



МАВРС

Медицинская ассоциация врачей
и центров рассеянного склероза
и других нейроиммунологических заболеваний

2023

НАУЧНЫЕ ТЕЗИСЫ МЕЖДУНАРОДНОГО КОНГРЕССА

«РАССЕЯННЫЙ
СКЛЕРОЗ И ДРУГИЕ
НЕЙРОИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ – 2023.
МАВРС 5 ЛЕТ»

08.06-11.06

Санкт-Петербург



ОГЛАВЛЕНИЕ

ВЛИЯНИЕ СОЦИАЛЬНОГО ОКРУЖЕНИЯ НА ВЫРАЖЕННОСТЬ НАРУШЕНИЙ ПОВСЕДНЕВНОЙ АКТИВНОСТИ И КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ЛЮДЕЙ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.....	4
Т-КЛЕТОЧНЫЙ ИММУНОГЛОБУЛИНОВЫЙ МУЦИНОВЫЙ ДОМЕН (TIM) ПРИ АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ.....	5
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС У ПАЦИЕНТОВ С ВЫСОКОАКТИВНЫМ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.....	6
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ РИТМИЧЕСКОЙ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ И СТАБИЛОМЕТРИЧЕСКИХ ТРЕНИРОВОК С БИОЛОГИЧЕСКОЙ ОБРАТНОЙ СВЯЗЬЮ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПРОГРЕССИРУЮЩИМ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.....	7
ВОЗМОЖНОСТИ ПЕРФУЗИОННОЙ МРТ В ДИАГНОСТИКЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА.....	8
КЛИНИКО-РАДИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С МОГ-IGG-АССОЦИИРОВАННЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ.....	10
СРАВНИТЕЛЬНАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОГРЕССИВНОЙ СИЛОВОЙ ТРЕНИРОВКИ С ОТЯГОЩЕНИЯМИ В ОТНОШЕНИИ СКОРОСТИ ХОДЬБЫ, МЫШЕЧНОЙ СИЛЫ И КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ.....	11
ЙОГА И ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ: РАНДОМИЗИРОВАННОЕ КОНТРОЛИРУЕМОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ.....	12
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА СИПОНИМОД В МЕЖОКРУЖНОМ ОТДЕЛЕНИИ ГКБ ИМ. В. В. ВЕРЕСАЕВА, Г. МОСКВА.....	13
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЕВОГО СИНДРОМА ПРИ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ С ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА.....	15
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АУТОИММУННОГО МИОКАРДИТА, АССОЦИИРОВАННОГО С МИАСТЕНИЕЙ ГРАВИС.....	16
СЫВОРОТОЧНЫЕ ЛЕГКИЕ ЦЕПИ НЕЙРОФИЛАМЕНТОВ КАК МАРКЕР АКТИВНОСТИ ТЕЧЕНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА.....	18
ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОГО ДИАГНОЗА ПЕРВИЧНОЙ ЛИМФОМЫ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ.....	19
СЛУЧАЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА ВОССТАНОВЛЕНИЯ ИММУНИТЕТА ПРИ ОТМЕНЕ ТЕРАПИИ НАТАЛИЗУМАБОМ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА С ПМЛ.....	21
АНАЛИЗ ИСХОДОВ ТЕРАПИИ ОБОСТРЕНИЙ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА В ПОВСЕДНЕВНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ (РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ).....	22

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ФЕНОТИПОВ ХРОНИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ПОЛИНЕЙРОПАТИЙ С ДЕБЮТАМИ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ НОВОЙ КОРОНОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ	23
КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ФЕНОТИПЫ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ И С ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИМИ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯМИ, АССОЦИИРОВАННЫМИ С МОНОКЛОНАЛЬНОЙ ГАММАПАТИЕЙ НЕОПРЕДЕЛЕННОГО ЗНАЧЕНИЯ.....	24
ПРИМЕНЕНИЕ ОКРЕЛИЗУМАБА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС Г. МОСКВЫ: ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ, ПРОБЛЕМЫ БЕЗОПАСНОСТИ И ЭФФЕКТИВНОСТИ	26
ОПЫТ ОРГАНИЗАЦИИ АМБУЛАТОРНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В Г. МОСКВА.....	27
РЕЗУЛЬТАТЫ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ КЛЕРОЗОМ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19.....	28
АРТ-ТЕРАПИЯ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ	29
ПРЕИМУЩЕСТВА ОКРЕЛИЗУМАБА ПРИ РАННЕМ СТАРТЕ ТЕРАПИИ: АНАЛИЗ МЕЖДУНАРОДНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И РЕГИОНАЛЬНОЙ ПРАКТИКИ ТУЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ	30
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ МОНОКЛОНАЛЬНЫХ АНТИТЕЛ В ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ С ВАРС В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ.....	32
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ВЫСОКОДОЗНОЙ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ С АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИЕЙ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК (ВИСТ-АТГСК) ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ В ПСПБГМУ ИМ. И. П. ПАВЛОВА.....	33
ПРИМЕНЕНИЕ ДИМЕТИЛФУМАРАТА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС Г. МОСКВЫ	34
САРКОИДОЗ И РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ	35
КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В АЛТАЙСКОМ КРАЕ.....	37
ТЕРАПИЯ СПАСТИЧНОСТИ ПРИ РС.....	38
БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМЫ, КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА С АУТОИМУННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС.....	39
ВАЛИДАЦИЯ РАСШИРЕННОЙ ШКАЛЫ СТАТУСА ИНВАЛИДИЗАЦИИ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ	41
СИНДРОМ CADASIL: СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ	42

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТА В Г. МОСКВЕ НА ПРИМЕРЕ МАЛОЙ ГРУППЫ ЦЕНТРА РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ У ВЗРОСЛЫХ ГБУЗ Г. МОСКВЫ ГКБ №67 ИМ. Л. А. ВОРОХОБОВА	43
ПОТЕНЦИАЛЬНЫЕ БИОМАРКЕРЫ ДИАГНОСТИКИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА МЕТОДОМ ОПТИЧЕСКОЙ КОГЕРЕНТНОЙ ТОМОГРАФИИ СЕТЧАТКИ И ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА	44
КЛИНИЧЕСКОЕ РАЗНООБРАЗИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ, АССОЦИИРОВАННЫХ С АНТИТЕЛАМИ К ДЕКАРБОКСИЛАЗЕ ГЛУТАМИНОВОЙ КИСЛОТЫ (GAD)	46
ВЛИЯНИЕ ЧУВСТВА (СИНДРОМА) УТОМЛЯЕМОСТИ НА ПОВСЕДНЕВНУЮ АКТИВНОСТЬ ПАЦИЕНТОВ С РС	47
НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ВАКЦИНАЦИЕЙ ПРОТИВ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ	48
СОЧЕТАНИЕ АУТОИММУННОГО ПОСТИНФЕКЦИОННОГО СИНДРОМА ГИЙЕНА-БАРРЕ И НЕВРИТА ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ: СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА И СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ	50
АНАЛИЗ ДИНАМИКИ ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ С 2004 ПО 2022 ГГ.	51

ВЛИЯНИЕ СОЦИАЛЬНОГО ОКРУЖЕНИЯ НА ВЫРАЖЕННОСТЬ НАРУШЕНИЙ ПОВСЕДНЕВНОЙ АКТИВНОСТИ И КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ У ЛЮДЕЙ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

АНТОНОВА М. И., МАКШАКОВ Г. С.

СПбГБУЗ Городская клиническая больница №31, Городской центр рассеянного склероза, отделение медицинской реабилитации, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Когнитивные нарушения встречаются у 43–70% людей с рассеянным склерозом (РС) и негативно влияют на все аспекты повседневной жизнедеятельности, в том числе на бытовую жизнь, трудовую деятельность, участие в различных сферах общества. Понимание связей между нарушением когнитивных функций и факторами социального контекста будет способствовать оказанию более качественной медицинской помощи, а также, возможно, снижению риска и темпа развития когнитивного дефицита.

Цель. Выявить у взрослых людей с РС связь между нарушениями когнитивных функций и наличием трудностей повседневной активности, учитывая факторы социального контекста, состав семьи, в которой они проживают.

Материалы и методы. Оценивались нарушения пациентов по следующим методикам: Монреальская шкала оценки когнитивных функций (МОСА), Расширенная шкала оценки степени инвалидизации (EDSS), Международная классификация функционирования (МКФ). Определение нарушений повседневной жизнедеятельности проводилась согласно категориям и доменам МКФ, и оценивалась по 5 балльной системе, где 0 — нет нарушений; 1 — незначительные нарушения; 2 — умеренные нарушения; 3 — выраженные нарушения; 4 — значительно-выраженные нарушения. Были выбраны домены (1) мобильность: ходьба и передвижение; (2) самообслуживание: мытьё, уход за частями тела, физиологические отправления, одевание, прием пищи, питьё; (3) бытовая жизнь: приобретение предметов первой необходимости, ведение домашнего хозяйства, забота о домашнем имуществе и помощь другим. Для статистической обработки данных использовались: методы описательной статистики; сравнительный анализ U — критерий Манна Уитни.

Результаты исследования. Была сформирована группа из 32 пациентов и разделена на 3 подгруппы: пациенты, проживающие с мужем или женой (ПГ 1; n=12), в собственной семье по крайней мере с 1 ребенком (ПГ 2; n=11), с родителями (ПГ 3; n=9). Средний возраст и балл EDSS выборки составили $49 \pm 8,3$ лет и $6 \pm 1,4$ балла, соответственно. Данные показатели не отличались между подгруппами. Между подгруппами разницы не было в доменах МКФ: мобильность, самообслуживание. При сравнительном анализе в ПГ 3 были выявлены значимые различия показателей в части ведения быта по сравнению с ПГ 1 ($p=0,011$) и ПГ 2 ($p=0,046$), а также более выраженные когнитивные нарушения по сравнению с ПГ 1 ($p=0,005$) и ПГ 2 ($p=0,0003$).

Выводы. Люди с РС, проживающие в родительских семьях, чаще имеют нарушения когнитивных функций, и более выраженные нарушения повседневной активности по сравнению с теми, кто живет в собственных семьях. Мы предполагаем, что это связано с неправильными установками, как родственников, так и людей с РС, гиперпротекцией со стороны ро-

дителей, проявляющейся в том числе в изоляции человека с диагнозом РС от участия в бытовой жизни семьи, построении семейной рутины, которая негативно влияет на когнитивные функции человека с РС. Значимым ограничением данного исследования являлся относительно высокий балл инвалидизации среди его участников, что может привести к искажениям представлений о распространенности нарушений в общей популяции. Данная проблема требует дальнейшего изучения.

Т-КЛЕТОЧНЫЙ ИММУНОГЛОБУЛИНОВЫЙ МУЦИНОВЫЙ ДОМЕН (TIM) ПРИ АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

*АРХИПОВ И. Е.^{1,2}, ПРОКАЕВА А. И.^{1,2}, КОРОБКО Д. С.^{1,2},
БОНДАРЕНКО Т. Ю.³*

¹ ГБУЗ Новосибирской области «Государственная новосибирская областная клиническая больница», центра рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний нервной системы, Новосибирская область, Россия;

² ФГБОУ министерства здравоохранения «Новосибирский государственный медицинский университет», Новосибирск, Россия;

³ ФБУН Государственный научный центр вирусологии и биотехнологии «Вектор» Роспотребнадзора, Новосибирская область, Россия

Актуальность. Понимание регуляции иммунологических механизмов остается актуальной проблемой как фундаментальной иммунологии, так клинической иммунологии, а особенно раздела, касающегося аутоиммунных заболеваний. Проводимые фундаментальные иммунологические исследования выявили, что гликопротеины TIM регулируют такие процессы как иммунологическая толерантность, реакция иммунных клеток на проникновение аллергенов, вирусов и их частиц, IL-6-, IL-10-опосредованные провоспалительные и противовоспалительные реакции соответственно. Учитывая, что в основе множества аутоиммунных заболеваний, включая рассеянный склероз, миастению гравис, лежит дисрегуляция данных процессов, можно предположить важную роль TIM в их этиопатогенезе.

Цель. Изучить современные данные по роли молекул TIM в генезе аутоиммунных заболеваний.

Материалы и методы. Анализ современной литературы по теме статьи через систему PubMed, Scopus, Elibrary, Научной электронной библиотеки «КиберЛенинка» и другим.

Результаты. Открытые в 1996 г. G. Kaplan и соавт. гликопротеины семейства TIM (T-cell immunoglobulin and mucin domain family) преимущественно экспрессируются на клетках иммунной системы и вовлечены в разнообразные физиологические и патологические процессы, связанные с регуляцией иммунных реакций. У человека выделено 3 белка данного семейства: TIM-1, TIM-3, TIM-4. TIM-1 (HAVCR-1/KIM-1/CD365) более представлен на эпителии почечных канальцев, толстого кишечника и лишь потом на лимфоцитах, преимущественно лимфатических узлов, в то время как TIM-3 более представлены на лимфоцитах как лимфатических узлов, а также селезенки, аппендиксе и других. TIM-4 в основном экспрессируется

на антигенпрезентирующих клетках (АРС), но не на Т-клетках. Большинство сведений о роли ТИМ, преимущественно ТИМ-1, в регуляции иммунных реакций получены в исследованиях на животных. Проводятся исследования на культурах клеток человека, подтверждающие большинство данных исследований на животных. Установлено, что ТИМ-1 участвует в регуляции Т-клеточного иммунитета, определяя дифференцировку и клональную экспансию Т-хелперов и соответствующую поляризацию иммунного ответа в сторону преобладания Th2-, Th1- или Th17- опосредованных эффектов. Также показана, что экспрессия ТИМ-1 характерна для одной из субпопуляций В-регуляторных клеток (В-reg), продуцирующих интерлейкин-10 — один из основных противовоспалительных цитокинов. Таким образом, характер иммунных эффектов (иммуностимулирующих или иммуносупрессирующих), опосредованных ТИМ, зависит от несущих его клеток, взаимодействующих с ним лигандов и их концентрации, а также от клеточного микроокружения. Роль ТИМ в регуляции иммунных реакций у человека косвенно подтверждается тем, что генетические полиморфизмы ТИМ в некоторых этнических популяциях ассоциированы с бронхиальной астмой, системной красной волчанкой, системной склеродермией, миастенией гравис.

Выводы. Таким образом, исследование роли молекул ТИМ у пациентов с аутоиммунными заболеваниями продолжаются, позволяя лучше понять их значение в этиопатогенезе и дадут возможность осуществлять регуляцию баланса иммунных реакций.

ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС У ПАЦИЕНТОВ С ВЫСОКОАКТИВНЫМ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

БЕЛОВА Ю. А., КОТОВ С. В., ЧУКСИНА Ю. Ю.

ГБУЗ МО МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского, Москва, Россия

Актуальность. Патогенез рассеянного склероза (РС) — нарушение иммунологической ауто толерантности и активное проникновение через гематоэнцефалический барьер аутореактивных иммунных клеток, sensibilizированных к компонентам миелина. Обнаружение биомаркеров эффективности дополнительно позволит принять решение о коррекции терапии.

Цель. Изучение иммунологического статуса у пациентов с высокоактивным РС (ВАРС).

Материалы и методы. Обследовано 67 пациентов с диагнозом ВАРС: мужчин — 18 (26,9%), женщин — 49 (73,1%), в возрасте 33,3 года [ДИ 95% = 31,6; 35,7], с длительностью РС 9,1 лет [95% ДИ = 8,1; 11,4], EDSS — 2,9 ± 1,3 балла. Проводилось лечение: интерфероны — бета (ИНФ-бета) — 32, терифлуномид (ТРФ) — 9, глатирамера ацетат (ГА) — 6. У 3 из 20 пациентов на натализумабе подтвержден вторично-прогрессирующий РС. У остальных 17 — смена терапии была обусловлена высоким риском развития прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии. Всем пациентам требовалась коррекция терапии.

Оценка параметров клеточного иммунитета методом 6-цветной проточной цитометрии с использованием панели МАТ (Becton Dickinson, США)

к дифференцировочным антигенам лимфоцитов периферической крови. В качестве референсных значений использованы результаты 10 доноров.

Результаты. Для всех групп пациентов было выявлено значительное снижение содержания эффекторной (CD3+CD8+) ($p < 0,05$) и НКТ-субпопуляций (CD3+CD16+CD56+) Т-лимфоцитов ($p < 0,01$). Субпопуляция Т-хелперных лимфоцитов (CD3+CD4+) была существенно ($p < 0,01$) увеличена в группе пациентов на ИНФ-бета.

Во всех группах наблюдалось значительное ($p < 0,05$) снижение уровня активированных Т-лимфоцитов (CD3+HLA-DR+), а в группе на ТРФ выраженное ($p < 0,05$) увеличение экспрессии рецептора к ИЛ-2 (CD25) на Т- и НК-лимфоцитах по сравнению с нормальными показателями.

Выраженное увеличение экспрессии костимулирующей молекулы CD40 на В-лимфоцитах обнаружено в группах лечения препаратами ИНФ-бета и ТРФ ($p < 0,01$).

Отмечалось существенное снижение содержания В1 –лимфоцитов (CD5+CD19+) в группе пациентов на ТРФ и натализумабе ($p < 0,05$).

Не выявлено различий в содержании В-клеток памяти (CD27+CD19+) и В-лимфоцитов, экспрессирующих CD95 (маркер готовности к апоптозу) у всех пациентов РС по сравнению с донорами.

Заключение. Значительное снижение содержания эффекторной (CD3+CD8+) и НКТ-субпопуляций Т-лимфоцитов (CD3+CD16+CD56+) — показатель недостаточности киллерного потенциала адаптивного Т-клеточного иммунитета.

Низкая степень активации Т-лимфоцитов по экспрессии HLA-DR, но выраженная активация по CD25 (R-ИЛ-2) — показатель агрессивности иммунитета. Выраженная экспрессия костимулирующей молекулы CD40 на В-лимфоцитах у пациентов на ИНФ-β и ТРФ свидетельствуют о высоком активационном потенциале этих клеток—выраженный риск рецидивов.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ РИТМИЧЕСКОЙ ТРАНСКРАНИАЛЬНОЙ МАГНИТНОЙ СТИМУЛЯЦИИ И СТАБИЛОМЕТРИЧЕСКИХ ТРЕНИРОВОК С БИОЛОГИЧЕСКОЙ ОБРАТНОЙ СВЯЗЬЮ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПРОГРЕССИРУЮЩИМ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

БУНЯК А. Г., ЛИХАЧЕВ С. А., МОЖЕЙКО М. П.

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии» Министерства здравоохранения Республики Беларусь / ГУ «РНПЦ неврологии и нейрохирургии» МЗ РБ

Актуальность. Изучение эффективности использования метода ритмической транскраниальной магнитной стимуляции (рТМС) и стабилOMETрических тренировок с биологической обратной связью (БОС), учитывая механизм лечебного действия, относительную простоту, безопасность и узкий круг противопоказаний для коррекции различных неврологических нарушений при прогрессирующем рассеянном склерозе ПРС.

Цель. Оценить эффективность использования рТМС и стабилOMETрических тренировок с БОС и у пациентов с ПРС с целью возможной коррекции имеющихся неврологических нарушений.

