



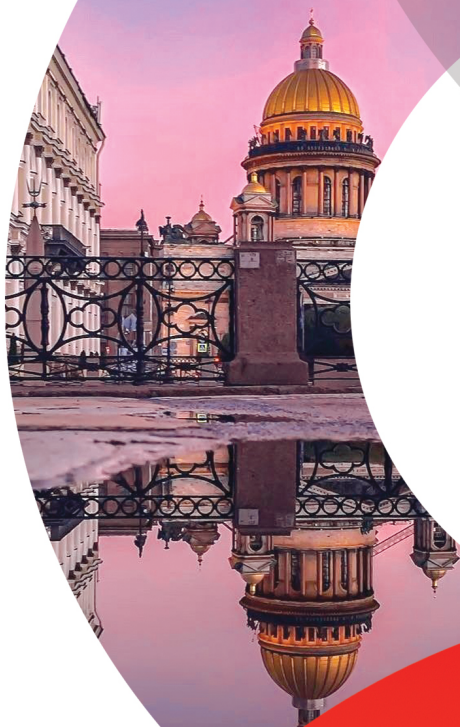
НАУЧНЫЕ ТЕЗИСЫ КОНГРЕССА

САНКТ-ПЕТЕРБУРГ

23-26
26⁰⁰_Σ

МЕЖДУНАРОДНЫЙ
КОНГРЕСС

«РАССЕЯННЫЙ
СКЛЕРОЗ И ДРУГИЕ
НЕЙРОИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ»



2024

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВАЛИДАЦИЯ ЭЛЕКТРОННОЙ ВЕРСИИ РАСШИРЕННОЙ ШКАЛЫ СТАТУСА ИНВАЛИДИЗАЦИИ (РШСИ) НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ	4
СЛУЧАЙ РЕБАУНД-ЭФФЕКТА ПРИ ПЕРЕХОДЕ С ТЕРАПИИ НАТАЛИЗУМАБОМ.	6
ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ САТРАЛИЗУМАБА У ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА В КРАСНОДАРСКОМ КРАЕ	7
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕЙРОСАРКОИДОЗА (РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)	9
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ОФАТУМУМАБА ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ В КРЫМУ)	10
АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ КЛАДРИБИНА В МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ.	12
АКТУАЛЬНОСТЬ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ПЕРЕХОДА ВО ВТОРИЧНО-ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ	13
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ АНТИ-В-КЛЕТОЧНОЙ ТЕРАПИИ У ПОЖИЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ	15
ДИНАМИКА ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА НА ЮГЕ ЗАПАДНОЙ СИБИРИ	16
О ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ И ИШЕМИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ СПИННОГО МОЗГА.	18
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА НАТАЛИЗУМАБ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС ГКБ № 15 ИМ.О.М.ФИЛАТОВА: ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ	19
ДИАГНОСТИКА РС С ПОМОЩЬЮ КОМПЬЮТЕРНОГО ЗРЕНИЯ	20
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС: АНАЛИЗ ДАННЫХ РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ.	21
ОЦЕНКА ИЗМЕНЕНИЙ ПЕРФУЗИИ И ОБЪЕМА БЕЛОГО ВЕЩЕСТВА ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННОМ СИНДРОМЕ	23
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦНС ИНФЕКЦИОННОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ: ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ	25
АУТОИММУННЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ	26
КОМОРБИДНАЯ ПАТОЛОГИЯ ПРИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС: РЕАЛЬНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА.	28
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ КЛАДРИБИНА В ТАБЛЕТКАХ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ.	30

