

УДК: 616.4-008.64-021.3:616.8

ПРОФИЛЬ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРИ ПЕРВИЧНОМ СИНДРОМЕ ШЕГРЕНА

М.С. Панчовска¹, Й.И. Шейтанов², Р.М. Стоилов²

Клиники ревматологии Медицинских университетов, Пловдив¹, София², Болгария

Резюме.

Цель. Установить частоту и вид неврологических проявлений у больных с первичным синдромом Шегрена среди болгарской популяции.

Материал и методы. В течение 5 лет наблюдали за 65 больными, удовлетворяющими Европейским классификационным критериям первичного синдрома Шегрена. Оценены общий и неврологический статус пациентов. Проведены электромиография, компьютерная томография, аудиометрическое исследование (при наличии показаний).

Результаты. Неврологические проявления и отклонения в диагностических тестах зарегистрированы у 28 больных – 43.06%. Некоторые симптомы имели рецидивирующий характер (невропатия n. trigeminus), другие привели к частичной инвалидности (множественный мононеврит).

Заключение. У значительной части больных с первичным синдромом Шегрена наблюдается поражение нервной системы. Прогноз неврологических проявлений зависит от своевременной постановки диагноза и от проведенного лечения.

Ключевые слова: первичный синдром Шегрена, неврологические проявления.

Первичный синдром Шегрена (ПСШ) представляет собой системное аутоиммунное заболевание, характеризующееся лимфоплазмочитарной инфильтрацией секретирующих эпителиальных желез [1]. Нередко при этом заболевании отмечаются системные (внежелезистые) проявления со стороны нервной, пищеварительной и дыхательной систем, кровеносных сосудов и мышц. По данным различных авторов частота поражений периферической нервной системы колеблется от 13% до 41%, а центральной – от 0% до 25% [5].

Цель.

Установить частоту и характер неврологических проявлений у пациентов с ПСШ.

Материал и методы.

За пятилетний период (1994 - 1999 гг) наблюдали 65 больных (63 жен и 2 муж) с ПСШ в возрасте от 21 г. до 74 лет (средний возраст – 49.8 лет). Диагноз основывался на Европейских классификационных критериях [3].

Определены общий и неврологический статус больных. Проведены электромиография, компьютерная томография и аудиометрические исследования (при наличии показаний).

Для статистической обработки результатов применен альтернативный анализ.

Результаты и обсуждение.

У 28 больных (43.06%) регистрировались следующие неврологические проявления (табл.).

Дистальная сенсорная (n= 8) и сенсомоторная (n=4) невропатия обнаружена в 18.46% случаев.

У двух больных (давность заболевания соответственно 7.5 и 8.2 года) отмечен множественный мононеврит, протекавший тяжело и приведший к частичной инвалидизации пациентов.

При изучении патологии черепно-мозговых нервов невропатия n. trigeminus выявлена у 6 больных – 9.23%. У трех из них наблюдались неоднократные рецидивы.

У одной пациентки с невропатией n. facialis было достигнуто полное обратное развитие данной патологии.

У четырех больных был поражен n. statoacusticus. Нарушенный слух и головокружение рассматривались как проявления вертебро-базиллярной сосудистой недостаточности и отосклероза. Средний возраст этих больных составил

Неврологические проявления
при первичном синдроме Шегрена

Таблица.

Проявления	Пациенты (чел)	Частота %
Сенсорная / сенсомоторная невропатия дистального типа	12	18.46
Множественный мононеврит	2	3.07
Невропатия:		
- n. trigeminus	6	9.23
- n. facialis	1	1.53
- n. statoacusticus	4	6.15
- n. fibularis	3	4.61

59.4 года. После включения в лечебную схему кортикостероидов клиническое состояние пациентов и их аудиogramмы улучшились.

Параллельно с общей клинической и иммунологической активностью болезни у трех больных наблюдалось поражение n. fibularis. Другие возможности повреждения этого нерва были исключены.

Таким образом, у больных с ПСШ наблюдались разнообразные неврологические симптомы. Дистальная сенсорная невропатия типа “перчатки” и “чулки” носила относительно доброкачественный характер, хотя в некоторых случаях выявляли и двигательные нарушения, что отмечалось и другими авторами [12].

В результате проведенного адекватного лечения возможно достижение обратного развития полиневропатии.

Адрес для переписки:

М.С. Панчовска,
Болгария, 1612, София, ул. “Урвич” 13
Клиника ревматологии,
тел.: (+359 2) 958-29-27,
e-mail: mar-pan@abv.bg

Как и в нашей серии больных, при ПСШ описаны поражения черепно-мозговых нервов: n. opticus, n. trigeminus, n. facialis, n. statoacusticus [4, 10]. Вызывают интерес сообщения о рецидивировании тригеминита при нарастании активности болезни, что наблюдалось и у некоторых наших больных.