Материалы и методы. В исследование включены 31 пациент с ПРС, из них 18 женщин, 13 мужчин, медиана возраста 42,0 [36,0; 48,0] года, длительность заболевания 13,0 [10,25; 15,0] лет. EDSS до начала лечения 5,5 [5,0; 6,0] балла. Курс лечения включал сеансы низкочастотной рТМС кольцевым койлом в состоянии покоя лежа на спине по установленному индивидуальному режиму стимуляции и стабилметрические тренировки на стабиллоплатформе с БОС с проведением «Теста Ромберга» (ТР), «Теста на устойчивость» (ТУ), «Упражнение мячики» (УМ) с повышением уровня сложности в течение с 7–10 дней.

Для оценки неврологического статуса использовались расширенная шкала инвалидизации (EDSS), комплексная функциональная шкала (MSFC). Оценку неврологического статуса и стабилметрических показателей проводили до лечения и после проведенного курса лечения через 10 дней, 1 и 6 месяцев.

Результаты. Медиана оценки по шкале EDSS, оценки по пирамидной и мозжечковой ФС, показатель пройденная дистанция после проведенного лечения в течение 6 месяцев не изменились ($W, p > 0,05$).

При оценке по шкале MSFC выявлено уменьшение времени прохождения теста T25-FW как после лечения, так и через 1 и 6 месяцев (ANOVA, $p = 0,021$). Выявлено уменьшение времени при выполнении теста 9-HPT доминирующей рукой после курса лечения ($W, p = 0,0125$) и через 1 месяц ($W, p = 0,0006$).

При оценке функции поддержания вертикальной позы у пациентов выявлены изменения показателей ТР — ПДЭ, КФР, КРИНД, ЛССС ($p < 0,05$) за период наблюдения 6 месяцев. Выявлены увеличение показателей произвольного пострурального контроля в УМ — СРОЦМ ($p = 0,0034$), СИПС ($p = 0,00006$), ССПЦД ($p = 0,00004$) за период 6 месяцев.

Выводы. Таким образом, у пациентов с ПРС шкала EDSS и оценки по отдельным ФС оказались малоинформативны для оценки эффективности лечения. В то же время полученные результаты оценки по шкале MSFC подтверждают эффективность проведенного курса лечения. Изменения стабилметрических показателей пациентов после проведенного курса лечения свидетельствуют об увеличении скорости изменений положений в сагиттальной плоскости для поддержания вертикальной позы и во время произвольных движениях для компенсации возникающих отклонений тела во время выполнения произвольных целенаправленных движений.

ВОЗМОЖНОСТИ ПЕРФУЗИОННОЙ МРТ В ДИАГНОСТИКЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

*ВАСИЛЬКИВ Л. М., СТАНКЕВИЧ Ю. А., КОРОБКО Д. С.,
МАЛКОВА Н. А., ТУЛУПОВ А. А.*

*ФГБУН Институт «Международный томографический центр» СО РАН
(МТЦ СО РАН), Новосибирск, Россия;*

Актуальность. Одним из наиболее распространенных демиелинизирующих заболеваний ЦНС является рассеянный склероз (РС), характеризующийся диссеминированными очагами демиелинизации и прогрессирующей нейродегенерацией, поражающий лиц молодого, трудоспособного

возраста. В настоящее время ведется дискуссия об участии сосудистых изменений в формировании неврологических нарушений и о возможности коррекции терапевтических подходов в связи с выявленными перфузионными нарушениями. Перфузионная МРТ позволяет оценивать гемодинамику на капиллярном уровне *in vivo*.

Цель. оценить перфузионные изменения в белом и сером веществе головного мозга, а также в очагах демиелинизации при РС с помощью методики *dynamic susceptibility contrast (DSC)*.

Материалы и методы. МР-исследование проводилось на сверхвысокопольном МР-томографе «Ingenia» («Philips») 3 Тесла с использованием методики динамической восприимчивости контраста (DSC). В исследование было включено 30 здоровых добровольцев и 80 пациент с демиелинизирующим заболеванием ЦНС (5 пациентов с клинически изолированным синдромом (КИС), 66 пациентов с ремиттирующим-рецидивирующим течением РС и 9 пациентов с вторично-прогрессирующим РС) в возрасте от 18 до 48 лет. Проводилась количественная оценка скорости (CBF) и объема (CBV) церебрального кровотока, времени транзита контраста (MTT) и времени достижения пиковой концентрации (TTP) в очагах демиелинизации, в сером и в «визуально неповрежденном» белом веществе головного мозга (NAWM)) во всех долях головного мозга.

Результаты. В сером веществе головного мозга отмечалось достоверное снижение CBF и CBV, причем степень выраженности данных изменений нарастает при прогрессировании заболевания: выраженная гипоперфузия отмечалась у пациентов с вторично-прогрессирующим РС: CBF на 36,5% и CBV на 28,2%. Аналогичные изменения выявлены в NAWM — при вторично-прогрессирующем РС CBF снижена на 40% и CBV на 24,8%. На полученных перфузионных картах определялись асимметричные зоны гипо-/гиперперфузии. В очагах демиелинизации отмечалось динамическое изменение перфузии: на начальных этапах выявлено повышение CBF и CBV на 34,1% и 35,3% соответственно, с последующим снижением CBF на 33,9% и CBV на 31,3%.

Выводы. Полученные данные несут диагностическую ценность и вклад в понимание патогенеза данной патологии. Оценка церебральной перфузии позволяет по-новому взглянуть на роль сосудистого компонента в патогенезе заболевания и в процессе формирования очагов при рассеянном склерозе, что может определить новое направление патогенетического лечения. Перфузионные данные дополняют рутинную МРТ и обеспечивают всестороннюю оценку изменений в веществе головного мозга. Василькив Л. М., Станкевич Ю. А., Коробко Д. С., Малкова Н. А., Тулупов А. А. благодарят Российский научный фонд (проект № 23-15-00377) за финансовую поддержку в проведении исследований.

КЛИНИКО-РАДИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С MOG-IGG-АССОЦИИРОВАННЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ

ВЛАДЫКИНА А. В., НАЗАРОВ В. Д., КРАСНОВ В. С., ЛАПИН С. В.
ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет имени акад. И. П. Павлова» Министерства
здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Миелиновый олигодендроцитарный гликопротеин (MOG)-IgG-ассоциированное заболевание (MOGAD) — группа острых иммунопосредованных демиелинизирующих синдромов центральной нервной системы, при которых в сыворотке крови выявляются антитела к MOG (MOG-IgG). Данная группа синдромов включает острые изолированные или сочетанные, монофазные или рецидивирующие неврит зрительного нерва (НЗН), поперечный миелит (ПМ), острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ), церебральные моно- или полифокальные синдромы, ствольные синдромы (СС) и синдромы поражения мозжечка, церебральный кортикальный синдром.

Цель. Выделить группу пациентов с MOGAD и проанализировать у них его клинико-радиологические особенности.

Материалы и методы. В ретроспективное исследование было включено 32 пациента, клинико-радиологически не противоречащих синдромам, характерным для MOGAD (5 детей, 27 взрослых; 5 мужчин, 27 женщин). Клинико-радиологические фенотипы пациентов включали: 11 пациентов с ОРЭМ, 10 — с ПМ; 1 — с ОРЭМ+ПМ; 2 — с рецидивирующими НЗН; 4 — со СС; 4 пациента, соответствующих ЗСОМ без AQP4-IgG согласно критериям Вингерчука, 2015. У всех пациентов был отрицательный тест на AQP4-IgG в сыворотке, поликлональный тип синтеза IgG в ликворе и сыворотке. Пациенты не получали иммуносупрессивную (анти-В-клеточную, цитостатическую) терапию либо плазмаферез. Выявление MOG-IgG в цельной венозной крови производилось методом непрямой иммунофлюоресценции на трансфицированных клеточных линиях.

Результаты. MOG-IgG (в титре $\geq 1/10$) были обнаружены у 5/32 (15,6%) пациентов. 2 пациента имели клинико-радиологический фенотип монофазного ОРЭМ, 1 — ОРЭМ+рецидивирующий ПМ; 1 — рецидивирующий ПМ, и 1 — рецидивирующий НЗН+рецидивирующий СС (соответствует критериям диагностики ЗСОМ без AQP4-IgG, Вингерчук 2015). Пациентке с фенотипом ОРЭМ+ПМ первично был установлен диагноз Рассеянный склероз. Медиана возраста дебюта заболевания составила 26 [11,0; 41,0] лет, возраста постановки диагноза 29 [19,0; 44,5] лет, времени от дебюта до постановки диагноза 3 [1,5; 10,0] года. В группе пациентов 3 имели рецидивирующее течение, 2 — монофазное. У пациентов с рецидивирующим течением среднее количество обострений (по медиане) составило 4 [3,5; 6,5], из них 11/16 (68,7%) характеризовались частичным регрессом, 5/16 (31,2%) — полным регрессом симптоматики. Ретроспективно фенотипы заболевания пациентов соответствовали предложенным Международной рабочей группой в 2023 году критериям диагностики MOGAD.

Выводы. Частота выявляемости MOG-IgG в сыворотке у пациентов с клинико-радиологической картиной, характерной для MOGAD, составила 15,6%. Клинико-радиологические особенности MOGAD у пациентов выделенной группы отличались значительной гетерогенностью: ОРЭМ (2 пациента),

ОРЭМ+ПМ (1 пациент), ПМ (1 пациент), 1 НЗН+СС (1 пациент). Заболевание характеризовалось монофазным (n=2) или рецидивирующим течением (n=3). В целом, выделенные фенотипы пациентов соответствуют характеристике MOGAD по данным научной литературы.

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРОГРЕССИВНОЙ СИЛОВОЙ ТРЕНИРОВКИ С ОТЯГОЩЕНИЯМИ В ОТНОШЕНИИ СКОРОСТИ ХОДЬБЫ, МЫШЕЧНОЙ СИЛЫ И КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ

ВОИНОВА К. В.¹, МАКШАКОВ Г. С.¹, МАЗУР А. П.², САДОВСКИХ М.², ЧЕРНЕНКО А. Ю.¹, КАЛИНИН И. В.¹, ЕВДОШЕНКО Е. П.¹

¹ СПбГБУЗ Городская клиническая больница №31, Городской центр рассеянного склероза, отделение медицинской реабилитации, Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И. П. Павлова Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Мышечная слабость приводит к более низкому уровню качества жизни, связанного со здоровьем у лиц с рассеянным склерозом (РС). Прогрессивная тренировка мощности с отягощением (ПТС) является перспективным способом реабилитации пациентов с РС для увеличения мышечной силы, улучшения ходьбы и баланса, однако данных о сравнительной эффективности методики недостаточно.

Цель. Оценить эффективность и безопасность самостоятельной программы ПТС на улучшения походки и равновесия у пациентов РС по сравнению со стандартной программой реабилитации.

Материалы и методы. Участники исследования приглашались к участию во время прохождения курса медицинской реабилитации. Участники были случайным образом распределены в 2 группы. В группе ПТС (ПГ) пациенты получали программу тренировок в виде списка из 6 упражнений с указанием кратности и частоты выполнения упражнений, дневник для отчета об их выполнении. В контрольной группе (КГ) пациенты занимались без применения прогрессивной тренировки. Тренировки проводились 1 раз/день, 4 недели, 5 раз в неделю. Первичной конечной точкой было выбрано время 6-минутного теста. Вторичными конечными точками были показатели: время в тесте 25-футовой ходьбы (T25FWT); время выполнения теста «Встань и иди» (TUG); оценка по расширенной шкале инвалидизации (EDSS); показатели силы изометрического сокращения (MVIC).

Результаты. В исследование было включено 60 пациентов: по 30 для ПГ и КГ. Завершил исследование по протоколу 51 пациент: 27 в группе ПТС и 24 в контрольной группе. Первичная конечная точка была достигнута 17/27 (63%) пациентами в ПГ 11/23 (48%) в КГ, что было статистически не значимо ($p=0.89$). Только пациенты в ПГ показали значимое увеличение скорости ходьбы в тестах T25FW и TUG, однако разница выявлена только внутри групп. На неделе 4 статистически значимой разницы между группами выявлено не было. Мышечная сила значимо увеличилась в обеих группах. Пациенты из ПГ продемонстрировали улучшения в силе мышц в недоми-

нантной ноге и в сгибателях и разгибателях стопы на обеих ногах, в то время как пациенты из КГ показали улучшение в сгибателях бедра с обеих сторон. На неделе 4 статистически значимой разницы в силе мышц между группами выявлено не было.

Выводы. Оба подхода продемонстрировали эффективность в отдельных аспектах реабилитации пациентов с РС, ни один из подходов нельзя считать более эффективным, чем другой в отношении реабилитации ходьбы и качества жизни. Однако, вероятно, ПТС оказывает более выраженный эффект на скорость мышечного сокращения, благодаря чему улучшались показатели скорости ходьбы в тестах T25FW и TUG. Увеличение силы мышечного сокращения на недоминантной ноге в группе ПТС, возможно, происходило благодаря феномену контралатерального переноса, но эти данные нуждаются в уточнении.

ЙОГА И ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ: РАНДОМИЗИРОВАННОЕ КОНТРОЛИРУЕМОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

*ГУКОВСКАЯ М. В.¹, ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.¹, МЕНДАЛИЕВА А. М.²,
УЛЬМАСБАЕВА Е. В.³, ЮШКО М. Ю.³, БРЫЛЕВ Л. В.^{1, 4}*

¹ Реабилитационный центр Апрель; Москва, Россия

² Реабилитационный центр Преодоление; Москва, Россия

³ Московский Центр Йоги Айенгара YOGA PRACTIKA; Москва, Россия

⁴ ГБУЗ «Городская клиническая больница им. В. М. Буянова Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

Актуальность. РС — одна из частых причин нарастающей во времени инвалидизации пациентов различного возраста. Исследования показывают, что у более 65% пациентов наблюдаются проблемы с перемещением и до 85% пациентов имеют нарушения ходьбы (Rogers KA 2015). Несмотря на большое количество данных об эффективности физических методов реабилитации, лишь небольшое количество статей детально описывает конкретные подходы (упражнения, асаны, их кратность и последовательность), которые предлагались пациентам, что затрудняет практическое применение результатов этих исследований.

Цель. Оценить эффективность занятий йогой по сравнению с занятиями лечебной физкультурой или отсутствием физической нагрузки у пациентов с РС в отношении таких симптомов как утомляемость, нарушения баланса, ходьбы и качества жизни, а также сформулировать рекомендации по конкретным комплексам упражнений, которые можно было бы использовать в реабилитации таких пациентов.

Материалы и методы. Пациентов случайным образом распределили на 3 группы (йога, физкультура или лист ожидания). Через 12 недель регулярных занятий (или их отсутствия) оценивали влияние занятий йогой и физкультурой на функциональное состояние и качество жизни пациентов. Лечение рассеянного склероза было частью рутинной практики по назначению лечащего невролога. Данные были собраны во время двух визитов пациентов в исследовательский центр — до начала исследования и в конце 12-недельного периода. Очное обследование включало оценку

врачом шкалы EDSS, опросника качества жизни SF-36, шкалы утомляемости, шкалы равновесия Берга, теста 6-минутной ходьбы.

Протокол исследования одобрен ЛЭК ГБУЗ ГKB им. В. М. Буянова, ДЗ, номер протокола РС-01-18, дата одобрения 19.03.2017.

Финансировала исследование общественная некоммерческая организация «Федерация йоги-практики» (Россия), оплатила аренду помещений для занятий йогой и ЛФК, а также работу инструкторов йоги и ЛФК во время проекта.

Результаты. Всего к организаторам исследования обратились 80 пациентов с РС. Из них 61 человек прошел скрининг и 56 пациентов с РС были включены в исследование: 26 в группу йоги, 16 в группу физкультуры и 14 в лист ожидания. Остальные 5 человек не имели значимой неврологической симптоматики РС и поэтому не были включены в исследование. Всего завершили клиническое исследование 36 пациентов: 30 женщин и 6 мужчин. Не было статистически значимой разницы между группами с точки зрения улучшения симптомов рассеянного склероза, измеренного по шкалам баланса, ходьбы и усталости. Однако при анализе 8 критериев опросника качества жизни SF-36 методом ковариационного анализа выявлены статистически значимые различия в пользу группы йоги по показателям физического функционирования (ФФ) ($p=0,003$), продолжительности жизни активности (VT) ($p < 0,001$), психического здоровья (MH) ($p=0,013$), социального функционирования (SF) ($p=0,028$).

Выводы. Физические тренировки оказались эффективными для улучшения показателей качества жизни, однако учитывая длительность заболевания (в среднем 15 лет для участников данного исследования) и выраженность симптомов (большинство участников 4–5 баллов по EDSS) 12-недельной программы тренировок может быть недостаточно для получения статистически значимого улучшения баланса, ходьбы и усталости. Мы наблюдали относительно высокий отсев пациентов. К сожалению, одной из частых причин выбывания из групп йоги и физкультуры было несоблюдение протокола исследования, что свидетельствует о недостаточной мотивации к физической реабилитации больных РС. Необходимы дополнительные исследования, чтобы изучить влияние йоги и ЛФК на клиническое улучшение состояния пациентов и показатели качества жизни.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА СИПОНИМОД В МЕЖОКРУЖНОМ ОТДЕЛЕНИИ ГKB ИМ. В. В. ВЕРЕСАЕВА, Г. МОСКВА

ДУБЧЕНКО Е. А.¹, ВЕЩУНОВА Е. В.¹, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.²

¹ ГБУЗ «ГКБ им. В. В. Вересаева» ДЗМ, Москва, Россия;

² ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия.

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) является хроническим аутоиммунным нейродегенеративным заболеванием, по большей части, встречающимся у лиц работоспособного возраста. Примерно у 75% пациентов с ремиттирующим течением рассеянного склероза (РС), заболевание

по мере развития переходит во вторично-прогрессирующее течение (ВПРС). Данный тип течения характеризуется наличием процессов дегенерации, что приводит к прогрессированию заболевания и нарастанию уровня инвалидизации пациента вне зависимости от наличия клинически очерченных обострений или признаков активности по данным МРТ головного мозга (появление новых очагов и/или накопление очагами парамагнетика). Сипонимод — селективный модулятор сфингозин-1-фосфат (С1Ф)-рецепторов, снижает общий объем активированных лимфоцитов и предотвращает их проникновение через гематоэнцефалический барьер (ГЭБ) и тем самым предотвращает их участие в воспалительном процессе в веществе головного мозга. В III фазе исследования EXPAND препарат доказал свою эффективность в замедлении прогрессирования у пациентов со вторично-прогрессирующим рассеянным склерозом, как с обострениями, так и без них, а также в снижении воспалительной активности заболевания.

Цель. Изучение эффективности и безопасности применения сипонимода у пациентов со вторично-прогрессирующим течением, наблюдающихся в межочковом отделении рассеянного склероза ГКБ им. В. В. Вересаева.