ПРИМЕНЕНИЕ ФАМПРИДИНА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС Г. МОСКВЫ	31
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ВЫСОКОДОЗНОЙ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ С АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИЕЙ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ РАЗНЫХ ТИПАХ ТЕЧЕНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА.....	33
АКТУАЛЬНОСТЬ НАЛИЧИЯ ДНЕВНОГО СТАЦИОНАРА (ДС) ПРИ МЕЖОКРУЖНОМ ОТДЕЛЕНИИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА (МОРС), НА ПРИМЕРЕ МОРС ГКБ ИМ В.В. ВЕРЕСАЕВА, Г. МОСКВА.....	34
РАЗРАБОТКА АЛГОРИТМА КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКИ И КОРРЕКЦИИ ХОДЬБЫ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.....	36
ЛЕВАМИЗОЛ-ИНДУЦИРОВАННАЯ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИЯ — ОПЫТ ГБУЗ НИИ-ККБ №1.....	39
ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА СИПОНИМОД В КРАСНОДАРСКОМ КРАЕ....	41
ИССЛЕДОВАНИЕ ФЕРТИЛЬНОСТИ У ПАЦИЕНТОК С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ. ОПЫТ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ.....	42
ВЛИЯНИЕ САТРАЛИЗУМАБА НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТОИТА (КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ В Г. СЕВАСТОПОЛЬ)	44
КЛИНИЧЕСКИЕ ИСХОДЫ КОМПЛЕКСНОЙ ДВИГАТЕЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ В ВОССТАНОВЛЕНИИ МОБИЛЬНОСТИ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ НА ОСНОВЕ ШКАЛ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МОБИЛЬНОСТИ ПРИ ХОДЬБЕ (PERRY ET., 1995), ИНДЕКСА МОБИЛЬНОСТИ РИВЕРМИД, ОЦЕНКА БАЛАНСА В ПОЛОЖЕНИИ СТОЯ ПО БОХАННОН (BOHANNONR.W., 1989)	45
ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ ИНТЕРФЕРОНАМИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ У БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ	47
АНАЛИЗ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ ОТДЕЛЕНИЯ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ЦНС ГБУЗ НИИ ККБ № 1 ИМ. ПРОФ. С. В. ОЧАПОВСКОГО Г. КРАСНОДАРА	48
РОЛЬ СИМПТОМА ЦЕНТРАЛЬНОЙ ВЕНЫ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА И РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА.....	50
ВЫСОКОЭФФЕКТИВНАЯ ТЕРАПИЯ АГРЕССИВНОГО РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ	51
ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ: КЛИНИКО-РАДИОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕЛЯЦИЯ ...	53
ТРУДНЫЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОГО МИАСТЕНИЧЕСКОГО СИНДРОМА, ТИП 16.....	54
КАЧЕСТВО ЖИЗНИ БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ	56

ДЕБЮТ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА С БУЛЬБАРНЫХ РАССТРОЙСТВ — ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ.....	58
ЦАДАСИЛ, ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ВАСКУЛОПАТИИ: ТРУДНОСТИ НА ПУТИ К ДИАГНОЗУ	59
ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ У ПАЦИЕНТОВ С ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	61
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ АНАЛИЗ ПРИМЕНЕНИЯ ТЕРАПИИ СЕЛЕКТИВНОЙ ИММУНОРЕКОНСТИТУЦИИ В КОГОРТЕ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В ПЕРМСКОМ КРАЕ.....	62
СЛУЧАЙ ЛЕВАМИЗОЛ-ИНДУЦИРОВАННОЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ (ЛМВЛЭ).....	68
ХРОНИЧЕСКАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ: АНАЛИЗ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ФЕНОТИПОВ....	69
ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЛЕКАРСТВЕННОГО СРЕДСТВА (ЛС) ОФАТУМУМАБ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ: ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ	71
ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ ТИПОВ ТЕЧЕНИЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЦНС. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ДИФFUЗНОЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ СО СФЕРОИДАМИ	73
ОЦЕНКА ДАННЫХ РЕГИСТРА ПАЦИЕНТОВ С ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ В ДЕТСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ.....	74
СЕРИЯ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ ПЕРВИЧНОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ВАСКУЛИТА С ПОРАЖЕНИЕМ ОДНОЙ ГЕМИСФЕРЫ	76
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕМИТТИРУЮЩЕЙ ФОРМЫ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ПАЦИЕНТА С РАННИМ ДЕБЮТОМ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ТЕЧЕНИЯ	77
ФУНКЦИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПОСЛЕ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА «ЛЕМТРАДА» ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ	79

Все орфографические, пунктуационные и научные формулировки в данном тезисе принадлежат его автору.

