliyin erkən mərhələsində qoyulsa da, ağır gedişatlı olması səbəbindən sol gözdə görmə funksiyalarını bərpa etmək mümkün olmadı. Sağ gözdə eynək korreksiyası ilə görmə itiliyi 0.9 olmuşdur. Təkrar tutmaların rast gələbiləcəyini nəzərə alaraq xəstə nəzarət altına götürülmüşdür.

### Müzakirə

Optikonevromielit xəstəliyi nadir rast gəlinəni üçün ədəbiyyatlarda xəstəlik haqqında məlumatlara və məqalələrə az rast gəlinir. Xəstəlik ağır gedişata malikdir. Bu xəstəliyi digər mərkəzi sinir sisteminin demielinsizləşmə xəstəlikləri ilə düzgün differensiasiya etmək lazımdır. Çünki bu xəstəliklərin böyük bir qisminə aşağı və ya yuxarı ətraflarda hemi-, para və bəzən mono parezlərə, eyni zamanda hissiyyatın pozulması, görmə funksiyalarında azalması və ya görmənin tamamilə itməsi, çanaq orqanlarının funksiyasında gedən dəyişikliklərə rast gəlinir. ONM diaqnozunun qoyulmasında optik nevrit və mielit kimi əsas simptomlarla yanaşı Antitel-MOG və AQP4-ün pozitiv olmağı önəmlidir. AQP4 antitelinin aşkarlanması həm diaqnozun qoyulmasında həm də aparılan plazmaferez müalicəsində seansların müəyyən edilməsində bizə kömək edir [7]. Eyni zamanda düzgün aparılan diaqnostika və müalicəyə müasir yanaşma 5 illik ölüm faizini 5-9% azalda bilər [8].

Bizim təqdim etdiyimiz xəstədə əsas simptomlarla yanaşı (optik nevrit, mielit) diaqnostik müayinələr və eyni zamanda AQP4-ün pozitiv nəticəsi xəstəyə optikonevromielit diaqnozu qoymağa əsas verir.

Xəstəliyin tam müalicəsi yoxdur, lakin aparılan müalicələr görmə funksiyalarının qorunub saxlanılmasına və ətraflarda olan əzələ zəifliyinin qarşısının alınmasına kömək edir [9].

Ənənəvi olaraq müalicə yüksək dozalı metilprednizolonun qısa kurslarla venadaxilinə yeridilməsi ilə aparılır (pulse terapiya) [10]. Steroidlərlə müalicənin erkən başlanması qısa bir zamanda görmənin yaxşılaşmasına kömək edir, lakin bu müalicənin uzun müddətli effektiv olması sübut olunmayıb [11]. Kortikosteroidlərin tətbiqindən sonra xəstəlik irəlilədikcə plazmaferez effektiv müalicə ola bilər [12].

## ƏDƏBİYYAT:

1. Jarius, S. The history of neuromyelitis optica / S.Jarius, B.Wildemann // Journal of Neuroinflammation, – 2013, 10(1), – p.8. doi:10.1186/1742-2094-10-8
2. Devic, E. Myélite subaiguë compliquée de névrite optique [Subacute myelitis complicated with optic neuritis] / E.Devic // Bull Med (in French), – 1894, 8, – p.1033.
3. Murray, T.J. Multiple Sclerosis: The History of a Disease / T.J. Murray. – New York: Demos Medical Publishing. – 2005, – 580 p. ISBN 978-1-888799-80-4.
4. Medically Reviewed by Brunilda Nazario Neuromyelitis optica on March 25, – 2021. – p.1.
5. Wingerchuk, D.M. Neuromyelitis optica / D.M. Wingerchuk // International MS Journal, – 2006, 13(2), – p.42–50.
6. Banerjee, S., Butcher R. Rituximab for the Treatment of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder: [Electronic resource] / Ottawa (ON): Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health. – Feb., 2021. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK571350/>
7. Magana, S.M. Beneficial plasma exchange response in central nervous system inflammatory demyelination / S.M.Magana, B.M.Keegan, B.G.Weinshenker [et al.] // Arch Neurol., – 2011, 68, – p.870-878.
8. Saini, H. Differential expression of aquaporin-4 isoforms localizes with neuromyelitis optica disease activity / H.Saini, G.Fernandez, D.Kerr [et al.] // J Neuroimmunology, – 2010, 221, – p.68-72.
9. Neuromyelitis optica – Diagnosis and treatment: [Electronic resource] / by D.Wingerchuk; from the Mayo Clinic in Rochester. – Minnesota, July 14, 2015. URL: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/neuromyelitis-optica/diagnosis-treatment/drc-20375655>
10. Kowarik, M.C. The Treatment of Neuromyelitis Optica / M.C. Kowarik, J.Soltys, J.L.Bennett // J Neuroophthalmol., – 2014, 34(1), – p.70–82.
11. Wallach, A.I. Advances in the Treatment of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder / A.I.Wallach, M.Tremblay, I.Kister // Neurol Clin., – 2021, 39, – p.35–49.

**Müəlliflərin iştirakı:**

Tədqiqatın anlayışı və dizaynı: Əliyeva G.Ə., Sultanova T.Ə.

Materialın toplanması və işlənməsi: Əliyeva G.Ə., Sultanova T.Ə.

Mətnin yazılması: Əliyeva G.Ə.

Redaktə: Əliyeva G.Ə.

**Müəllif münafiqələrin (maliyyə, şəxsi, peşəkar və digər maraqları) olmamasını təsdiqləyir****Korrespondensiya üçün:**

Əliyeva Gülnar Əziz qızı, Azərbaycan Tibb Universitetinin Oftalmologiya kafedrasının həkim-oftalmoloqu

E-mail: [doctor.g@inbox.ru](mailto:doctor.g@inbox.ru)