Материалы и методы. С конца 2021 г. пациенты с подтвержденным вторично-прогрессирующим течением РС, наблюдаемые в МОРС ГКБ им. В. В. Вересаева начали получать препарат Сипонимод. На сегодняшний день (март 2023 г.) препарат получают 105 пациентов. Из них 76 женщин (72,3%) и 29 мужчин (27,6%), средний возраст 55,2 года у женщин и 49,7 лет у мужчин. Длительность течения заболевания на момент анализа данных составила 17,2 года у всей выборки пациентов, а давность постановки вторично-прогрессирующего заболевания — 5,01 лет. 72 пациента (68%) начали получать препарат до января 2023 г. Из них 12 пациентов (16,6%) страдают вторично-прогрессирующим течением РС с активностью, 60 (83,3%) — без. Оценка эффективности (отсутствие подтвержденного прогрессирования инвалидизации) на фоне приема сипонимода проходила через 3 / 6 / 12 месяцев его приема. Один пациент (0,95%) прекратил прием в связи с развитием устойчивой гипотонии. Проводилась оценка неврологического статуса по шкале EDSS, МРТ головного мозга с оценкой динамики в числе и размере очагов, а также наличии очагов, накапливающих контрастное вещество.

Результаты. По результатам оценки эффективности препарата подтвержденное прогрессирование инвалидизации было выявлено у 1 пациента (0,95%) на сроке приема 6 месяцев, проявлявшееся в нарастании уровня инвалидизации по шкале EDSS на 0,56. Пациент продолжил прием сипонимода. При оценке эффективности препарата у данного пациента на сроке в 12 месяцев была отмечена стабилизация состояния в неврологическом статусе по шкале EDSS и отсутствие каких-либо признаков активности по данным МРТ головного мозга. У остальных пациентов, получающих препарат более трех месяцев, признаков подтвержденного прогрессирования инвалидизации не отмечено.

Выводы. Препарат сипонимод показал свою эффективность в снижении риска прогрессирования у пациентов с ВПРС, также подтвержден благоприятный профиль безопасности применения сипонимода в реальной клинической практике.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЕВОГО СИНДРОМА ПРИ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ С ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА

ЕРМИЛОВА Е. В., ВОСКРЕСЕНСКАЯ О. Н.

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), Клиника нервных болезней им. А. Я. Кожевникова, кафедра нервных болезней и нейрохирургии Института клинической медицины им. Н. В. Склифосовского, Москва, Россия

Актуальность. Демиелинизирующие заболевания (ДЗ) — одни из наиболее частых причин инвалидизирующих поражений центральной нервной системы (ЦНС). Рассеянный склероз (РС) ежегодно диагностируется более чем у 2 млн человек во всем мире. В 2007 г. был предложен термин «заболевания спектра оптиконевромиелита» (ЗСОНМ) для обозначения ДЗ ЦНС, при которых преимущественно поражаются зрительные нервы и/или спинной мозг, а в сыворотке крови обнаруживаются антитела в аквапорину-4 (AQP-4). У части пациентов с клинической картиной ЗСОНМ при отсутствии антител к AQP-4 выявляются антитела к миелин-олигодендроцитарному гликопротеину (анти-МОГ), который является компонентом миелина, вырабатываемого олигодендроцитами в ЦНС. Поражение спинного мозга при ДЗ носит нередко деструктивный характер и помимо двигательных и чувствительных расстройств часто ассоциировано с выраженным, трудно купируемым болевым синдромом.

Цель. Изучение клинических характеристик болевого синдрома у пациентов с ДЗ с поражением спинного мозга.

Материал и методы. Критерии включения: пациенты в возрасте от 18 до 60 лет с установленным диагнозом ДЗ (РС, ЗСОНМ, анти-МОГ-ассоциированный синдром).

Применяемые методы обследования: диагностический вопросник невропатической боли DN4, опросник оценки качества жизни SF36, опросник тревоги и депрессии Бека, шкала EDSS, MPT головного и спинного мозга с контрастированием, анализ ликвора, спектр антител (олигоклональные антитела, антитела к AQP-4, анти-МОГ-антитела).

Результаты. Было сформировано 2 группы: основная (1) — пациенты с болевым синдромом (n=21); и группа сравнения (2): пациенты с демиелинизирующим поражением спинного мозга без болевого синдрома (n=24). Балл EDSS в группах достоверно не различался, находился в диапазоне 1,5–2,5 баллов. Поражение спинного мозга было подтверждено по данным нейровизуализации. У всех пациентов были исключены конкурирующие причины болевого синдрома (неспецифическая скелетно-мышечная боль, дискогенная радикулопатия, множественные мононевропатии, полиневропатии). Из пациентов с болью, у 15 клинически установлен невропатический характер боли, у 7 — болезненные мышечные спазмы. По данным опросника DN4 4 и более баллов набрали 18 пациентов, 4 пациента — менее 4-х баллов. У большинства пациентов болевой синдром появился после развития неврологической симптоматики в виде неполного/полного поперечного миелита, лишь у 4 пациентов боли наблюдались в дебюте заболевания. Пациенты жаловались на боли в грудном (n=8), шейном отделе позвоночника с иррадиацией в верхние (n=6) и нижние конечности (n=7). При анализе результатов опросника Бека депрессия средней

степени тяжести достоверно чаще встречалась у пациентов с сопутствующим болевым синдромом. При оценке опросника SF36 зафиксирован более низкий уровень эмоционального компонента здоровья у пациентов 1 группы по сравнению со 2, в то время как средний уровень физического компонента здоровья в обеих группах достоверно не различался. У подавляющего большинства пациентов характеристики невропатического болевого синдрома после проведенного противорецидивного лечения (пульс-терапия ГКС) не изменилась, 5 пациентов после пульс-терапии отметили небольшое снижение интенсивности боли.

Выводы. Болевой синдром у данной группы пациентов носил преимущественно невропатический характер, был коморбидным с депрессией, оказывал негативное влияние на качество жизни, значимо не отвечал на противорецидивное лечение, что диктует необходимость дальнейшего изучения его диагностических особенностей для разработки оптимальной стратегии лечения.

Список используемой литературы:

1. Multiple Sclerosis. Daniel S. Reich, Claudia F. Lucchinetti, Peter A. Calabresi. NEnglJMed. 2018 Jan 11; 378(2): 169–180.
2. Ramanathan S., Dale R. C., Brilot F. Anti-MOG antibody: The history, clinical phenotype and pathogenicity of a serum biomarker for demyelination. AutoimmunRev. 2016 Apr; 15(4): 307–24.
3. Белова А. Н., Бойко А. Н., Белова Е. М. Диагностические критерии оптикомиелит-ассоциированных расстройств. Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2016; 116(2): 32–40.
4. Sato D., Callegaro D., Lana-Peixoto M., et al. Distinction between MOG antibody-positive and AQP4 antibody-positive NMO spectrum disorders. Neurology. 2014 Feb 11; 82(6): 474–81.
5. Pain in neuromyelitis optica — prevalence, pathogenesis and therapy. Bradl, M. et al. Nat. Rev. Neurol. 10, 529–536 (2014); published online 29 July 2014.
6. Insufficient treatment of severe depression in neuromyelitis optica spectrum disorder. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2016; 3: e286.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АУТОИММУННОГО МИОКАРДИТА, АССОЦИИРОВАННОГО С МИАСТЕНИЕЙ ГРАВИС

ИКОМАСОВА Л. В.¹, ЛУНЕВ К. В., ЛУНЕВА Е. А.², СМАГИНА И. В.¹

¹ ФГБОУ ВО «Алтайский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Барнаул, Россия

² ООО «ПРОФИМЕД», Барнаул, Россия

Актуальность. Миастения гравис (МГ) — аутоиммунное заболевание, связанное с выработкой антител, мишенью которых являются ацетилхолиновые рецепторы на постсинаптической мембране нервно-мышечных синапсов [1]. Клинические проявления заболевания — патологическая мышечная утомляемость, с вовлечением глазных, бульбарных, дыхательных мышц и мышц конечностей [2]. Распространенность МГ колеблется

от 150 до 200 случаев на миллион [3]. Миастения имеет высокую коморбидность с другими дизиммунными заболеваниями. Показано, что каждый десятый пациент имеет одно или несколько сопутствующих аутоиммунных заболеваний, включая патологии, обладающие риском смертельных осложнений [4].

Цель. Описать клинический случай сочетания миастении с аутоиммунным миокардитом.

Результаты. Пациентка П. 67 лет. Наблюдалась диагнозом МГ, генерализованная форма, MGFA IV B. В октябре 2022 г. в связи с угрозой миастенического криза, была госпитализирована в неврологическое отделение Краевой клинической больницы города Барнаула. На фоне патогенетической терапии отмечалась слабая положительная динамика, принято решение о проведении плазмафереза. В вечернее время пациентка отмечала одышку, которая регрессировала утром. Для исключения патологии сердца проведена ЭКГ: выявлены диффузные изменения в миокарде ЛЖ. ЭКГ-контроль в динамике через сутки: ритм синусовый, ЧСС 90 уд/мин. Отмечен подъем сегмента ST в V2. Пациентка не предъявляла жалоб, указывающих на патологию сердечно-сосудистой системы.

Пациентке проведен первый сеанс плазмафереза с обменом 1000 мл плазмы. После процедуры гемодинамика пациентки стабильная. Через час после плазмафереза пациентка в палате потеряла сознание. После проведенного комплекса реанимационных мероприятий зафиксирована биологическая смерть. Патологоанатомический диагноз: 1. Активный лимфоцитарный миокардит 2. Гиперплазия вилочковой железы. Миастения *gravis*, генерализованная форма с поздним началом. Осложнение: Острая левожелудочковая недостаточность. Отек легких. Отек головного мозга.

Выводы. В представленном клиническом случае имело место сочетание МГ с аутоиммунным миокардитом. Постановка диагноза является сложной задачей, в связи с совпадением симптомов двух патологий. Слабость, утомляемость, одышка при нагрузке могут встречаться как при МГ, так и при миокардите. Важно, что осложнения аутоиммунного миокардита такие, как острая сердечная недостаточность и кардиогенный шок в 26% случаев могут быть первыми симптомами заболевания. В литературе описано 35 случаев миастении, ассоциированной с аутоиммунным миокардитом. Эта комбинация заболеваний встречается в равной степени у мужчин и женщин, а средний возраст пациентов равен 59,11 (\pm 15,87) лет. Из описанных клинических случаев, только у 15 человек наблюдалось улучшение [1]. Таким образом, из-за отсутствия специфических симптомов или признаков миокардит легко ошибочно диагностируется как проявления миастении *gravis*, что затягивает постановку диагноза и в итоге приводит к неблагоприятному прогнозу.

Список литературы:

1. Cheng, W. A systematic review of myasthenia gravis complicated with myocarditis. *Brain Behav* / T. Sun, C. Liu, Z. Zhou, J. Duan, Y. Zhao, M. Yang, P. Chen // 2021 Aug; 11(8):e2242. doi: 10.1002/brb3.2242. Epub 2021 Jun 9. PMID: 34105901; PMCID: PMC8413805.
2. Shi, J. Comorbid Autoimmune Diseases in Patients with Myasthenia Gravis: A Retrospective Cross-Sectional Study of a Chinese Cohort. *Front Neurol* / X. Huan, L. Zhou, J. Xi, J. Song, Y. Wang, S. Luo, C. Zhao // 2021 Nov 22; 12:790941. doi: 10.3389/fneur.2021.790941. PMID: 34880829; PMCID: PMC8645996.

3. Dresser, L. Myasthenia Gravis: Epidemiology, Pathophysiology and Clinical Manifestations. *J Clin Med.* / R. Wlodarski, K. Rezaia, B. Soliven // 2021 May 21; 10(11):2235. doi: 10.3390/jcm10112235. PMID: 34064035; PMCID: PMC8196750.
4. Shi, J. Comorbid Autoimmune Diseases in Patients with Myasthenia Gravis: A Retrospective Cross-Sectional Study of a Chinese Cohort. *Front Neurol* / et al // 2021 Nov 22; 12:790941. doi: 10.3389/fneur.2021.790941.

СЫВОРОТОЧНЫЕ ЛЕГКИЕ ЦЕПИ НЕЙРОФИЛАМЕНТОВ КАК МАРКЕР АКТИВНОСТИ ТЕЧЕНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

КАМЕНСКИХ Е. М.¹, АЛИФИРОВА В. М.¹, ЛЕВЧУК Л. А.², ИВАНОВА С. А.², ПАШКОВСКАЯ Д. В.¹, ТИТОВА М. А.¹, КОРОЛЕВА Е. С.¹, КУЧИНА Е. И.¹

¹ ФГБОУ ВО СибГМУ Министерства здравоохранения Российской Федерации, Томск, Россия

² Научно-исследовательский институт психического здоровья Томского научно-исследовательского медицинского центра Российской академии наук (НИИ ПЗ Томского НИМЦ), Томск, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — гетерогенное заболевание, что подтверждается крайней вариабельностью клинических проявлений и нейровизуализационной картиной для пациентов, сходных по демографическим и анамнестическим характеристикам. Обновления классификации РС позволяет выделить группы пациентов с высокой активностью или наличием прогрессирования. Однако, сохраняется актуальность прецизионного подхода для доклинического мониторинга нейроиммунного воспаления и нейродегенерации с целью создания новых стратегий лечения. В качестве маркера активности процесса был рассмотрен уровень сывороточных нейрофиламентов (сНФЛ).

Цель. Оценить возможность применения сНФЛ для мониторинга клинического состояния пациентов с рассеянным склерозом в Томской области в 2019–2022 гг.

Материалы и методы. Исследуемая группа составила 39 пациентов с диагнозом РС (28 женщин (71,8%), 11 мужчин (28,2%)), средний возраст — $37,2 \pm 9,2$ лет. Группу сравнения составили условно здоровые добровольцы ($n=20$) сопоставимые по половозрастным характеристикам. 37 (94,9%) пациентов имели ремиттирующее течение, 2 (5,1%) имели вторично-прогрессирующее течение с обострениями. 33 (84,6%) пациента находились в стадии обострения (группа I), 6 (15,4%) находились в стадии ремиссии (группа II). Пациенты из группы I приглашались на повторный визит через 60 ± 7 дней для подтверждения наступления стадии ремиссии и повторного забора биоматериала ($n=21$). Концентрацию сНФЛ определяли «Сэндвич» — методом твердофазного иммуноферментного анализа с использованием наборов НЕЕ038Hu «Высококочувствительный набор для определения легкого полипептида нейрофиламента (NEFL)».

Результаты. Показатель сНФЛ у пациентов с РС составил $2,01 \pm 0,2$ пг/мл, а в группе сравнения — $1,95 \pm 0,16$ пг/мл. Между группой сравнения и группой пациентов с РС не было выявлено статистически значимой разницы

($p=0,36$). Между группой I (2,05 (1,84; 2,15) пг/мл) и группой II (1,90(1,82; 2,02) пг/мл) статистически значимой разницы выявлено не было. При этом, даже при сравнении группы I и группы сравнения, не было выявлено статистически значимой разницы между уровнем сНФЛ ($p=0,17$). Однако, для пациентов в группе I, у которых к моменту визита II наблюдалась ремиссия, отмечалось статистически значимое уменьшение сНФЛ с $2,05 \pm 0,21$ пг/мл до $1,94 \pm 0,13$ пг/мл ($p=0,03$).

Выводы. Таким образом, сНФЛ способны отражать индивидуальную активность течения РС. При этом, в данной работе не было получено разницы между группами ремиссии и обострения, что подчеркивает вероятность сохранения нейроиммунного воспаления даже в случае, если пациент не предъявляет новых жалоб, а клиницист не устанавливает ухудшения при оценке неврологического статуса для установления стадии обострения РС. По данным литературы, сНФЛ коррелируют с данными нейровизуализации — активностью, количеством, размером очагов, а также общей и локальной атрофией. Однако, проведение данной процедуры один раз в год не позволяет оценивать картину в более короткой перспективе.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОГО ДИАГНОЗА ПЕРВИЧНОЙ ЛИМФОМЫ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

КОЗЛОВА А. О., ЗАХАРОВА М. Н.

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

Актуальность. Первичная лимфома центральной нервной системы (ПЛЦНС) — редкая экстранодальная неходжкинская лимфома, которая может поражать головной мозг, глаза и редко спинной мозг без признаков системного распространения. ПЛЦНС составляет от 1 до 3% всех неходжкинских лимфом и около 3% всех первичных опухолей головного мозга. Почти во всех случаях гистологический подтип ПЛЦНС соответствует диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфоме, менее 4% ПЛЦНС имеют Т-клеточное происхождение. Клиническая картина, данные МРТ диагностики и лабораторных исследований цереброспинальной жидкости, наблюдаемые при ПЛЦНС, часто могут быть сходны с широким спектром заболеваний, таких как глиомы высокой степени злокачественности, различные демиелинизирующие поражения, а также инфекционные и гранулематозные заболевания. В таких ситуациях установление окончательного диагноза является крайне затруднительным.

Цели. Анализ клинических, нейровизуализационных и лабораторных особенностей ПЛЦНС, способствующих проведению дифференциальной диагностики с демиелинизирующими заболеваниями. Обсуждение данных литературы, посвященных изучению чувствительности и специфичности каждого из предлагаемых методов.

Материалы и методы. Авторы рассмотрели случаи двух пациентов с подозрением на атипичную демиелинизацию (АД) или ПЛЦНС. В каждом случае первоначальный диагноз (ПЛЦНС или АД) был сомнительным. В этих случаях традиционные диагностические подходы не дали однозначного результата, что еще больше откладывало постановку диагноза.

Обсуждаются начальные симптомы, выбранные диагностические тесты, их особенности, а также предполагаемый и окончательный диагнозы для каждого клинического случая.

Результаты. Усовершенствованные методы МРТ (МР-диффузия, спектроскопия и перфузия), метаболическая визуализация, в частности, позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) с фтордезоксиглюкозой или ПЭТ с ^{11}C метионином, могут быть полезны для дифференциальной диагностики данных патологий, однако, не обладают достаточной точностью. Более того, цитоморфологические методы, используемые для анализа цереброспинальной жидкости у пациентов с ПЛЦНС, также обладают чувствительностью, по разным данным от 0,3% до 42,9%. Основным методом диагностики ПЛЦНС в настоящее время остаётся биопсия головного мозга с последующим морфологическим и иммуногистохимическим исследованием, однако и у данного исследования существуют свои ограничения.

Выводы. Демиелинизирующие заболевания являются одними из наиболее важных дифференциальных диагнозов ПЛЦНС. Систематический диагностический подход с целью ранней диагностики и начала лечения является необходимым условием для успешного результата терапии ПЛЦНС.