ВАЛИДАЦИЯ ЭЛЕКТРОННОЙ ВЕРСИИ РАСШИРЕННОЙ ШКАЛЫ СТАТУСА ИНВАЛИДИЗАЦИИ (РШСИ) НА РУССКОМ ЯЗЫКЕ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*СТЕПАНОВА А. Д.¹, ЕВДОШЕНКО Е. П.¹, ШУМИЛИНА М. В.^{1,2},
КОРОБКО Д. С.^{3,4}, БАРАБАНОВА М. А.⁵, АБРОСЬКИНА М. В.⁶,
ВАСИЛЕНКО А. Ф.⁷, ЮРЧЕНКО Ю. Н.⁸, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.^{9,10}*

¹ СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница №31»,
Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ,
Санкт-Петербург, Россия

³ ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная
клиническая больница», Новосибирск, Россия

⁴ ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский
университет» МЗ РФ, Новосибирск, Россия

⁵ ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая
больница №1 им. проф. С. В. Очаповского» МЗ Краснодарского
края, Краснодар, Россия

⁶ ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский
университет им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, Красноярск,
Россия

⁷ ФГБОУ ВО «Южно-Уральский государственный медицинский
университет» МЗ РФ, Челябинск, Россия

⁸ ГАУЗ «Брянская областная больница №1», Брянск, Россия

⁹ ФГАУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, Москва,
Россия

¹⁰ ГБУ МО «Научно-практический центр клинико-экономического
анализа Министерства здравоохранения Московской области»,
Красногорск, Россия

Актуальность. Шкала EDSS (Expanded Disability Status Scale) — расширенная шкала статуса инвалидизации — является основным инструментом оценки состояния пациентов с рассеянным склерозом (РС) в клинической практике. В 2022 г. под руководством Медицинской ассоциации врачей и центров рассеянного склероза и других нейроиммунологических заболеваний (МАВРС) проведена валидация русскоязычной версии расширенной шкалы статуса инвалидизации (РШСИ). С целью повышения надежности и внутренней согласованности расчёта балла РШСИ в рутинной практике возникла необходимость создания и валидации электронной платформы РШСИ.

Цель. Выполнить оценку валидности и воспроизводимости электронной версии расширенной шкалы статуса инвалидизации (эРШСИ) в сравнении с оригинальной бумажной формой EDSS (бEDSS) на английском языке и бумажной формой валидированной русскоязычной версии РШСИ (бРШСИ).

Материалы и методы. Исследование проведено в 6 ведущих центрах Российской Федерации и одобрено этическим комитетом. В ходе двух визитов 90 пациентов, соответствующих критериям включения, осмотрены двумя рецензентами. Оценка неврологического статуса пациентов осуществлялась с использованием эРШСИ, бEDSS или бРШСИ в каждой отдельной группе из 30 пациентов. Оценивали также время, затрачиваемое рецензентами на заполнение различных шкал. эРШСИ в нашем исследовании представлена веб-приложением с выстроенным деревом решений, реализованным с помощью языков программирования HTML и JavaScript. Фреймворки и библиотеки JavaScript: React. Статистический анализ и визуализация полученных данных проведены с использованием среды для статистических вычислений R 4.2.2 (R Foundation for Statistical Computing, Австрия).

Результаты. эРШСИ обладает высокими показателями внутриэкспертной и межэкспертной надежности и внутренней согласованности. При условии сопоставимых с бРШСИ и EDSS показателей внутриэкспертной надежности для компонентов шкал эРШСИ обладает более высокой межэкспертной надежностью для Зрительной, Пирамидной, Сенсорной, Тазовой функциональных систем (ФС), Амбулаторности и итогового балла (ICC>0,9). Внутренняя согласованность эРШСИ оценена как достаточная (альфа Кронбаха>0,7). Статистически значимой разницы во времени, необходимом для заполнения эРШСИ, EDSS и РШСИ, не было: Me (Q25 – Q75) = 196 (159,5 – 248,5) для эРШСИ, 181 (159,5 – 204,5) с для EDSS, 200 (167 – 289) с для РШСИ).

