

Kontrowersje dotyczące istnienia łagodnej formy choroby Devica – opis przypadku

Controversy concerning the existence of a benign form of neuromyelitis optica – case report

Urszula Ławik¹, Maciej Juryńczyk¹, Krzysztof Selmaj¹

¹ Klinika Neurologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, ul. Kopcińskiego 22, 90-153 Łódź, PL

Streszczenie

Wstęp: Choroba Devica (neuromyelitis optica, NMO) jest przewlekłą demielinizacyjną chorobą ośrodkowego układu nerwowego uszkadzającą głównie rdzeń kręgowy i nerwy wzrokowe. Dawniej uznawana za odmianę stwardnienia rozsianego, obecnie NMO jest klasyfikowana jako odrębna jednostka chorobowa o swoistej patogenezie związanej z reaktywnością przeciwko akwaporynie 4.

Opis przypadku: Prezentujemy przypadek 50-letniej kobiety, u której w wieku 27 lat wystąpił ostry niedowład prawej kończyny dolnej i oczopląs. Objawy ustąpiły samoistnie i pacjentka pozostała zupełnie bezobjawowa przez 14 lat. W wieku 41 lat u chorej rozwinęło się łagodne pozagałkowe zapalenie prawego nerwu wzrokowego z nieznacznym spadkiem ostrości wzroku, które ustąpiło całkowicie po dożylnym podaniu steroidów. Sześć lat później u chorej wystąpił spastyczny niedowład kończyn dolnych. W wieku 48 lat objawy nasiliły się do pełnego porażenia kończyn dolnych (EDSS 8.0). Pacjentka od tej pory porusza się przy pomocy wózka inwalidzkiego.

Wnioski: Nasz przypadek wskazuje, że kolejny rzut NMO prowadzący do znacznej niesprawności, może wystąpić po wielu latach trwania choroby o dotychczas łagodnym przebiegu. Przebieg naszego przypadku nie ułatwia zdefiniowania łagodnej postaci choroby Devica.

Słowa kluczowe: zespół Devica, zapalenie pozagałkowe nerwu wzrokowego, zapalenie rdzenia kręgowego

Abstract

Background: Neuromyelitis optica (NMO) is a chronic demyelinating disease of the CNS affecting predominantly the spinal cord and optic nerves. Formerly considered as a variant of multiple sclerosis, NMO is now classified as a separate clinical entity with a distinct pathogenesis involving reactivity against aquaporin-4.

Case Report: We present a 50-year old female patient who at the age of 27 presented with paresis of the right lower limb and nystagmus. The symptoms resolved spontaneously and the patient was symptom-free for 14 years. At the age of 41 the patient developed right optic neuritis with a mild decrease of visual acuity improving completely after intravenous steroids. Six years later the patient presented with an acute onset of spastic paraparesis. At the age of 48 the patient developed spastic paraplegia and became restricted to bed or a wheelchair with an EDSS of 8.0.

Conclusions: Our case demonstrates that a severely disabling attack of NMO may occur in a symptom-free patient even after 20 years from the disease presentation. This report indicates that a benign form of NMO cannot be defined.

Key words: Devic disease, optic neuritis, myelitis

Otrzymano: 17-06-2013 → Zaakceptowano: 18-03-2014 → Opublikowano: 18-08-2014

✉ Urszula Ławik, ul. Matejki 8a, 25-111 Kielce, e-mail: urszulalawik@gmail.com, tel. 798386917