Список литературы:

1. Kawase Y, Yamamoto Y, Kameyama R, Kawai N, et al. Comparison of ^{11}C -methionine PET and ^{18}F -FDG PET in patients with primary central nervous system lymphoma. *Mol Imaging Biol.* 2011 Dec; 13(6):1284-9. doi: 10.1007/s11307-010-0447-1. PMID: 21042866.
2. Baraniskin A, Schroers R. Modern cerebrospinal fluid analyses for the diagnosis of diffuse large B-cell lymphoma of the CNS. *CNS Oncol.* 2014 Jan; 3(1):77-85. doi: 10.2217/cns.13.63. PMID: 25054902; PMCID: PMC6128195.
3. Canovi S, Campioli D. Accuracy of flow cytometry and cytomorphology for the diagnosis of meningeal involvement in lymphoid neoplasms: A systematic review. *Diagn Cytopathol.* 2016 Oct; 44(10):841-56. doi: 10.1002/dc.23539. Epub 2016 Jul 26. PMID: 27458077.
4. Ferreri AJM, Calimeri T, Lopedote P, Francaviglia I, et al. MYD88 L265P mutation and interleukin-10 detection in cerebrospinal fluid are highly specific discriminating markers in patients with primary central nervous system lymphoma: results from a prospective study. *Br J Haematol.* 2021 May; 193(3):497-505. doi: 10.1111/bjh.17357. Epub 2021 Feb 23. PMID: 33620087.
5. Chiavazza C, Pellerino A, Ferrio F, Cistaro A, et al. Primary CNS Lymphomas: Challenges in Diagnosis and Monitoring. *Biomed Res Int.* 2018 Jun 21; 2018:3606970. doi: 10.1155/2018/3606970. PMID: 30035121; PMCID: PMC6033255.

СЛУЧАЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО СИНДРОМА ВОССТАНОВЛЕНИЯ ИММУНИТЕТА ПРИ ОТМЕНЕ ТЕРАПИИ НАТАЛИЗУМАБОМ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА С ПМЛ.

КОТОВ С. В., ЯКУШИНА Т. И., ЯКУШИН Д. М., ШТАНГ И. О.

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского, Москва, Россия

Актуальность. Появление новых очагов на МРТ, нарастание неврологического дефицита, появление когнитивных расстройств и нарушений уровня сознания у пациентов во время «отмывочного периода» при переводе с натализумаба (НЗ) на другой препарат, может быть обусловлено прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатией (ПМЛ) или обострением заболевания при отсутствии терапии. Прекращение приема НЗ чревато не просто возобновлением активности заболевания, но и развитием воспалительного синдрома восстановления иммунитета (ВСВИ). Зачастую процессы дифференциальной диагностики ВСВИ и НЗ-ассоциированной ПМЛ сложны и требуют применения дополнительных методов обследования и наблюдения за динамикой состояния пациента. Сложности дифференциальной диагностики ВСВИ и ПМЛ отражены в представленном клиническом случае.

Цель. Представить случай ВСВИ у пациентки после отмены терапии НЗ с оценкой факторов риска и особенностью клинической картины.

Материалы и методы. Представлен клинический случай ВСВИ пациентки Н., 32 лет на фоне отмены терапии НЗ.

Результаты. В марте 2021 г. пациентка получила последнюю инфузию НЗ. Суммарно проведено 44 инфузии. EDSS 2,5 балла. Начался отмывочный период, назначена терапия Метилпреднизолон 1 г в месяц. При МРТ ГМ от 28.05.2021: по сравнению с МРТ от 12.2020 один новый очаг, который не накапливает контрастное вещество. В июне 2021 г. пациентка поступила для проведения первой инфузии препарата Окрелизумаб (ОЗ). При поступлении пациентка пожаловалась на нарушение внимания, памяти, головокружение, слабость в конечностях, нарушение походки. При осмотре выявлен тетрапарез, атаксия, когнитивные нарушения. Балл по шкале EDSS вырос до 6. На основании чего было принято решение о проведении экстренного МРТ, а также был взят образец ликвора для обнаружения ДНК к JC вирусу. При МРТ выявлено появление до 40 очагов с нарушением целостности ГЭБ. В анализе ликвора не подтвердилось наличие ДНК к JC вирусу. Пациентке проведен курс гормональной пульс-терапии и 4 сеанса высокодозного плазмафереза — без эффекта. Состояние пациентки ухудшалось, балл по шкале EDSS вырос до 9. Проведен повторный курс гормональной пульс-терапии, а также терапия Амантадином с положительным эффектом. В результате терапии произошел частичный регресс клинической симптоматики — снижение EDSS до 6 баллов, а также положительная динамика по данным МРТ в виде неполного закрытия ГЭБ.

Заключение. В представленном случае у пациентки диагностирован ВСВИ, резвившийся через 3 месяца после отмены НЗ. Динамическое наблюдение, проведение ПЦР на обнаружение ДНК к JCV в ликворе и повторная МРТ-диагностика позволили исключить наличие НЗ-ассоциированной ПМЛ и провести своевременную адекватную терапию.

АНАЛИЗ ИСХОДОВ ТЕРАПИИ ОБОСТРЕНИЙ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА В ПОВСЕДНЕВНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ (РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

КРАСНОВ В. С.

ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова», кафедра неврологии, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. По данным научной литературы неврологический дефицит уже после первой атаки при заболеваниях спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) составляет в среднем до 25 % от общего уровня инвалидизации в результате заболевания, а полное восстановление отмечается лишь в 21,6 % случаев. Для лечения атак ЗСОНМ используется терапия глюкокортикоидами (ГК) в высоких дозах с последующим приемом ГК перорально, при ГК-резистентных атаках — плазмообмен/иммуносорбция, и в резистентных к терапии случаях — внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ). Анализ клинических характеристик обострений ЗСОНМ, видов лечения и его результатов является актуальным для повседневной клинической практики.

Цель. провести ретроспективный анализ исходов обострений и проведенной для их купирования терапии у пациентов с ЗСОНМ в повседневной клинической практике

Материалы и методы. Проанализированы 119 обострений у 18 пациентов (17 женщин, 1 мужчина) с ЗСОНМ с антителами к аквапорину-4 (диагноз достоверный, критерии Вингерчука 2015 г.) из разных регионов РФ. Число обострений составило 5,5 [4; 8]. Возраст пациентов в дебюте болезни — 31,5 [26; 37,5] лет. Длительность заболевания — 5,5 [2,25; 12] лет. Клиническая характеристика обострений: неврит зрительного нерва (НЗН) — 31 (26,1%); поперечный миелит (ПМ) — 70 (58,8%); НЗН+ПМ — 6 (5,0%); синдром area postrema (АР) — 5 (4,2%); ПМ + стволовой синдром (СС) — 2 (1,7%); ПМ+АР — 2 (1,7%); ПМ+АР+СС — 1 (0,8%); НЗН+ ПМ+АР — 1 (0,8%); ПМ + диэнцефальный синдром (ДС) — 1 (0,8%).

Результаты. Полное восстановление отмечалось после 39 (32,8%) обострений, неполное восстановление — 74 (62,2%) атак, отсутствовало восстановление — 6 (5,0%) случаев. При 80 обострениях (67,2%) присутствовал остаточный неврологический дефицит. Клиническая характеристика обострений с неполным/отсутствием восстановления: НЗН 25 из 31 (80,6%), ПМ — 46 из 70 (65,7%), НЗН+ПМ — 3 из 6 (50%), ПМ + АР — 2 из 2 (100%); ПМ + ДС — 1 из 1 (100%), ПМ + СС — 2 из 2 (100%), НЗН+ПМ+АР — 1 из 1 (100%). Рекомендованная терапия обострений ЗСОНМ отсутствовала в 22 (27,5%) случаях. При 56 (70%) атаках проведена как минимум терапия ГК в высоких дозах, но перорально ГК были назначены только в 16 случаях. Процедуры терапевтического афереза в различном объеме выполнены по поводу 11 обострений с неполным восстановлением (плазмаферез — 8; плазмообмен — 3), проведены в 9 (плазмаферез — 8, плазмообмен — 1) из 56 случаев (16%) — как терапия 2-й линии. Лечение ВВИГ осуществлено в 4 из 11 (36,6%) атак резистентных к предыдущей терапии. Всего в 16 случаях проведены процедуры терапевтического афереза (плазмаферез — 13; плазмообмен — 3). В клинической картине этих обострений присутствовал ПМ с полным в 5 и неполным восстановлением в 11 из 16 случаев. В 22 из 25 обострений (88%) с НЗН с неполным восстановлением после

ГК в высоких дозах ни в одном случае не была проведена процедура терапевтического афереза. Полное восстановление без рекомендованной терапии обострений отмечалась в 10 из 119 обострений (8,4%). Клиническая характеристика анализируемых обострений без терапии: АР — 4, ПМ — 4, НЗН — 1; НЗН+ПМ+АР — 1.

Выводы. Неполное/отсутствие восстановления отмечалось в 67,2% случаев обострений ЗСОНМ. Среди монофокальных атак неполное восстановление чаще было при НЗН (80,6% случаев). При изолированном АР в 100% обострений отмечалось полное восстановление даже без специфической терапии. Отмечены тенденции к худшим исходам при мультифокальном варианте обострений. Обнаружены недостатки в лечении обострений ЗСОНМ, которые могли бы способствовать неполному восстановлению. В 27,5% атак с неполным восстановлением не проводилась рекомендованная терапия. Плазмаобмен после терапии ГК был выполнен только в 1 случае из 56. Терапия ВВИГ проведена в 36,6% атак, резистентных к предыдущим видам лечения.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ФЕНОТИПОВ ХРОНИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ПОЛИНЕЙРОПАТИЙ С ДЕБЮТАМИ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

*КУШНИР Я. Б., БЕЗВОДИНСКИХ А. И., НИКИТИН Н. Е., ТОТОЛЯН Н. А.
ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. академика И. П. Павлова» МЗ РФ,
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП) — медленно прогрессирующее иммуноопосредованное орфанное заболевание периферической нервной системы, которое оказывает значимое влияние на качество жизни пациентов. В настоящее время накоплено большое количество данных о неврологических осложнениях после перенесенной новой коронавирусной инфекции (НКИ; COVID-19). В том числе описаны случаи развития хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии после COVID-19.

Цель. Охарактеризовать клинико-лабораторные особенности пациентов с дебютом ХВДП на фоне инфекции COVID-19.

Материалы и методы. В ретроспективно-проспективном исследовании, проведенном в клинике неврологии ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова в период с 2020 по 2023 г., проанализированы данные 114 пациентов с ХВДП (соответствующей критериям EFNS/PNS 2010, EAN/PNS 2021). Выделена группа пациентов, переболевших COVID-19, n = 95 (83,3%); 53 мужчины и 46 женщин. Среди этих пациентов выделена подгруппа больных с дебютом ХВДП на фоне перенесенной НКИ, n = 15 (13,1%); 10 мужчин и 5 женщин

Результаты. Средний возраст дебюта ХВДП составил 55,5 лет [26; 71]. Время от положительного теста COVID-19 методом ПЦР (мазок из носо- и ротоглотки) до появления неврологической симптоматики в среднем составило 32 дня [7; 128]. Объем поражения легких по данным КТ в связи с COVID-19 составил: КТ-1 степени у 12 (80%) больных, КТ-2 (13,3%) степени

у 2х пациентов, КТ-3 степени у 1 (6,7%) пациента. Ни одному из пациентов не потребовалось проведение ИВЛ. Средняя длительность наблюдения составила 24,1 месяца [3; 40]. У 10 пациентов (67%) был выявлен прогрессирующий тип течения ХВДП. 11 (73%) случаев в дебюте были представлены сенсо-моторным фенотипом, 7 (47%) пациентов нейропатическим болевым синдромом, 1 (7%) пациент изолированным сенсорным фенотипом, 3 (21%) пациента дебютировали с моторных проявлений ХВДП. У большинства пациентов до начала патогенетической терапии был выявлен грубый неврологический дефицит, средний балл по шкале NIS составил 71 [20; 175,5]. Среди сопутствующих заболеваний у 5 (33%) пациентов была обнаружена гипертоническая болезнь, у 2 (14%) моноклональная гаммапатия неопределенного значения, у 1 (7%) сахарный диабет 2 типа и аутоиммунный тиреоидит. У 12 (80%) пациентов выявлено повышение уровня белка в ликворе (среднее 1,8 г/мл). При рецидивирующем течении ХВДП уровень белка в ликворе был в 2 раза выше, чем при прогрессирующей форме (2,7г/мл и 1,3г/мл соответственно). В качестве терапии первой линии у 7 (47%) пациентов был выполнен высокообъемный плазмаферез с частичным или полным регрессом неврологического дефицита. У 8 (54%) пациентов была проведена терапия глюкокортикостероидами (ГКС), 2 (14%) пациента не ответили на терапию; 1 пациент был пролечен человеческим внутривенным иммуноглобулином G с полным регрессом симптомов на фоне терапии.

Выводы. При анализе полученных данных было установлено, что случаи ХВДП, манифестировавшие после НКИ, в дебюте заболевания характеризовались грубым неврологическим дефицитом и наличием нейропатического болевого синдрома у половины пациентов. Вероятно, COVID-19 может служить катализатором для развития ХВДП вследствие молекулярной мимикрии между белками SARS-CoV-2 и поверхностными гликолипидами периферических нервов. Индивидуализированный подход, тщательный анализ клинико-лабораторных показателей позволяет на ранних этапах определить предпочтительные стратегии терапии для пациентов с дебютом ХВДП на фоне НКИ.

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ФЕНОТИПЫ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ И С ПАРАПРОТЕИНЕМИЧЕСКИМИ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯМИ, АССОЦИИРОВАННЫМИ С МОНОКЛОНАЛЬНОЙ ГАММАПАТИЕЙ НЕОПРЕДЕЛЕННОГО ЗНАЧЕНИЯ

КУШНИР Я. Б., КРАСНОВ В. С., ТОТОЛЯН Н. А.

ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова Министерства здравоохранения Российской Федерации», Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Парапротеинемические демиелинизирующие полинейропатии (ПДП) — это гетерогенная группа хронических дизиммунных полинейропатий, клинически и электрофизиологически соответствующих хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии

(ХВДП), ассоциированных с секрецией парапротеина. Моноклональная гаммапатия неопределенного значения (МГНЗ) является одной из наиболее распространенных вариантов парапротеинемий, в 25 % случаев ассоциированной с хроническими дизиммунными полинейропатиями.

Цель. Охарактеризовать клинико-лабораторные особенности ПДП, ассоциированной с МГНЗ и оценить ответ на стандартную патогенетическую терапию ХВДП.

Материалы и методы. В ретроспективно-проспективном исследовании, проведенном в клинике неврологии ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова в период с 2020 по 2022 г., проанализированы данные 66 пациентов с ХВДП (соответствующей критериям EFNS/PNS 2010, EAN/PNS 2021). Среди данных пациентов в процессе наблюдения выделена группа с ПДП, ассоциированными с МГНЗ (n=18; 6 мужчин и 12 женщин), которая сравнивалась с группой пациентов с ХВДП (n=48; 23 мужчины и 25 женщин). У всех пациентов выполнялся анализ парапротеина в сыворотке методом иммунофиксации.

Результаты. Количество месяцев от дебюта ХВДП до выявления парапротеина в сыворотке в среднем составляло 8 [1; 240]. В дальнейшем диагноз данной группы пациентов был изменен на ПДП, ассоциированную с МГНЗ, у 5 пациентов (27%) МГНЗ трансформировалась в злокачественное гематологическое заболевание. Средний возраст дебюта ПДП составил 55 лет [33; 73], ХВДП 52 года [29; 81]. Неврологические расстройства в дебюте заболевания были представлены моторными симптомами у 4-х пациентов (22%) с ПДП и 18 (37%) с ХВДП, расстройствами поверхностной чувствительности у 6 (33%) с ПДП и 30 (63%) с ХВДП. Расстройства глубокой чувствительности были выявлены у 6 (33%), а нейропатический болевой синдром у 11 (62%) пациентов с ПДП. В процессе наблюдения грубые расстройства глубокой чувствительности развились у 13 пациентов (72%) с ПДП, а при ХВДП только у 3х пациентов (6%). Средний темп прогрессирования заболевания за 12 месяцев по шкале NIS при ПДП составил 13, при ХВДП 5. При выполнении изоэлектрофокусирования олигоклонального IgG в ликворе и сыворотке 1 тип синтеза был выявлен у 12 пациентов (66%) с ПДП, 39 пациентов (81%) с ХВДП; 2 тип синтеза у 2-х пациентов (11%) с ПДП и 2-х пациентов с ХВДП (14%); 4 тип синтеза выявлен у 2-х пациентов (8%) с ХВДП; 5 синтеза у 4-х пациентов (18%) с ПДП. Положительный ответ на патогенетическую терапию первой линии при ПДП был выявлен у 13 (72%) пациентов, при ХВДП у всех пациентов; 5 пациентов (28%) с ПДП ответили только на терапию ритуксимабом.

Выводы. ПДП, ассоциированная с МГНЗ, имеет атипичные для ХВДП клинико-лабораторные проявления. У пациентов с ПДП в клинической картине преобладают расстройства глубокой чувствительности и нейропатический болевой синдром. Пациенты с ПДП часто не отвечают на стандартную терапию пероральными глюкокортикостероидами и нуждаются в проведении анти-В-клеточной терапии.

ПРИМЕНЕНИЕ ОКРЕЛИЗУМАБА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС Г. МОСКВЫ: ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ, ПРОБЛЕМЫ БЕЗОПАСНОСТИ И ЭФФЕКТИВНОСТИ

*ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В., КУКУШКИНА А. Д., ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.
МОРС №4 ГБУЗ ГКБ им. М. Е. Жадкевича, Москва, Россия*

Актуальность. Опыт применения окрелизумаба в реальной клинической практике стремительно растет. В зависимости от организации самой системы оказания помощи пациентам, популяционных и культурных особенностей пациентов ведение пациентов на окрелизумабе может требовать адаптации методов и алгоритмов работы с пациентами в МОРС.

Цель. Целью настоящей работы является обобщить результаты лечения пациентов, получающих окрелизумаб, в МОРС 4 г. Москвы, представить данные о безопасности и частоте нежелательных явлений, а также анализ субъективной оценки пациентами эффективности лечения.

Материалы и методы. Проведено открытое проспективное наблюдательное исследование 136 случаев назначения окрелизумаба. Исследование было одобрено независимым этическим комитетом ГБУЗ ГКБ им. М. Е. Жадкевича. Всем пациентам была предложена анонимная анкета, в которой они фиксировали данные о трудовой занятости, физической активности и занятиях упражнениями, данные о перенесенных инфекциях, вакцинации, а также свою субъективную оценку прогрессирования РС и эффективности окрелизумаба. Объективная оценка основывалась на данных, получаемых на плановых визитах в МОРС соответственно клиническим рекомендациям ведения пациентов и протоколам безопасности препарата.

Результаты. Терапию окрелизумабом получали 112 пациентов в рецидивирующим РС (70 человек с РПРС и 42 человека с ВПРС с обострениями) и 24 пациента с ППРС. Средний возраст начала терапии окрелизумабом в указанных подгруппах составлял 36,12 (21–63) лет для РПРС и 41,57 (21–60) лет для ППРС при среднем возрасте старта терапии ПИТРС в 33,69 (19–65) лет в группе РПРС и 36,08 (21–60) у пациентов с ППРС. Длительность РС до начала терапии окрелизумабом в двух подгруппах была схожа и составляла около 11,8 лет. Среднегодовая частота обострений в год до начала терапии окрелизумабом у пациентов в рецидивирующими формами РС составляла 1,6 эпизодов в год. Пациенты в группе ППРС имели больше функциональные ограничения по сравнению с группой РПРС: EDSS ≥ 3 баллов зарегистрирована у 87,5% против 78% в группе РПРС. На момент оценки данных максимальная продолжительность приема окрелизумаба в МОРС 4 составляла 4 года (у 21 пациента, 15%). За период наблюдения зарегистрирован 1 смертельный исход у пациентки в период развития лабораторно подтвержденной коронавирусной инфекции. Зарегистрирована 1 беременность, повлекшая отмену препарата. У одной пациентки выявлена киста яичника, не потребовавшая изменения схемы приема препарата. Прекращения приема окрелизумаба по инициативе пациентов не отмечалось. Среди частых нежелательных явлений, зарегистрированных как самими пациентами, так и подтвержденных обращениями к профильным специалистам, были инфекции, боль (головная, мышечная, суставная), кожные реакции, включая зуд, инфузионные реакции. Из 136 пациентов, получающих окрелизумаб, участие в анонимном анкетировании приняли 86 человек (63%).