При болезни Шегрена поражение центральной нервной системы отмечается приблизительно в 3–5% случаев. Сообщается о гемипаркинсонизме, асептическом менингите, астазии-абазии, эпилептических припадках, поперечном миелите, краниальном пахименингите, лимфоцитарном гипопфизите, ишемической хориоидопатии [6, 7, 8, 11]. Подобных проявлений со стороны центральной нервной системы среди наших больных не наблюдалось.

Гистопатологические исследования, проводившиеся при развитии неврологических нарушений у больных

ПСШ, обнаружили васкулит vasa nervorum и/или лимфо-плазматическое инфильтрирование нервных структур [2].

Сообщается об обнаружении в сыворотках части больных антинейроны антител, ответственных за демиелинизацию нервных волокон [9]. В других случаях (при ишемической невропатии n. opticus) обнаруживали повышение антикардиолипидных IgM - антител [10].

Данное исследование дает представление о спектре неврологических проявлений у больных с ПСШ в болгарской популяции. К сожалению, не во всех случаях развития неврологических симптомов (невропатия n. statoacusticus, n. fibularis) клиницисты связывали эту патологию с основным заболеванием и не учитывали сопутствующую клиническую и иммунологическую активность ПСШ. В результате неадекватное лечение приводило к прогрессированию или к рецидивам неврологических проявлений заболевания.

ЛИТЕРАТУРА.

1. Насонова В.А., Бунчук Н.В. Клиническая ревматология, Медицина, М., 1997, 196.
2. Alexander E.L. Neurologic disease in Sjögren's syndrome, mononuclear inflammatory vasculopathy affecting central/peripheral nervous system and muscle. A clinical review and update of immunopathogenesis. Rheum. Dis. Clin. North. Am. 1993, 19 (4), 869 - 908.
3. Bombardieri S., Moutsopoulos H., Vitali S. The European community study group on diagnostic criteria for Sjögren's syndrome. Ann. Rheum. Dis. 1994, 53, 637 - 647.
4. Guell I., Prat J., Gaspar O. et al. Isolated neuropathy of the trigeminal nerve as the first manifestation of primary Sjögren's syndrome. Neurologia, 1993, 8(9), 320 - 321.
5. Jensen D.A., Horsfall A.C. Focus on Sjögren's syndrome, BIOS, Oxford, 1994, 17 - 18.
6. Kaneko Y., Suwa A., Nakajima A. et al. A case of primary Sjögren's syndrome accompanied by transverse myelitis. Ryumachi., 1998, 38 (4), 600 - 604.
7. Li J.Y., Lai P.H., Lam H.C. et al. Hypertrophic cranial pachymeningitis and lymphocytic hypophysitis in Sjögren's syndrome. Neurology, 1999, 15, 52 (2), 420 - 423.
8. Menage P., de Toffol B., Degenne D. et al. Gougerot - Sjögren's syndrome. Central neurological involvement with recurrent development. Rev. Neurol., 1993, 149 (10), 554 - 556.
9. Moutsopoulos H.M., Vlachoyiannopoulos P.G. What would I do if I had Sjögren's syndrome? Rheumatol. Rev., 1993, 2, 17 - 23.
10. Rosler DH, Conway M.D., Anaya J.M. et al. Ischemic optic neuropathy and high-level anticardiolipin antibodies in primary Sjögren's syndrome. Lupus, 1995, 4 (2), 155 - 157.
11. Talal N., Moutsopoulos H., Kassan S. Sjögren's syndrome, Springer - Verlag, Berlin, 1987, 68 - 71.
12. Van Dijk G.W., Wokke J.H. The diversity of peripheral nervous system disorders in Sjögren's syndrome. Neth. J. Med., 1998, 53 (5), 193 - 195.

Abstract.

Objective. To establish the frequency and the type of the neurologic manifestations in pts with primary Sjögren's syndrome in Bulgarian population.

Material and methods. For the period of five years 65 pts with primary Sjögren's syndrome fulfilling the European classification criteria for diagnosis were observed. There were evaluated the neurological and the internal status. Electromyography, computer tomography, audiometric investigations were realised.

Results. In 28 patients (43,06%) neurological manifestations and diversious in the diagnostic tests were found. Some of the manifestations showed a relapsing character (neuropathy of the n. trigemini), some of them showed a partial disability (mononeuritis multiplex).

Conclusion. The engagement of the nervous system occurs in a great number of patients with primary Sjögren's syndrome. The prognosis of the neurologic manifestations depends on the accurate diagnosis and treatment.

Key words: primary Sjögren's syndrome, neurological manifestations.

Поступила 5.11.01