Выводы. Таким образом, терапию окрелизумабом можно считать эффективной в большинстве случаев представленных наблюдений, что соответствует субъективной оценке пациентов. Ряд пациентов не отмечал эффективности от проводимого лечения, что связано не только с прогрессированием заболевания, но и с неоправданными ожиданиями от терапии. Каждый пятый пациент (18 из 86 опрошенных, 21%) не обращался к узкопрофильным специалистам даже при наличии жалоб, что, возможно, требует более внимательного отношения самих неврологов МО РС к принципам онкологической настроженности и инфекционным осложнениям.

ОПЫТ ОРГАНИЗАЦИИ АМБУЛАТОРНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В Г. МОСКВА

ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.¹, МЕНДАЛИЕВА А. М.³, ГУКОВСКАЯ М. В.², ЮШКО М. Ю.⁴, БРЫЛЕВ Л. В.², КАСЬЯНОВА А. А.¹, СЕМИНА Н. В.¹

¹ *Благотворительный фонд помощи людям с нарушениями движения, речи и глотания «Весна»; Москва, Россия*

² *Реабилитационный центр Апрель; Москва, Россия*

³ *Реабилитационный центр Преодоление; Москва, Россия*

⁴ *Московский Центр Йоги Айенгара YOGA PRACTIKA; Москва, Россия*

Актуальность. Восстановление функциональных возможностей в случае их утраты из-за заболевания — первоочередная задача реабилитационного лечения. Для пациентов с рассеянным склерозом амбулаторные занятия со специалистами физической терапии, эрготерапевтами, логопедами малодоступны, что противоречит принципам непрерывности в организации восстановления утраченных функций. Это ухудшает прогноз и отдаленный исход заболевания. Для повышения доступности амбулаторной реабилитации пациентам с двигательными нарушениями, в том числе, с рассеянным склерозом, был создан благотворительный фонд «Весна».

Цель. Целью его работы является повышение доступности амбулаторной реабилитации пациентам с РС через улучшение инфраструктуры помощи, повышение информированности врачей широкого профиля, обучение специалистов физической реабилитации.

Материалы и методы. Благотворительный фонд «Весна» не ставил своей целью оказание адресной помощи пациентам с рассеянным склерозом. Проекты фонда посвящены трем направлениям — развитие образования специалистов, повышение качества помощи и повышение информированности среди пациентов. В области развития образования специалистов, работающих с пациентами с рассеянным склерозом, были проведены такие проекты: бесплатный курс обучения «Физическая реабилитация при рассеянном склерозе» для специалистов ЛФК и АФК; онлайн-курс Изготовление отрезков для рук: введение в тему; базовый курс об ортезировании руки «Ортезирование при спастическом нарушении функции руки». Для повышения качества помощи пациентам с РС проведены следующие проекты: Шаг за шагом: безопасная ходьба при РС и оптиконевромиелите», «Антигравитация: постуральный уход» об постуральном менеджменте детей и взрослых с двигательными нарушениями, «Помощь рядом» — бес-

платное такси по Москве и ближайшему Подмосковию, онлайн-группы для занятий пациентов с двигательными нарушениями.

В рамках информационных проектов поддерживаются информационный портал и популярный лекторий для пациентов с рассеянным склерозом, записаны серии видеороликов для людей с демиелинизирующими заболеваниями, сброшюрована рабочая тетрадь и дневник для пациентов рассеянным склерозом с описанием упражнений для домашнего выполнения. PC проведены следующие проекты:

Результаты. Наш фонд был создан в 2018 г., чтобы сделать современные и эффективные методы нейрореабилитации доступными для детей и взрослых в России. В первый год работы фонда мы фокусировались на информационных проектах. В 2020 г. началось обучение специалистов физической реабилитации. Сотрудники фонда продолжали участвовать в информационных проектах, в том числе в проекте «спроси невролога» ответила более чем на 100 вопросов. В течение следующих лет расширялись проекты для специалистов. Курсы фонда по PC прослушали и посетили более 350 человек из 14 регионов РФ. А также проводилось рандомизированное контролируемое исследование «Йога vs упражнения ЛФК при рассеянном склерозе, результаты которого опубликованы в апреле 2023 г. И проводился набор пациентов в группы ЛФК проекта Шаг за шагом. С подробными отчетами фонда возможно ознакомиться на сайте www.vesnafund.ru. Реализация проектов была поддержана президентскими грандами и другими фандрайзинговыми средствами.

Выводы. Проведенная работа является лишь небольшой частью потенциально необходимой деятельности для обеспечения непрерывной реабилитации пациентов с рассеянным склерозом. Для повышения эффективности данной работы требуется объединение специалистов и повышение информированности пациентов о доступной помощи и, возможно, проведение исследований по поиску путей повышения их мотивации.

РЕЗУЛЬТАТЫ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В ПЕРИОД ПАНДЕМИИ COVID-19

МАЛЬКО В. А., БИСАГА Г. Н., ТОПУЗОВА М. П.

ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Влияние новой коронавирусной инфекции (COVID-19) на аутоиммунную природу рассеянного склероза (РС) до конца не изучено. Достаточно много исследований сконцентрированы на факторах риска тяжелого течения инфекции у пациентов с РС, а долгосрочных наблюдений постковидного синдрома у пациентов с РС недостаточно.

Цель данного исследования состояла в оценке влияния инфекции COVID-19 на течение РС и изучении особенностей посткоронавирусного синдрома у пациентов с РС

Материалы и методы. Было обследовано 53 пациента с РС, болевших COVID-19 ($39,77 \pm 11,02$ лет), 25 пациентов с РС, не болевших COVID-19 ($38,12 \pm 11,49$ лет) и 65 здоровых добровольцев, болевших COVID-19

(38,75±10,97 лет). Пациенты осматривались в среднем через 7 месяцев после COVID-19. 33 пациента из группы пациентов с РС, болевших COVID-19 прошли повторное обследование через 14 месяцев. У всех пациентов выполнялся неврологический осмотр, тестирование по нейропсихологическим шкалам, оценка по расширенной шкале оценки степени инвалидизации (EDSS) и комплексной функциональной шкале рассеянного склероза (MSFC).

Результаты. Среди факторов риска COVID-19 у пациентов с РС оценивался тип течения, оценка по шкале EDSS (3 и более баллов), прием препаратов, изменяющих течение РС, сопутствующие заболевания, однако значимых факторов не было выявлено. Средний балл EDSS (3,5 против 2, $p=0,034$), среднегодовая частота обострений (1 против 0,7, $p=0,017$) и индекс прогрессирования (0,9 против 0,5, $p=0,018$) был выше в группе не болевших COVID-19, различий по баллу MSFC не было. Также было выявлено у пациентов с РС, болевших COVID-19 вакцинированных было в 5 раз меньше, чем в группе пациентов с РС, не болевших ($p=0,004$).

Большинство пациентов с РС и здоровых добровольцев болели COVID-19 в легкой форме (73,6%; 86,2%). Симптомы постковидного синдрома (легкие когнитивные нарушения, нарушения сна, депрессия, тревога, апатия) значимо чаще были выявлены у здоровых добровольцев, чем у пациентов с РС ($p<0,05$). Балл по шкале общей усталости был значимо выше у здоровых добровольцев ($p=0,0003$), однако за счет когнитивного и психического компонентов, а не физического. Выраженное снижение качества жизни наблюдалось чаще у пациентов с РС ($p=0,041$), чем у здоровых добровольцев, но также часто, как и у не болевших COVID-19 пациентов с РС. У 4 пациентов (7,5%) наблюдалось обострение РС в течение 6 месяцев после перенесенной COVID-19.

Через 16 месяцев при осмотре пациентов с РС в динамике, было выявлено улучшение когнитивных функций ($p=0,003$) и качества жизни ($p=0,046$). Только у 2 пациентов через 16 месяцев после COVID-19 наблюдалось изменение типа течения РС (3,8%).

Выводы. Инфекция COVID-19 не оказывает значимого влияния на тяжесть течения РС. Для пациентов с РС риски COVID-19 не выше, чем для пациентов без РС, а вакцинация значимо снижает вероятность заболеваемости COVID-19. Симптомы посткоронавирусного синдрома у пациентов с РС не отличаются от симптомов у здоровых добровольцев, но встречаются реже.

АРТ-ТЕРАПИЯ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ

МАНЫЧКИНА М. Г., КОРОБКО Д. С.

ГБУЗ НСО Государственная Новосибирская областная клиническая больница, областной центр рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний нервной системы, Новосибирск, Россия

Актуальность. Термин «арт-терапия» ввёл в употребление художник Адриан Хилл в 1938 г. при описании своей работы с туберкулезными больными в санаториях. Арт-терапия — это метод психотерапии, который непрерывно развивается и сейчас только набирает свою популярность в России.

Цель. оценить влияние применения методов арт-терапии на психоэмоциональное состояние и качество жизни пациентов с рассеянным склерозом (РС).
Материалы и методы. Проведен обзор по возможностям арт-терапии в реабилитации при различных заболеваниях, в том числе с рассеянным склерозом. Инициирована работа мультидисциплинарной бригады в составе врача-невролога, психолога и педагога-художника. Оценивалось качество жизни по опроснику SF-36 и уровень тревоги и депрессии по шкале HADS. Методы арт-терапевтической психодиагностики: рисуночные тесты с четкой инструкцией (тест рисования человека, срывающего яблоко с дерева), рисуночные тесты с четкими заданиями, но выбор материалов на усмотрение пациента (тест Мандалы, диагностическая рисуночная серия, оценочная процедура Крамер, Ульман), рисуночные методы со значительной свободой выбора изобразительных средств и предмета изображения; изучение продукции изобразительного искусства спонтанной творческой деятельности. Также использовались неспецифические методы, такие как наблюдение за поведением, беседа.

Результаты. Основные точки приложения арт-терапии: метод работы с чувствами и переживаниями, позволяет выражать тяжелые чувства (неприятие, страх, агрессию, стыд), обход эгоцензуры, что очень важно для каждой личности в условиях нашей повседневной жизни, усиливает ощущение личностной целостности, процесс выхода из пассивности в продуктивность. Рисование развивает чувственно-двигательную координацию, так как требует согласованного участия многих психических функций. Основные этапы изотерапии: 1) свободная активность перед собственно творческим процессом; 2) процесс творческой работы; 3) дистанцирование, процесс рассматривания; 4) вербализация чувств, мыслей, возникших в результате третьего этапа. На базе Новосибирского центра РС и других аутоиммунных заболеваний нервной системы проводился цикл из 5 занятий по арт-терапии в группе до 6 человек. Из 9 пациентов 5 больных с РС прошли не менее 3 занятий. Зафиксировано значимое снижение показателей тревоги по шкале HADS у всех пациентов.

Выводы. В творчестве выражается индивидуальный комплекс эмоционально-волевых, познавательных и поведенческих особенностей, своеобразия отношения к болезни и лечению. В процессе арт-терапевтических занятий люди могут прийти к лучшему пониманию себя и других, справиться с симптомами болезни и стресса, развить познавательные навыки и прийти к позитивному, жизнеутверждающему мироощущению.

ПРЕИМУЩЕСТВА ОКРЕЛИЗУМАБА ПРИ РАННЕМ СТАРТЕ ТЕРАПИИ: АНАЛИЗ МЕЖДУНАРОДНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И РЕГИОНАЛЬНОЙ ПРАКТИКИ ТУЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ

МАТСОН М. Д.

*ГУЗ ТО «Тульская областная клиническая больница», Центр
рассеянного склероза, Тульская область, Россия*

Актуальность. В настоящее время в терапии РС доминирует эскалационная тактика назначения ПИТРС, но действительно эффективна она только при своевременной эскалации, то есть при максимально раннем

выявлении резистентности к терапии, стойкого субоптимального ответа и тех пациентов, кому высокоэффективные препараты показаны в качестве первой линии. Под ранним назначением высокоэффективных ПИТРС принято понимать их применение у пациентов с быстро прогрессирующим РС (БПРС) и при стойком субоптимальном ответе на ПИТРС первой линии (Клинические рекомендации по рассеянному склерозу, 2022 г.). При изучении данных по эффективности и безопасности актуальных ПИТРС становится очевидным, что окрелизумаб в значимом числе случаев оказывается препаратом выбора для раннего назначения.

Цель. Анализ международного и собственного опыта по раннему назначению окрелизумаба.

Geiger С. с соавторами в 2022 г. представили результаты изучения групп пациентов с РРС в реальной клинической практике, которые при сравнимых исходных клинических характеристиках получали окрелизумаб в качестве первой или второй линии. Помимо предсказуемых отличий групп пациентов в периоды терапии ПИТРС первой линии и окрелизумабов у пациентов, получавших окрелизумаб в качестве первой линии, наблюдались значимо более низкие траты не на покупку ПИТРС по любой причине и в связи с РС во все периоды последующего наблюдения, в том числе в период, когда обе группы пациентов получали окрелизумаб (Geiger С. et al. ECTRIMS-2022).

Также было проведено многоцентровое открытое несравнительное исследование IIIb фазы ENSEMBLE, в котором оценивались эффективность и безопасность применения окрелизумаба у пациентов с РРС на ранних стадиях (длительность болезни до 3 лет, EDSS до 3,5), ранее не получавших лечения. Наблюдение в течение 2 лет показало, что у большинства пациентов активность заболевания, определенная по клиническим показателям и данным МРТ, была минимальной. Также у большинства пациентов оставались стабильными или улучшались оценки по шкале EDSS. Пациенты ENSEMBLE в последующем были сопоставлены с пациентами базы NeuroTransData, получавшими в качестве ПИТРС первой линии ИФН β , глатирамера ацетат, диметилфумарат или терифлуноид. По результатам сравнения был сделан вывод, что терапия окрелизумабом у пациентов с РРС на ранних стадиях связана со значимо более низким риском активности заболевания (по данным о NEDA-2 и NEDA-3) в отличие от терапии первой линии другими ПИТРС в реальной клинической практике (Hartung HP et al. ECTRIMS-2022).

Исследования CASTING с переходом в LIBERTO были посвящены сохранению эффективности и безопасности окрелизумаба у пациентов субоптимальным ответом на ранее получаемые ПИТРС. В данных исследованиях большинство пациентов имели статус NEDA в течение 4-летнего периода последующего наблюдения.

Принимая во внимание представленный международный опыт применения окрелизумаба на ранних стадиях РС, в Тульской области терапия данным ПИТРС проводится более чем 60 пациентам с различными формами и стадиями заболевания. Полученные результаты реальной клинической практики подтверждают безопасность применения окрелизумаба и его эффективность, в том числе на ранних этапах болезни.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ МОНОКЛОНАЛЬНЫХ АНТИТЕЛ В ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ С ВАРС В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

НОВИКОВА Е. С., КОТОВ С. В., ЯКУШИНА Т. И., ЛИЖДВОЙ В. Ю., БЕЛОВА Ю. А.

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского», Московская область, Россия

Актуальность. Среди хронических заболеваний нервной системы рассеянный склероз (РС) занимает особое место, учитывая его распространенность, преимущественно молодой возраст заболевших, выраженность и разнообразие неврологических расстройств, непредсказуемый исход и тяжелую инвалидизацию при неэффективной терапии.

Цель. изучение эффективности окрелизумаба (ОКР) и натализумаба (НАТ) по показателям активности прогрессирования у больных с ВАРС в течение первого года терапии в условиях реальной клинической практики.

Материалы и методы. Проведено открытое проспективное наблюдательное исследование в двух группах, проведение исследования было одобрено независимым этическим комитетом при ГБУЗ МО МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского (протокол № 8 от 13.06.2019 г.). Под нашим наблюдением находилось 110 пациентов с ВАРС и 13 пациентов с быстро прогрессирующим РС (БПРС), наблюдавшиеся в Центре рассеянного склероза Московской области при КДЦ ГБУЗ МО МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского, которые с 2021 г. начали получать терапию препаратами моноклональных антител (МАТ). 77 пациентов, получавших терапию НАТ, составили 1 группу, 46 пациентов, получавших терапию ОКР — 2 группу. Для оценки эффективности терапии использовали показатели средней частоты обострений за год и оценки по EDSS.

Результаты. В обеих группах произошло резкое статистически значимое снижение среднего числа клинически проявляющихся обострений. Незначительное (в среднем на 0,1 балла), но статистически значимое снижение оценки по шкале EDSS было отмечено у пациентов группы НАТ. У пациентов группы ОКР этот показатель после года терапии не изменился, но, отметим, что 46 % из них в предшествующий год получали НАТ, что обеспечивало достаточную стабильность неврологического статуса. Отдельно проанализированы данные пациентов с БПРС.

Выводы. В результате анализа наблюдения в течение первых 12 месяцев терапии МАТ пациентов с ВАРС, получавших как натализумаб, так и окрелизумаб в реальной клинической практике отмечена высокая эффективность в отношении средней частоты обострений за год и уровня инвалидизации у пациентов обеих групп. За исключением редких инфузионных реакций других нежелательных явлений не отмечено. Обнаружен сходный уровень эффективности ОКР у пациентов, перешедших с терапии препаратами 1 линии и натализумабом. Отмечена высокая эффективность использованных МАТ в лечении «наивных» пациентов с БПРС.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ВЫСОКОДОЗНОЙ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ С АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИЕЙ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК (ВИСТ-АТГСК) ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ В ПСПБГМУ ИМ. И. П. ПАВЛОВА

ПОЛУШИН А. Ю., ЛОПАТИНА Е. И., ЗАЛЯЛОВ Ю. Р., ЦЫНЧЕНКО А. А., ТОТОЛЯН Н. А., КУЛАГИН А. Д.

ФГБОУ «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова», Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Мировой опыт применения ВИСТ-АТГСК при рассеянном склерозе (РС) насчитывает более 20 лет. В последние годы в большинстве трансплантационных центров используют протоколы ВИСТ сниженной интенсивности, что привело к сокращению осложнений. Не менее важным фактором улучшения профиля безопасности явилось изменение критериев отбора пациентов, учитывающих современные представления как о ранней нейродегенерации, так и о меньшей эффективности терапии у пациентов с высокой степенью инвалидизации. Если ранее ВИСТ-АТГСК рассматривалась как «терапия отчаяния», то в настоящее время ее предлагают применять на более ранних стадиях РС, в случаях высокой активности болезни с неблагоприятными прогностическими параметрами.

Цель. Сопоставление опыта применения ВИСТ-АТГСК в ПСПБГМУ им. И. П. Павлова в двух когортах пациентов с РС.

Материалы и методы. Ретроспективно-проспективное исследование основных клинических характеристик РС в 2 неоднородных группах пациентов с разными протоколами ВИСТ-АТГСК в период 2000–2012 гг. (группа I) и 2018–2023 гг. (группа II).

Результаты. В ПСПБГМУ им. И. П. Павлова ВИСТ-АТГСК выполнена 25 пациентам в I периоде апробации метода. Возраст пациентов на момент терапии составлял $33,7 \pm 5,9$ лет. Применялись режимы кондиционирования: ВЕАМ-АТГ у 15 человек; FM-АТГ у 9; Су-АТГ у 1. С РС было 4 человека (16%), ВПРС — 10 (40%), ППРС — 11 (44%). Исходный балл EDSS $\leq 4,5$ был лишь у 3 пациентов, 4,5–6,0 — у 13, 6,5–8,0 — у 9. Медиана значения EDSS составила 6,0 баллов. Срок от первых симптомов до постановки диагноза составил 1,37 лет, а до ВИСТ-АТГСК — 6,92 лет. Количество ПИТРС до трансплантации составило от 1 до 3. Длительность госпитализации на этапе «режим кондиционирования-восстановление гемопоэза» составила в среднем 44 дня. В медиане 13 лет (от 7 до 19) после ВИСТ-АТГСК отмечено изменение балла EDSS с $6 \pm 0,8$ до $6,5 \pm 1,1$; более детальный анализ динамики EDSS провести невозможно.

За II период ВИСТ-АТГСК выполнена 114 пациентам с РС. Медиана возраста пациентов $35 \pm 5,5$ лет. Использовали режимы кондиционирования: Су-АТГ в 11 случаях, Су-R у 21, FCy-Rr — в 82. РС был у 59 (51,7%) пациентов, ВПРС у 46 (40,4%), ППРС — у 9 (7,9%). Исходная EDSS $\leq 4,5$ баллов была у 53 (46,5%), 4,5–6,0 — у 42, $\geq 6,5$ — у 19 человек. Медиана EDSS составила $4,5 \pm 1,7$ баллов. При этом срок от первых симптомов до постановки диагноза составил $1,5 \pm 2,8$ лет, а до ВИСТ-АТГСК — $10,3 \pm 5,7$ лет. Количество ПИТРС до ВИСТ-АТГСК составило: 1 — у 34 пациентов, 2 — у 37, 3 — у 29, 4 — у 9, 5 — у 2. Особенности РС в этой подгруппе отражают высокую активность и множественную лекарственную резистентность. 26 пациентов с РС до ВИСТ-АТГСК не получали ПИТРС.

Длительность госпитализации была в среднем 39,2 дней. Клинико-радиологический рецидив или прогрессия зафиксированы у 6 пациентов II группы (5,26%): у 3 с РРС, у 2 — с ВПРС, у 1 — с ППРС.

Выводы. Краткосрочные и долгосрочные результаты применения ВИСТ-АТГСК у 139 пациентов с РС демонстрируют эффективность этого подхода во многих индивидуальных случаях, что проявляется стабилизацией по показателям обострений и инвалидизации. Обновление протоколов ВИСТ с возрастанием потенциала безопасности метода сопровождается назначением лечения менее инвалидизированным пациентам, а также пациентам с высокой активностью РС на более ранних сроках заболевания. Различия в исходном уровне EDSS в группах не позволяют судить о динамике прогрессирования РС в связи с нелинейностью шкалы и разными патогенетическими закономерностями прогрессирования неврологического дефицита на разных стадиях РС.

ПРИМЕНЕНИЕ ДИМЕТИЛФУМАРАТА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС Г. МОСКВЫ

ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.¹, ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.¹, КУКУШКИНА А. Д.¹, СМИРНОВ А. П.²

¹ МОРС №4 ГБУЗ ГКБ им. М. Е. Жадкевича, Москва, Россия

² ГБУЗ «ГП №212 ДЗМ», Москва, Россия

Актуальность. Применение таблетированной терапией у пациентов с РС является хорошей альтернативной инъекционным препаратам в связи с большим удобством применения для пациента. Таким образом, является актуальным понимание типичного портрета пациента, которому показан диметилфумарат, а также эффективности и безопасности препарата в реальной клинической практике.

Цель. Обобщение данных о пациентах, получающих диметилфумарат, в МОРС ЗАО г. Москвы.

Материалы и методы. Проведен анализ медицинских карт пациентов, получавших диметилфумарат в МОРС ЗАО г. Москвы на декабрь 2022 г. Проанализированы средний возраст пациентов, длительность заболевания, лечения препаратом, выраженность инвалидизации, наличие побочных эффектов, обострений и отрицательной динамики на МРТ. Также проанализированы причины отмены диметилфумарата в 2022 г.

Результаты. Терапию диметилфумаратом в МОРС ЗАО г. Москвы на момент оценки результатов получали 68 человек. Средний возраст пациентов $34 \pm 8,3$ лет. Большинство пациентов женщины — 53 человека (78%). Средняя длительность заболевания на момент обработки результатов составила $6,7 \pm 5,2$ лет. Большинство пациентов получали терапию диметилфумаратом 1–2 года (21%, 14 человек), у 19% пациентов (13 человек) длительность терапии составила 2–3 года; длительность терапии до 6 месяцев — 12 человек (18%), менее года, но более 6 месяцев 13% (9 человек), более 5 лет получают терапию 13% (9 человек), 3–4 года — 6% (4 человека), 4–5 лет — 6% (4 человека), более 5 лет получают терапию 3 человека (4%). Средний уровень инвалидизации по шкале EDSS до начала терапии

составил $2 \pm 0,78$, на момент обработки результатов — $2 \pm 0,83$. Большинство пациентов получили препарат после предыдущей терапии интерферонами (44%, 30 человек). У 21 пациента (30%) диметилфумарат был первым принимаемым ПИТРС. 12 человек (18%) — переведены с глатирамера ацетата, 4 пациента (6%) — смена после применения терифлуномида, 1 пациентка (1,5%) — перешла на терапию диметилфумаратом после лечения препаратом финголимод. Смена проводилась по следующим причинам: развитие побочных эффектов (20 человек, 33%), нежелание выполнять инъекции: 18 человек, 30%, субоптимальный ответ на терапию 33 человека (55%), в трех случаях пациенты были переведены на терапию диметилфумаратом в связи с планируемой беременностью (после терапии терифлуномидом и финголимодом). При применении препарата большинство пациентов отмечают развитие неприятных ощущений в виде жжения, горения (84%, 57 человек), при чем в 60% случаев (40 человек), эти явления сохраняются несмотря на длительность терапии более года. Более половины пациентов (38 пациентов, 56%) отмечали дискомфорт со стороны желудочно-кишечного тракта, у 12 человек (18%) эти явления сохранялись при терапии более года. За время терапии диметилфумаратом у 6 пациентов отмечалось снижение уровня лимфоцитов до первой степени токсичности, у двух пациентов — транзиторное повышение уровня трансминаз. За время терапии у большинства пациентов (58 человек, 85%) не развивалось обострений, при контрольных МРТ исследованиях новые очаги, либо увеличение старых выявлялись у 7 пациентов (10%), накопление контрастного вещества очагами отмечалось у 3 пациентов (4%).

За 2022 г. в МОРС ЗАО терапия ДМФ была отменена 16 пациентам, в основном в связи с неэффективностью препарата (11 человек), кроме того в связи с развитием прогрессирования (3 человека), плохой переносимостью побочных явлений (1 человек), развитием стойкой лимфопении ниже $0,8 \times 10^9 /л$ (1 человек).

Выводы. Таким образом, терапия диметилфумаратом в МОРС ЗАО г. Москвы эффективна, в большинстве случаев наблюдается соответствие критериям NEDA3. В основном препарат назначается молодым женщинам с нетяжелым и не длительным течением рассеянного склероза. У большой части пациентов с течением времени сохраняются побочные эффекты препарата, что, вероятно, требует проведения неврологами более тщательной беседы с пациентами по коррекции данных явлений.

САРКОИДОЗ И РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ПРОКАЕВА А. И., ТРЕТЬЯКОВА Е. В., КОРОБКО Д. С., МАЛКОВА Н. А.

Областной центр рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний нервной системы ГБУЗ НСО «ГНОКБ», Новосибирск, Россия

Актуальность. Саркоидоз — это заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гранулематозным воспалением с вовлечением в патологический процесс различных органов и систем (Sève P и соавт., 2021). Факторы риска развития саркоидоза окончательно не изучены, хотя счи-

тается, что основную роль в развитие заболевания вносит генетическая предрасположенность, а также воздействие факторов внешней среды (Sakthivel P., Bruder D., 2017). За последние 40 лет имеется общая тенденция к росту заболеваемости и распространенности саркоидоза. В России распространенность саркоидоза наиболее высока в Карелии (73 на 100 тыс. населения) и наиболее низка в Амурской области (8,2 на 100 тыс. населения) (Визель А. А., 2017). Вовлечение нервной системы в патологический процесс отмечается относительно редко (3–10 % случаев) и чаще сочетается с саркоидозом легких и внутригрудных лимфатических узлов. Диагностика нейросаркоидоза основывается на клинической картине, результатах исследования ликвора и нейровизуализации, а также гистологическом подтверждении. Однако, клинические проявления и результаты дополнительных исследований зачастую бывают очень неспецифичны, что даже при наличии диагностических критериев (Stern B. J. и соавт., 2018) затрудняет дифференциальную диагностику с другими заболеваниями центральной нервной системы, в частности — с рассеянным склерозом.

Цель. Проанализировать клинические случаи пациентов, наблюдающихся в Новосибирском областном центре РС и других АИЗ нервной системы с очаговым поражением головного мозга, с установленным диагнозом «системный саркоидоз» или имеющих в анамнезе данное заболевание.

Результаты. С 2000 по 2023 г. в Новосибирском областном центре РС и других АИЗ нервной системы наблюдалось 8 человек с установленным диагнозом «системный саркоидоз» в сочетании с поражением нервной системы. Из них диагноз «нейросаркоидоз» имеют 3 пациента, при этом у одного из них заболевание дебютировало изолированным поражением нервной системы. У 3 пациентов саркоидоз легких и внутригрудных лимфатических узлов был диагностирован уже на фоне течения рассеянного склероза. Также, напротив, 2 пациентам с уже имеющимся саркоидозом легких был установлен диагноз рассеянный склероз. Всем пациентам проведена МРТ головного мозга, по результатам которой выявлено мультифокальное очаговое поражение. Гистологическое исследование внутригрудного лимфатического узла было выполнено у 7 пациентов. Биопсия пораженных участков головного мозга не проводилась ни в одном случае.

Выводы. Описанные клинические наблюдения демонстрируют трудности дифференциальной диагностики нейросаркоидоза и рассеянного склероза, главным образом из-за отсутствия специфичных симптомов и патогномичных результатов исследований, а также необходимости гистологической верификации диагноза. Учитывая опыт Новосибирского областного центра РС и других АИЗ нервной системы, всем пациентам с подозрением на демиелинизирующее заболевание ЦНС рекомендуется тщательный сбор анамнеза о сопутствующих заболеваниях, исключение текущих патологических процессов в органах грудной клетки.

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В АЛТАЙСКОМ КРАЕ

СМАГИНА И. В., ЕЛЬЧАНИНОВА Е. Ю., ЕЛЬЧАНИНОВА С. А.

*ФГБОУ ВО «Алтайский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Барнаул,
Россия*

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) с дебютом в детском возрасте (педиатрический РС, ПРС), также как РС с дебютом во взрослом возрасте, — мультифакторная патология с широким варьированием распространенности и заболеваемости по территориям в связи с различиями внешних факторов риска, их сочетания с генофондом населения, а кроме того, имеет клинико-эпидемиологические особенности, предположительно, обусловленные возрастными особенностями иммунной системы. Это определяет актуальность эпидемиологических исследований ПРС на разных территориях.

Цель. Установление клинических и эпидемиологических характеристик ПРС в Алтайском крае России.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие две группы больных РС, европеоидов: 86 пациентов с дебютом РС до 18 лет (все пациенты с ПРС в Алтайском крае на 01.01.2018 г.), 209 пациентов с дебютом РС после 18 лет. Соотношение лиц женского и мужского пола в обеих группах — 3:2.

Результаты. Распространенность ПРС составила 3,7 случаев на 100 000 населения, заболеваемость — $0,15 \pm 0,06$ случаев на 100 000 населения в год в 2010–2017 гг. при ежегодном выявлении $3,5 \pm 1,4$ (от 2 до 5) случаев, средний возраст дебюта ПРС — $14,7 \pm 3,1$ лет. Дебют ПРС у 80,2% (69) пациентов наблюдался в период полового созревания (с 12 до 18 лет) и проявлялся чаще всего моносимптомно, также, как и дебют РС у взрослых (у 60,5% (52) детей и у 68,4% (143) взрослых; $p = 0,120$). Особенностью клиники дебюта ПРС является меньшая частота двигательных нарушений, отсутствие нарушений функций тазовых органов и встречаемость общемозговой симптоматики. Ремиттирующий тип течения преобладает у пациентов с ПРС, также как у пациентов с дебютом РС после 18 лет. Частота обострений ремиттирующего РС в группах не различалась ($0,65 \pm 0,63$ и $0,59 \pm 0,55$ обострений в год при ПРС и РС взрослых, соответственно, $p = 0,457$), тогда как длительность первой ремиссии у больных ПРС была меньше, чем у больных с дебютом РС во взрослом возрасте ($9,7 \pm 7,1$ и $30,3 \pm 28,2$ месяцев, соответственно; $p < 0,001$). Не выявлено различий по скорости нарастания неврологического дефицита между группами: $0,36 \pm 0,46$ и $0,44 \pm 0,37$ баллов EDSS в год при ПРС и РС взрослых, соответственно ($p = 0,171$). В группе ПРС не выявлено гендерных различий по клиническим проявлениям и возрасту дебюта, длительности первой ремиссии заболевания.

Выводы. Клинические и эпидемиологические характеристики ПРС в Алтайском крае могут быть учтены при многоцентровой оценке особенностей РС с дебютом в детском возрасте, а также при актуализации клинических рекомендаций по РС.

ТЕРАПИЯ СПАСТИЧНОСТИ ПРИ РС

СМИРНОВ А. П.¹, ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.²

¹ ГБУЗ ГП²¹² ДЗМ, Москва, Россия;

² МОРС №4 ГБУЗ ГКБ им. М. Е. Жадкевича, Москва, Россия;

Актуальность. Число зарегистрированных случаев РС неуклонно увеличивается. В 2003 г. в мире насчитывалось 2 млн больных РС, в 2013 г. — 2,3 млн, а в 2020 г. уже 2,8 млн. Средний возраст постановки диагноза составляет 32 года. Распространенность РС на территории России составляет около 57 случаев на 100 тыс. По данным регистра, среди больных РС спастичность встречалась у 80%.

Цель. Выделить основные методы терапии спастичности при РС. Основными задачами лечения спастичности вне зависимости от этиологического фактора являются: уменьшения боли, улучшение подвижности и предупреждение образования контрактур, улучшение положения тела, профилактика вторичных изменений, облегчение ухода за больным.

Материалы и методы. Анализ имеющихся статистических данных и результатов исследований, а также реальной клинической практики позволяет сказать, что спастичность при РС клинически имеет сходную картину со спастичностью другой этиологии, но существует ряд особенностей, которые необходимо учитывать при лечении спастичности вследствие РС. Наиболее частыми паттернами пареза нижних конечностей при РС являются спастичность приводящих мышц бедра, сгибание колена, подошвенное сгибание стопы, а у пациентов, перенесших инсульт, подошвенное сгибание. В связи с тем, что пероральные миорелаксанты часто вызывают побочные эффекты и уступают по эффективности локальным инъекциям ботулотоксина, использовать их в качестве препаратов 1-й линии для снижения мышечного тонуса при фокальной и мультифокальной спастичности не рекомендуется.

Результаты. Ботулинотерапия является частью симптоматического лечения пациентов с проявлением спастического пареза вследствие РС. В случае хронического типа течения РС, характеризующегося стойкими клиническими проявлениями, БТА представляется рациональной частью стратегии симптоматической терапии, приносящей дополнительную клиническую пользу как врачу, так и пациентам. Ботулинический токсин типа А — гемагглютинин комплекс входит в стандарт РФ об оказании первичной медико-санитарной помощи при рассеянном склерозе в стадии ремиссии. Ботулинотерапия имеет наивысший уровень убедительности рекомендации достоверности доказательств в терапии РС. Электромиография может быть использована перед инъекцией для помощи в оценке и планировании лечения. В свою очередь ультразвуковое исследование помогает локализовать как поверхностные, так и глубоко лежащие мышцы. При необходимости можно использовать метод двойного контроля — например, ЭМГ и ультразвук. Пациентам с рассеянным склерозом рекомендовано проводить медицинскую реабилитацию в рамках специализированного отделения нейрореабилитации с целью снижения уровня инвалидизации.

Выводы. Пациентам с РС, получающим терапию ботулиническим токсином типа А** для уменьшения спастического гипертонуса мышц верхних и нижних конечностей, рекомендуется дополнительное применение физических методов реабилитации для уменьшения гипертонуса и увеличения объема пассивных и активных движений пораженных конечностей.

БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМЫ, КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА С АУТОИМУННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦНС

*СОСИНА В. Б., ЛУНИН М. А., ПОПОВА Е. В., ДАВЫДОВСКАЯ М. В.
ГБУЗ «ГКБ №24 ДЗМ» (МОРС: Давыдовская М. В., Попова Е. В.,
Сосина В. Б.; отделение лучевой диагностики: Лунин М. А.),
Москва, Россия*

Актуальность. Болезнь Хираямы — является разновидностью шейной миелопатии, характеризующееся преимущественно односторонним или двусторонним асимметричным поражением верхних конечностей. Встречается преимущественно у молодых мужчин, наибольшее количество больных описано в Японии и в других азиатских странах. Болезнь Хираямы относится к редкой патологии, в настоящее время описано около 1500 случаев (Jin X., Jiang J.-Y et al.). Патогенез заболевания связан с несоответствием длины позвоночного столба и твердой мозговой оболочки в период интенсивного роста, что обуславливает развитие заболевания преимущественно в возрасте 15–20 лет. Согласно ряду гипотез, при сгибании шеи возникают условия, вызывающие смещение вперед укороченной задней части твердой мозговой оболочки, что создает отрицательное давление в заднем эпидуральном пространстве, приток крови к венам заднего внутреннего позвоночного сплетения и, как следствие, вторичную ишемию передних спинальных артерий, кровоснабжающих передние отделы спинного мозга. Наиболее чувствительными к ишемии являются передние рога, что объясняет развитие асимметричной атрофии спинного мозга, некроза и глиоза в указанных зонах, объясняет особенности клинической картины болезни (Yen-Lin Huang MD, et al.). При проведении МРТ шейного отдела спинного мозга наряду с локальной атрофией в нижнешейном отделе, радиологи зачастую описывают повышение интенсивности сигнала в зоне атрофии на T2-ВИ или очаговые изменения, не накапливающие контрастное вещество (С. J. Chen, et al.). Данное обстоятельство указывает на необходимость включения данного заболевания в дифференциально-диагностический поиск при подозрении на демиелинизирующее заболевание ЦНС аутоиммунной природы.

Цель. Описать клинический случай пациента с болезнью Хираямы.

Материалы и методы. Пациент Д., 21 год. Направлен неврологом поликлиники в межкрупное отделение по рассеянному склерозу ГКБ №24 для исключения демиелинизирующего заболевания. Роден от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания, преждевременных родов на 34 неделе путем кесарева сечения. В детстве наблюдался неврологом с диагнозом перинатальная энцефалопатия. Имеет морфаноподобный фенотип. Со слов пациента в 2018 г. после травмы левой руки во время игры в футбол впервые отметил появление слабости в 4–5 пальцах кисти. Обследован хирургом, неврологом. Выполнены рентгенография кисти, плечевого сустава, патологии обнаружено не было. Выраженную слабость в левой кисти, а затем и гипотрофию мышц кисти стал отмечать последние полгода. Слабость значительно усиливалась на холоде. Обследован. Электромиография левой верхней конечности: ЭМГ-изменения свидетельствуют об активном денервационном процессе в мышце, приводящей 5 палец (уровень Th8-Th1) с перестройкой ПДЕ по нейрогенному типу (бурная спонтанная активность в виде положительных острых волн). Амплитуда

ПДЕ резко повышена, длительность ПДЕ значительно повышена. МРТ шейного отдела спинного мозга: МР-картина локальной атрофии на уровне С5-С6, очаговое изменение с нечеткими контурами в виде повышения интенсивности МР-сигнала (Т2-ВИ) на уровне С5-С6. На МРТ головного мозга патологии обнаружено не было.

Результаты. При осмотре пациента в неврологическом статусе обращало на себя внимание сочетание выраженной слабости и атрофии мышц гипотенара, межкостных мышц левой кисти, с сохранностью сухожильных и периостальных рефлексов, а также наличие фасцикуляций сокращенных мышц обеих кистей, преимущественно правой, при отсутствии чувствительных, координаторных и тазовых нарушений. Отсутствовали фасцикуляции в языке, оживление нижнечелюстного рефлекса, патологические пирамидные знаки, однако выявлялись рефлексы орального автоматизма: хоботковый и рефлекс Маринеску-Радовичи с двух сторон. Результаты осмотра, данные электромиографии свидетельствовали о преимущественном поражении нижнего мотонейрона, что при отсутствии анамнестических данных о перенесенном полиомиелите и клещевом энцефалите, позволяло думать о вероятном синдроме бокового амиотрофического склероза. Однако особенности МР-картины шейного отдела спинного мозга: локальная атрофия в нижнешейном отделе с гиперинтенсивным участком в Т2-режиме в зоне атрофии, в сочетании с отсутствием признаков поражения верхнего мотонейрона делали данное предположение весьма сомнительным. Пациенту было рекомендовано выполнить МРТ шейного отдела позвоночника повторно с функциональными пробами — в положении гиперфлексии. Было выявлено асимметрично сужение спинного мозга на протяжении 1,5 см на уровне С5-С6 позвонков, с локальным усилением сигнала от этой зоны. При гиперфлексии на уровне С3-С7 (максимальной шириной на уровне С5-С6) отмечена зона гиперинтенсивного на Т2-ВИ сигнала в заднем эпидуральном пространстве серповидной формы с наличием протоковых артефактов — за счет передней миграции дурального мешка. Заключение: локальная атрофия спинного мозга на уровне С5-С6 позвонков с признаками миелопатии, дефект прикрепления заднего дурального мешка с локальным расширением эпидурального пространства на уровне С3-С7. МР-картина в большей степени соответствует болезни Хираямы.

Заключение. В данном клиническом наблюдении отражены особенности течения и трудности диагностики редкого заболевания — болезни Хираямы. Согласно литературным данным, признаки локальной атрофии в нижнешейном отделе спинного мозга не всегда встречаются на ранних этапах болезни, поэтому в случае выявления очагового изменения МР-сигнала от передних отделов спинного мозга, клинических признаках изолированного поражения мотонейронов, отвечающих за иннервацию дистальных отделов кистей, необходимо думать о возможной болезни Хираямы, рекомендовать проведение МРТ с функциональными пробами в положении гиперфлексии. Пациенту было рекомендовано длительное ношение воротника Шанца, исключаящее сгибание в шейном отделе позвоночника, комплексная реабилитация, направленная на укрепление заднешейной группы мышц, также он был направлен к нейрохирургу для решения вопроса о необходимости проведения хирургического лечения.

ВАЛИДАЦИЯ РАСШИРЕННОЙ ШКАЛЫ СТАТУСА ИНВАЛИДИЗАЦИИ НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*СТЕПАНОВА А. Д.¹, ЕВДОШЕНКО Е. П.¹, ШУМИЛИНА М. В.¹,
КОРОБКО Д. С.^{2,3}, БАРАБАНОВА М. А.⁴, АБРОСЬКИНА М. В.⁵,
ВАСИЛЕНКО А. Ф.⁶, ЮРЧЕНКО Ю. Н.⁷, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.^{8,9}*

¹ СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница №31», Городской центр рассеянного склероза, Санкт-Петербург, Россия;

² ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница», Новосибирск, Россия;

³ ФГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Россия;

⁴ ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница №1 им. проф. С. В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар, Россия;

⁵ ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Красноярск, Россия;

⁶ ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Челябинск, Россия;

⁷ ГАУЗ «Брянская областная больница №1», Брянск, Россия;

⁸ ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия;

⁹ ГБУ Московской области «Научно-практический центр клинико-экономического анализа Министерства здравоохранения Московской области», Красногорск, Россия

Актуальность. Шкала EDSS (Expanded Disability Status Scale) — расширенная шкала статуса инвалидизации — является наиболее распространенным инструментом оценки состояния пациентов с рассеянным склерозом (РС) во всем мире. Шкала EDSS включена в клинические рекомендации по РС в Российской Федерации (РФ). Изменение балла EDSS лежит в основе определений подтвержденного прогрессирования инвалидизации, подтвержденного усиления/уменьшения инвалидизации, на основании балла EDSS строится стратегия начала и смены терапии РС. Учитывая высокую потребность в русскоязычной версии шкалы EDSS было проведено исследование инициировала исследование по валидации Расширенной Шкалы Статуса Инвалидизации (РШСИ).

Цель. Оценить валидность и воспроизводимость русскоязычной версии шкалы EDSS — расширенной шкалы статуса инвалидизации (РШСИ) — в сравнении с оригинальной бумажной формой EDSS на английском языке. **Материал и методы.** Исследование проведено в 6 центрах Российской Федерации и одобрено Этическим комитетом. Участие приняли 60 взрослых пациентов согласно критериям включения. В ходе двух визитов все пациенты осмотрены 2 репитерами. Оценка неврологического статуса 30 пациентов осуществлялась с использованием EDSS и 30 — с использованием РШСИ. Оценивалось время, затрачиваемое репитерами на заполнение бу-

мажных форм для каждой шкалы. Использована версия шкалы, переведенная на русский язык 2 переводчиками независимо друг от друга с последующим обратным переводом на английский язык.

Результаты. Шкалы РШСИ и EDSS обладают сопоставимыми показателями внутриэкспертной и межэкспертной надежности и внутренней согласованности. Обе шкалы показали высокую внутриэкспертную надежность как для функциональных шкал, так и для итоговой оценки в баллах (ICC = 0,962 [95 % ДИ: 0,937; 0,977] и 0,997 [95 % ДИ: 0,994; 0,998] для шкал EDSS и РШСИ соответственно). Межэкспертная надежность в рамках одного визита была выше для РШСИ и оценена как высокая (ICC > 0,9) для итоговой оценки в баллах и для отдельных функциональных систем. Внутренняя согласованность шкал оценена как достаточная (альфа Кронбаха = 0,78 [95 % ДИ: 0,72; 0,82] и 0,74 [95 % ДИ: 0,68; 0,79] для шкал EDSS и РШСИ соответственно). Статистически значимая разница времени заполнения шкал EDSS и РШСИ не выявлена: Me (Q25–Q75) 181 (159,5–204,5) с для EDSS; 200 (167–289) с для РШСИ ($p = 0,6282$).

Выводы. РШСИ является надежным и валидным эквивалентом шкалы EDSS и может быть использована в рутинной клинической практике и клинических исследованиях.

СИНДРОМ CADASIL: СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

ТЕУНОВА М. Х.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научный центр неврологии» (ФГБНУ НЦН), Москва, Россия

Актуальность. Одной из актуальных проблем является гипердиагностика рассеянного склероза (РС). Нередко из поля зрения врача ускользают нетипичные для РС симптомы, которые должны заставлять задумываться о наличии иного диагноза. Так, среди прочих групп заболеваний, с которыми необходимо дифференцировать РС, выделяют и наследственные заболевания с поражением ЦНС, среди которых чаще всего встречается CADASIL — церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией. Принципиальность проведения дифференциального диагноза обусловлена значительно отличающейся терапевтической тактикой и прогнозом заболевания.

Цель. Осветитьстораживающие признаки, позволяющие заподозрить у пациента с подозрением на РС синдром CADASIL.

Материалы и методы. Обзор литературы, собственное клиническое наблюдение.

Результаты. Основными «красными флагами», позволяющими усомниться в наличии РС и заподозрить CADASIL, являются острое начало заболевания, атипичное начало, когнитивные нарушения, цефалгии в качестве ведущих жалоб (чаще всего мигрень с аурой), атипичные изменения при магнитно-резонансной томографии (МРТ), отягощенный семейный анамнез по острым нарушениям мозгового кровообращения (ОНМК), цефалгии и деменции. Сложность диагностики заключается в том, что

у значительной части больных с синдромом CADASIL в течение около 15–25 лет отмечается мигрень с аурой без характерной гиперинтенсивности белого вещества (ГБВ). Кроме того, данный синдром у пациентов разного возраста предстает под разными масками: в 20–30 лет — это мигрень с аурой, в 30–40 лет — под маской РС, в 40–50 лет — это лакунарные инсульты и лейкоэнцефалопатия, в 50–60 лет — под маской выраженных когнитивных нарушений. Ситуацию иногда осложняют еще и атипичное течение заболевания, невозможность выяснить некоторые детали анамнеза. Важным методом диагностики CADASIL является МРТ, при которой на T2 и FLAIR последовательностях обнаруживаются симметричные области ГБВ (типично в области полюсов височных долей, наружных капсул) и лакуны, а на DWI возможно выявление острых инфарктов.

В нашем клиническом наблюдении мужчину 46 лет с 17 лет беспокоили эпизоды зрительной ауры. С 27 лет стал отмечать головные боли, тогда же перенес ОНМК по ишемическому типу в бассейне правой средней мозговой артерии. В 2009 г. после появления вестибуло-атактического синдрома был установлен РС, неоднократно получал курсы кортикостероидной терапии без эффекта, с 2009 г. — лечение копаксоном, затем терифлуномидом. В 2022 г. — ОНМК в бассейне левой задней мозговой артерии. При дообследовании выявлен 1 тип синтеза олигоклональных АТ. Обратился в ФГБНУ НЦН в 2022 г. для коррекции терапии ПИТРС. При всестороннем анализе данной ситуации заподозрено наличие CADASIL. Выполнено молекулярно-генетическое тестирование, подтвердившее диагноз.

Выводы. При наличии у пациента вышеперечисленных «красных флагов» необходимо проведение генетического исследования мутации гена NOTCH3.

КЛИНИКО-ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТА В Г. МОСКВЕ НА ПРИМЕРЕ МАЛОЙ ГРУППЫ ЦЕНТРА РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ У ВЗРОСЛЫХ ГБУЗ Г. МОСКВЫ ГКБ № 67 ИМ. Л. А. ВОРОХОБОВА

ФРОЛОВА Ю. В., ДАВЫДОВСКАЯ М. В.

ФГАОУ ВО «Российский Национальный Исследовательский Медицинский Университет им. Н. И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия

Актуальность. Заболевания спектра оптиконеуромиелиита (ЗСОНМ) — группа редких (орфанных) заболеваний, имеющих распространенность не более 10 случаев на 100 тысяч населения, характеризующаяся иммуноопосредованным воспалительным поражением центральной нервной системы, сопровождающаяся тяжелыми инвалидизирующими обострениями, и имеющая установленные стратифицированные критерии в зависимости от AQP4-IgG-статуса, а кроме того, клинико-эпидемиологические особенности, предположительно, обусловленные возрастными и половыми особенностями иммунной системы. Это определяет актуальность эпидемиологических исследований ЗСОНМ.

Цель. Установление клинических и эпидемиологических характеристик ЗСОНМ в г. Москве. Рассмотрение частного клинического случая.

Материалы и методы. В исследовании приняла участие группа больных ЗСОНМ, европеоидов: 13 пациентов с дебютом ЗСОНМ от 14 до 65 лет. Соотношение лиц женского и мужского пола — 11:2.

Результаты. Распространенность ЗСОНМ в мире составляет 0,5–4 случаев на 100 000 населения. Средний возраст дебюта ЗСОНМ в группе составил $39,7 \pm 16,5$ лет. Положительный AQP4-IgG-статус зафиксирован у 92% (12) пациентов, отрицательный — у 8% (1) пациентов. Дебют ЗСОНМ у 23% (3) пациентов сопровождался невритом зрительного нерва, у 31% (4) — острым миелитом, у 7,5% (1) — синдромом area postrema, у 38,5% (5) — неспецифической клинической картиной. При этом средняя задержка в установке диагноза составила $14 \pm 11,7$ лет, $1,5 \pm 3$ года, 11 лет и $7,2 \pm 5,3$ лет соответственно. Не отмечено различий в тяжести неврологического дефицита в зависимости от длительности заболевания или количества обострений с момента дебюта. Так у 30% (4) пациентов с длительностью заболевания $1 \pm 1,4$ год и количеством обострений $2 \pm 0,8$ выраженность неврологического дефицита составила $4,6 \pm 1,8$ б. EDSS. У 70% (9) пациентов с длительностью заболевания $13,3 \pm 6,5$ лет и количеством обострений $7,1 \pm 1,6$ EDSS составила $4,7 \pm 1,8$ б. ($p > 0,05$). В группе ЗСОНМ не выявлено гендерных различий по клиническим проявлениям и возрасту дебюта заболевания.

Выводы. Клинические и эпидемиологические характеристики ЗСОНМ в г. Москве могут быть учтены при многоцентровой оценке особенностей ЗСОНМ, а также при актуализации клинических рекомендаций по ЗСОНМ.

ПОТЕНЦИАЛЬНЫЕ БИОМАРКЕРЫ ДИАГНОСТИКИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА МЕТОДОМ ОПТИЧЕСКОЙ КОГЕРЕНТНОЙ ТОМОГРАФИИ СЕТЧАТКИ И ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

ФУРСОВА А. Ж.^{1, 2}, ЗУБКОВА М. Ю.^{1, 2}

¹ ФГБОУ ВО Новосибирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Россия;

² ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница», Новосибирск, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз — гетерогенное заболевание центральной нервной системы, являющееся весомой социальной и экономической проблемой в мире [Jiang H, 2021]. Раннее начало терапии нейродегенеративных заболеваний определяет успешный результат, в связи с чем вопрос ранней диагностики становится особо актуальным. Зрительный нерв и сетчатка являются одними из первых мишеней развития демиелинизирующих заболеваний и наиболее доступными для методов неинвазивной мультимодальной диагностики, позволяющими выявить ранние потенциальные биомаркеры развития и прогрессии рассеянного склероза (РС).

Цель. провести сравнительный анализ особенностей структурных характеристик зрительного нерва и сетчатки методом оптической когерентной томографии (ОКТ) у пациентов с РС в зависимости от клиники и течения основного заболевания.

Материалы и методы. На базе офтальмологического отделения ГБУЗ НСО «ГНОКБ» обследовано 48 пациентов (96 глаз) с РС, из них мужчин 15 (33,3%), женщин 30 (66,7%), средний возраст 29,6 ($\pm 7,4$) лет. Пациенты разделены в зависимости от клинического течения на 3 группы: дебют РС — 30 глаз (31,25%), РС с ремитирующим течением стаж до 5 лет без оптического неврита (ОН) в анамнезе — 39 глаз (40,63%), РС с ремитирующим течением стаж до 5 лет с ОН в анамнезе — 27 глаз (28,12%). Всем пациентам выполнена ОКТ (Cirrus 5000 Angioplex — Carl Zeiss Meditec, США). В качестве потенциальных биомаркеров рассматривались следующие показатели: центральная толщина сетчатки (ЦТС), толщина комплекса ганглиозные клетки сетчатки + внутренний плексиформный слой (комплекс ГКС), средняя толщина слоя нервных волокон сетчатки в области диска зрительного нерва (пСНВС), толщина пСНВС по секторам и толщина хориоидеи. Сегментация областей ГКС на 6 сегментов (верхний, верхне-носовой, ниже-носовой, нижний, ниже-височный, верхне-височный) и ДЗН на 4 сегмента (верхний, носовой, нижний, височный) выполнялась автоматически с помощью встроенного программного обеспечения, за исключением толщины хориоидеи, которая рассчитывалась вручную в режиме HD-линейного сканирования проходящего через область фовеа.

Результаты. Сравнительный анализ влияния длительности течения заболевания и наличия манифестации ОН выявил четкие закономерности снижения показателей. ЦТС в 1 группе 261,1 мкм соответствовала средне — среднестатистическим значениям, во 2 и 3 группах отмечено снижение на 3,25% и 6,34% соответственно ($p \leq 0,05$). Отмечено снижение средней толщины комплекса ГКС во 2 и 3 группах исследования на 5,9% и 13,55% с заинтересованностью всех сегментов с максимальным выражением в верхне-височном сегменте ($p \leq 0,05$). Сравнение толщины пСНВС показало статистически значимое снижение во 2-й (86,6 мкм, что меньше на 7,85%) и 3 группах исследования (80,67 мкм, на 14,18%) во всех сегментах, с максимальной разницей в носовом (18,41% и 13,81%) и височном (18,4% и 27,82%) сегментах ($p \leq 0,01$). Средняя толщина хориоидеи была снижена у пациентов 2 группы (7,34%) и увеличена на 15,67% у пациентов 3 группы ($p \leq 0,005$).

Выводы. Определена взаимосвязь снижение структурных параметров зрительного нерва и сетчатки со стажем РС. Уменьшение толщины хориоидеи во 2 группе может быть проявлением нейродегенеративного процесса, а увеличение ее толщины в группе с ОН может свидетельствовать об остаточном вялотекущем воспалительном процессе после ОН.

КЛИНИЧЕСКОЕ РАЗНООБРАЗИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ, АССОЦИИРОВАННЫХ С АНТИТЕЛАМИ К ДЕКАРБОКСИЛАЗЕ ГЛУТАМИНОВОЙ КИСЛОТЫ (GAD)

ЧЕКАНОВА Е. О., НУЖНЫЙ Е. П., ЗАХАРОВА М. Н.

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

Актуальность. Неврологические заболевания, ассоциированные с антителами (АТ) к декарбоксилазе глутаминовой кислоты (GAD) (GAD-3) встречаются относительно нечасто, однако с АТ к GAD связано до 80% синдромов ригидного человека (СРЧ), 17% аутоиммунных энцефалитов (АЭ), 16% фокальных эпилепсий и 12% мозжечковых атаксий неизвестной этиологии [1–3].

Цель. Представить клиническую гетерогенность GAD-3.

Материалы и методы. Анализ 10 случаев GAD-3, диагностированных в ФГБНУ НЦН в 2021–2022 гг.

Результаты. Женщины составили 70%. Средний возраста дебюта — 45,1 (диапазон 30–63). Распределение клинических фенотипов: 2 случая АЭ, 2 эпилепсии без энцефалита, 2 СРЧ, 1 мозжечковая атаксия, 3 перекрестных синдрома (1 СРЧ+эпилепсия, 2 эпилепсия+атаксия). Медина времени до диагностирования GAD-3 — 33 месяца [15; 69]. Ранее установленные диагнозы: фокальная эпилепсия, энцефалопатия Хашимото, рассеянный склероз, конверсионное расстройство, дегенеративная болезнь позвоночника.

Среди сопутствующих заболеваний у 40% был аутоиммунный тиреоидит, у 20% — сахарный диабет 2-го типа. Паранеопластических случаев не было. Связь с COVID-19 наблюдалась у двух пациентов: подросткое развитие АЭ у мужчины 63 лет во время госпитализации по поводу SARS-CoV-2-двусторонней пневмонии; дебют симптомов гемиатаксии у женщины 53 лет с длительным анамнезом эпилепсии через 2–3 недели после COVID-19.

Почти у всех больных заболевание было хроническим, кроме случая АЭ на фоне COVID-19 с монофазным течением и полным выздоровлением после иммунной терапии. Во втором случае АЭ развилась хроническая эпилепсия. Среди комбинированных фенотипов новый синдром дебютировал: через 5 лет (эпилепсия у пациентки с СРЧ), 9 лет (гемиатаксия у пациентки с эпилепсией) и 1,5 года (атаксия у пациента с эпилепсией).

У 80% больных АТ к GAD обнаружены и в ЦСЖ, и в крови, у 20% — только в крови (но в титрах >1000 МЕ/мл). Белок и цитоз ЦСЖ у 100% был в пределах нормы, 2-й тип синтеза IgG выявлен у 2/9 (22%). МРТ-изменения наблюдались у двух пациентов: T2-гиперинтенсивность от медиальных отделов височных долей в сочетании с двусторонней атрофией гиппокампов (случай АЭ с исходом в хроническую эпилепсию); двусторонняя атрофия гиппокампов (случай эпилепсии без энцефалита).

Всем пациентам проводилась пульс-терапия ГКС и/или высокообъемный плазмаферез. 6/7 больных с известным анамнезом (86%) получают длительную иммуносупрессию: ритуксимаб 1000 мг 2 р/год («эпилепсия без энцефалита» и «эпилепсия в исходе АЭ»), ВВИГ 1 г/кг 1 р/месяц («эпилепсия+СРЧ»), поддерживающие дозы преднизолона per os («эпилепсия+атаксия», двое с СРЧ). Кроме одного случая полного выздоровления, на фоне патогенетической терапии был достигнут лишь субоптимальный эффект (улучшение по mRS в среднем на 1 балл).

Выводы. Результаты демонстрируют клиническую гетерогенность и плохую диагностируемость GAD-3. Накопление знаний и увеличение

осведомленности о GAD-3 необходимо, в первую очередь, ввиду возможности патогенетического лечения, наиболее эффективного на ранних стадиях болезни.

Список литературы:

1. Dade M, Berzero G, Izquierdo C, et al. Neurological Syndromes Associated with Anti-GAD Antibodies. *Int J Mol Sci.* 2020; 21(10):3701. Published 2020 May 24. doi:10.3390/ijms21103701.
2. Baizabal-Carvallo JF. The neurological syndromes associated with glutamic acid decarboxylase antibodies. *J Autoimmun.* 2019; 101:35-47. doi: 10.1016/j.jaut.2019.04.007.
3. Graus F, Saiz A, Dalmau J. GAD antibodies in neurological disorders — insights and challenges. *Nat Rev Neurol.* 2020; 16(7):353-365. doi:10.1038/s41582-020-0359-x.

ВЛИЯНИЕ ЧУВСТВА (СИНДРОМА) УТОМЛЯЕМОСТИ НА ПОВСЕДНЕВНУЮ АКТИВНОСТЬ ПАЦИЕНТОВ С РС

ЧЕКМЕНЕВА М. Ю., МАКШАКОВ Г. С.

СПбГБУЗ Городская клиническая больница №31, Городской центр рассеянного склероза, отделение медицинской реабилитации, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Утомляемость является одним из ведущих симптомов рассеянного склероза (РС). Исследований, изучающих влияние чувства утомляемости на повседневную деятельность пациентов, которые были бы проведены в РФ — не найдено.

Цель. Изучение влияния чувства (синдрома) утомляемости на повседневную деятельность (активность и участие) пациентов с РС.

Материал и методы. Включены пациенты с рассеянным склерозом, которые предъявляли жалобы на повышение утомляемости и снижение качества жизни или активности в течение дня. В исследование вошли: анкетирование и сбор данных (возраст, пол, балл EDSS, наличие работы, наличие детей и их статус, уход за родственником, этаж проживания и наличие лифта), Шкала оценки утомляемости — Fatigue Impact Scale (FIS) (русская версия, лицензия: студенческая/для исследований без материальной поддержки), Шкала многомерной оценки усталости — MAF Scale (русская версия, лицензия: студенческая/для исследований без материальной поддержки), отдельно некоторые активности и участие (вопросы 4-14 MAF, раздел «degree of interference in activities of daily living» с оценкой во ВАШ 1-10). Анализ и визуализация данных произведены в программах: Graph Pad Prizm 9 (version 9.4.0), Statistica 13, R. Корреляции оценивались с помощью критерия r Пирсона с поправкой Холма-Бонферрони. Данные представлены как (среднее (95% ДИ)) или как медиана [25ый-, 75ый перцентиль].

Результаты. В исследовании участвовал 41 пациент: 30 жен. и 11 муж., средний возраст 40 [35; 51] и балл EDSS 5.5 [4.0; 6.25]. При анализе данных FIS у пациентов была выявлена умеренная физическая утомляемость (20,12 (17,72–22,52)) и незначительные отклонения по когнитивной (12,73 (9,61–15,86)), психосоциальной (29,37 (23,35–35,39)) и общей утомляемости (62,05 (51,54–

72,56)). По данным MAF наибольшую утомляемость пациенты испытывают во время: ходьбы пешком 5 [2; 8], физических упражнений 5 [3; 7], занимаясь домашними делами 4 [2; 6], а наименьшая отмечалась во время работы 0 [0; 2] и секса 1 [3; 5]. Значимые корреляции были выявлены между некоторыми видами утомляемости: физическая утомляемость ($r = -0,4$, $p = 0,017$), психосоциальная утомляемость ($r = -0,51$, $p = 0,0024$), общий балл FIS ($r = -0,4$, $p = 0,0054$) и общий балл MAF ($r = -0,2$, $p = 0,0054$). Значимых корреляций балла EDSS с чувством утомляемости не выявлено. При сравнении групп пациентов (one-way ANOVA + поправка Бонферрони), имеющих детей (школьников) и пациентов без них была отмечена значимая разница ($p < ,05000$) в когнитивной утомляемости (FIS, $r = 0,02$) и общем балле FIS ($r = 0,04$). У пациентов с детьми-студентами значимой разницы не наблюдалось. У пациентов с младенцами и дошкольниками сравнение не было проведено из-за недостаточного объема выборки (0 и 1 пациент, соответственно). При сравнении группы пациентов (живущих выше 1 этажа), у которой нет лифта в доме, с той, которая пользовались лифтом, значимая разница не выявлена. Сравнение чувства утомляемости у пациентов, осуществляющих уход за родственниками, и пациентами без них не проводилось из-за недостаточного количества пациентов в первой группе ($n = 2$)

Заключение. У пациентов с PC типа чувства (синдрома) утомляемости наблюдаются с разной интенсивностью: умеренной — физической; незначительной — когнитивной, психосоциальной и общей (не разделенной на типы). Полученные данные требуют дополнительного исследования на большем количестве испытуемых, так как данный анализ может быть недостаточно точным из-за высокой инвалидизации пациентов с PC (и частично трудностями с трудоустройством при высоком балле EDSS) и/или снижения активности интимной жизни (из-за физических нарушений или психич. трудностей). Наблюдалась корреляция возраста с чувством утомляемости у пациентов в некоторых видах утомляемости — чем моложе пациент, тем более выражено ощущение усталости — физическая, психосоциальная и общая (FIS и MAF). При сравнении групп пациентов, имеющих детей и пациентов без них, больные со школьниками в семье уставали больше (когнитивная и общая утомляемости). У пациентов, живущих с детьми-студентами, и больными без них значимой разницы не наблюдалось. Требуется продолжение исследования для данных групп пациентов, испытывающих повышенную утомляемость.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ВАКЦИНАЦИЕЙ ПРОТИВ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

ШЕВЧУК Д. В., ЗАХАРОВА М. Н.

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

Актуальность. В последние годы мир стал свидетелем беспрецедентного вызова пандемии новой коронавирусной инфекции (SARS-CoV2). Вакцинация против этого вируса стала одним из самых эффективных средств сдерживания пандемии. По состоянию на начало 2022 года в общей сложности 153 вакцины-кандидата проходят различные фазы клинических испытаний, а 196 вакцин-кандидатов находятся на стадии доклинической

разработки [1]. Основываясь на различиях в ключевых составляющих вакцин и системах доставки, существует несколько типов вакцин, таких как мРНК-1273, вирусная векторная реплицируемая (VVr), вирусная векторная нереплицируемая (VVnr), вирусная инактивированная (IV), живая аттенуированная (LAV), субъединичная белковая (PS), ДНК-вакцина (DNA), вирусоподобные частицы и др. В настоящее время зарегистрирован широкий спектр поствакцинальных осложнений, где наряду с ревматологическими, гематологическими и сердечно-сосудистыми нежелательными реакциями также наблюдаются и неврологические осложнения после вакцинации против новой коронавирусной инфекции [3, 4].

Цель. Охарактеризовать фенотипический полиморфизм неврологических синдромов, ассоциированных с вакцинацией против новой коронавирусной инфекции.

Материалы и методы. Проведен анализ международных мультицентровых исследований, серий случаев, содержащихся в базе PubMed, данных, опубликованных в официальных источниках Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также случаев, зафиксированных в Научном центре неврологии за 2020–2022 гг.

Результаты. Широкий спектр неврологических нежелательных явлений после вакцинации против COVID-19 включает индуцированную вакциной иммунную тромбоцитопению и связанный с ней церебральный тромбоз, синдром Гийена-Барре, широкий спектр демиелинизирующей патологии (рассеянный склероз, острый рассеянный энцефаломиелит, острый геморрагический энцефаломиелит, оптиконевромиелит-ассоциированные заболевания, заболевания, ассоциированные с антителами к миелинолигодендроцитарному гликопротеину и изолированный оптический неврит). В виде отдельных сообщений описываются случаи краниальных невропатий, моно- и полиневропатий и более редких проявлений поствакцинальных осложнений в виде синдрома Толоса-Ханта, цитотоксического поражения мозолистого тела (CLOCcs-синдром), синдрома Персонейджа-Тернера и др [2].

Выводы. Появление новых вакцин повышает вероятность появления новых нежелательных реакций. Сложным остается вопрос об установлении причинно-следственной связи вакцинации и следующим за ней нежелательным событием. Исследование нежелательных реакций после вакцинации от новой коронавирусной инфекции подлежит дальнейшему всестороннему изучению, чтобы максимально снизить риски поствакцинальных осложнений и в то же время сохранять в арсенале борьбы с новой коронавирусной инфекцией самое эффективное средство сдерживания — вакцину.

Список литературы:

1. Zheng C, Shao W, Chen X, Zhang B, Wang G, Zhang W. Real-world effectiveness of COVID-19 vaccines: a literature review and meta-analysis. *Int J Infect Dis IJID Off Publ Int Soc Infect Dis* 2022; 114:252-60.
2. Co-VAN study: COVID-19 vaccine associated neurological diseases— an experience from an apex neurosciences centre and review of the literature Samim, M. M. et al. *Journal of Clinical Neuroscience*, Volume 108, 37–75.
3. Feikin DR, Higdon MM, Abu-Raddad LJ, Andrews N, Araos R, Goldberg Y, et al. Duration of effectiveness of vaccines against SARS-CoV-2 infection and COVID-19 disease: results of a systematic review and meta-regression. *Lancet [Internet]* 2022; 399(10328):924-44.

4. Beatty AL, Peyser ND, Butcher XE, Cocohoba JM, Lin F, Olgin JE, et al. Analysis of COVID-19 Vaccine Type and Adverse Effects Following Vaccination. JAMA Netw Open [Internet] 2021; 4(12): e2140364–.

СОЧЕТАНИЕ АУТОИММУННОГО ПОСТИНФЕКЦИОННОГО СИНДРОМА ГИЙЕНА-БАРРЕ И НЕВРИТА ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ: СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА И СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

ШЕЙКО Г. Е., БЕЛОВА А. Н.

ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Сочетание неврита зрительных нервов (ЗН) и синдрома Гийена-Барре (СГБ) относится к так называемым «комбинированным» синдромам поражения центральной нервной системы (ЦНС) и периферической нервной системы (ПНС). Частота иммуноопосредованных комбинированных синдромов одновременного поражения ЦНС и ПНС не высока, поскольку миелин в ЦНС и ПНС, экспрессирует различные антигенные эпитопы; в связи с этим, атака на миелин ПНС, как правило, щадит ЦНС, и наоборот.

Цель. Привлечение внимания неврологов к такой форме комбинированных синдромов (КС), как сочетание СГБ и ОН (СГБ/ОН КС) путем предоставления краткого литературного обзора и собственного наблюдения. Развитию СГБ/ОН КС обычно предшествует инфекция, которая становится триггером аутоиммунного демиелинизирующего процесса. Инфекционными агентами могут являться *Mycoplasma pneumoniae*, вирусы Эпштейн-Барр и кори, вирус SarsCov-2. Наиболее часто в дебюте наблюдается респираторная микоплазменная инфекция.

Диагноз СГБ/ОН КС у пациентов, подтверждается клинической картиной, анализами цереброспинальной жидкости и нейрофизиологическими исследованиями. СГБ чаще представлен демиелинизирующими формами, хотя имеются описания сочетанной с ОН аксональной моторной невропатии и синдрома «фациальная диплегия с парестезиями». ОН носит характер ретробульбарного неврита и чаще является двусторонним.

Терапия СГБ/ОН КС является сложной проблемой, в особенности не при последовательном, а при одновременном развитии ОН и воспалительной ПНП: наиболее эффективные схемы неизвестны, а стандарты лечения отсутствуют ввиду низкой распространенности этих перекрестных состояний и неопределенности диагностических критериев. Терапия назначается строго индивидуально и, как правило, помимо ГКС, включает внутривенное введение иммуноглобулина, плазмаферез, при необходимости — симптоматическую терапию и респираторную поддержку, в резистентных случаях назначают ритуксимаб, а в случае верификации микоплазменной инфекции — антибиотики.

Случаев летальных исходов при СГБ/ОН КС не описано, даже при тяжелом течении СГБ. Быстрый регресс двигательных и сенсорных нарушений, по мнению некоторых авторов, типичен в тех случаях, когда патологической формой СГБ является nodo-паранодопатия. Острота зрения, как

правило, также частично восстанавливается, однако степень восстановления зрения весьма индивидуальна.

Заключение. Клиницистам целесообразно принимать во внимание возможность сочетания воспалительного поражения зрительных нервов и СГБ. Важно своевременно проводить диагностику микоплазменной инфекции, а также учитывать широкий спектр других инфекционных триггеров данной аутоиммунной патологии. При выборе методов лечения необходимо принимать во внимание риски назначения ГКС, показанных при ОН, но потенциально способных усилить мышечную слабость при СГБ. Требуется дальнейшие исследования, направленные на выявление общих патогенетических механизмов такого комбинированного воспалительного поражения зрительных нервов и ПНС.

АНАЛИЗ ДИНАМИКИ ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ С 2004 ПО 2022 ГГ.

ЯКУШИНА Т. И., ШТАНГ И. О., ЯКУШИН Д. М.

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского, Москва, Россия

Актуальность. Одна из наиболее показательных характеристик современной эпидемиологии рассеянного склероза (РС) — значительный и повсеместный рост распространенности заболевания. Традиционно это связывают с увеличением средней продолжительности жизни, в том числе на фоне приема препаратов, изменяющих течение РС, улучшением качества диагностики, систематизацией хранения информации и истинным увеличением заболеваемости. Истинный прирост распространенности может быть связан как с более активным воздействием внешних патогенных факторов, так и с изменением генетических (эпигенетических) механизмов гомеостаза. На сегодняшний день принята гипотеза мультифакториальной этиологии РС: генетическая предрасположенность, реализация которой происходит при участии внешних факторов, среди которых рассматриваются инфекционные агенты и другие факторы окружающей среды.

Цель. Проанализировать динамику эпидемиологических показателей РС в Московской области (МО) за период с 2004 по 2022 г.

Материалы и методы. На основании данных регистра пациентов с РС, созданного на базе МОНКИ и данных, предоставленных главным эпидемиологическим центром МО — получена и проанализирована динамика эпидемиологических показателей РС в 50 районах МО.

Результаты. Рост заболеваемости РС за обозначенный период наблюдался в 49 из 50 районов МО. Средняя заболеваемость за 17 лет увеличилась в 3,2 раза. Распространенность на 2022 г. составила более 91,6 случаев на 100 тыс. населения (в 2014 году 47,3 на 100 тыс.). В 15 районах превысила 100 случаев на 100 тыс. человек. Существенный рост заболеваемости (в 1,5–2 раза) зафиксирован в 5 районах в период пандемии COVID-19 в 2020–2021 гг. В части регионов с наиболее экологичной инфраструктурой эпидемиологические показатели остаются стабильно низкими за 17 лет — распространенность РС в них не превышает 50,5 на 100 тыс. населения.

При проведении анализа выявлена положительная корреляция между районами с наибольшим ростом заболеваемости и картой расположения мусорных полигонов твердых бытовых отходов (ТБО). Известно, что мусорные ТБО выделяют в атмосферу: аммиак, сероводород, метилмеркаптан, оказывающие общетоксическое воздействие на ЦНС. Увеличение количества случаев РС в части регионов МО можно назвать «относительным», не связанным с истинным увеличением заболеваемости, поскольку обусловлено увеличением численности населения в связи с объединением отдельных территориальных образований. Например, резкое увеличение количества больных в Подольске обусловлено присоединением к нему Климовского района в 2015 г. и т. д.

Заключение. Анализ эпидемиологических показателей выявил рост заболеваемости и распространенности РС практически на всей территории МО. Увеличение показателей связано как с улучшением качества оказываемой медицинской помощи пациентам, увеличением численности населения в отдельных территориальных единицах за счет слияния районов, так и вероятно, с истинным ростом показателей в период пандемии COVID-19, и воздействием факторов окружающей среды.