Выводы. Впервые в Российской Федерации создан и валидирован электронный инструмент оценки статуса инвалидизации (эРШСИ). Являясь наиболее надежным и валидным инструментом оценки неврологического статуса пациентов, эРШСИ предпочтительна для использования в рамках рутинной клинической практики и клинических исследованиях.

СЛУЧАЙ РЕБАУНД-ЭФФЕКТА ПРИ ПЕРЕХОДЕ С ТЕРАПИИ НАТАЛИЗУМАБОМ

*КУКУШКИНА А. Д.¹, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.², ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.¹,
ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.¹*

¹ МО РС «Городская клиническая больница им. М. Е. Жадкевича»,
Москва, Россия

² МО РС «Городская клиническая больница №24», Москва, Россия

Актуальность. Длительное применение натализумаба сопряжено с рисками и требует осторожности. В случаях отмены терапии необходимо помнить о возможности возникновения ребаунд-синдрома и определять оптимальные сроки переключения с одного препарата на другой для минимизации рисков. Вместе с тем, важно акцентировать внимание на рисках развития прогрессирующей мультифокальной энцефалопатии, особенно у пациентов с иммуносупрессивной терапией в анамнезе, индексом антител к JCV (John Cunningham virus, JC-вирус) более 1,5 и получением терапии натализумабом более 2-х лет. Поэтому оценка соотношения риска и пользы при использовании конкретного лекарственного средства для лечения рассеянного склероза (РС) является сложным, но решающим шагом в выборе терапевтической стратегии для конкретного пациента.

Цель. Описать клинический случай пациентки с активностью на 1-м году приема Кладрибина, определить дальнейшую стратегию ведения пациентки.

Материалы и методы. Описан клинический случай с активностью на 1-м году приема Кладрибина после отмены Натализумаба (НЗ).

Результаты. Пациентка, 26 лет. Диагноз РС установлен в ноябре 2016 г., EDSS 2,5 балла, начата терапия Глатирамера ацетатом, в связи с обострением смена на Диметилфумарат (ДМФ). Через 2 года в связи с непереносимостью отменила ДМФ. Летом 2020 г. в связи с обострением и отрицательной динамикой по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), 30 очагов с активностью, начала принимать Финголимод (EDSS 3,5), который отменила в апреле 2021 г. из-за страха инфекционных осложнений. Через месяц зафиксировано обострение (EDSS 4,0) и отрицательная динамика по данным МРТ (15 очагов с активностью). В июне 2021 г. старт терапии НЗ, титр антител (АТ) к JCV — 2,31. Проведено 24 инфузии НЗ (последняя 09.2023 г.) с клинико-радиологической стабильностью (МРТ головного мозга [ГМ] от 08.2023 г.-без динамики и активности). На время отмывочного периода получала глюкокортикостероиды (ГКС), 1 г. метилпреднизолона (МП) в месяц. В конце декабря 2023 г. — ОРВИ с нарастанием чувствительных нарушений. 20.01.2024 г. старт 1-го курса

Кладрибина (EDSS 4,0), однако через 9 дней отметила появление субфебрилитета до 37,8 °С, трудности фокусировки зрения, шаткость, нарастающая скованности и боли в ногах. На МРТ ГМ от 02.24 г. — выраженная отрицательная динамика в виде появления новых очагов, увеличение их в размерах с тенденцией к слиянию, более 20 очагов активны. Пациентка госпитализирована в ГКБ 24, проведена ГКС-терапия (5 г. МП). ПЦР на ДНК JCV-отрицательно. С 22.02.2024 продолжила прием Кладрибина. В настоящее время симптоматика полностью регрессировала, EDSS 3.5 балла.

Выводы. В представленном случае у пациентки во время приема 1-го курса Кладрибина развилось выраженное ухудшение радиологической картины. Данное состояние расценено как ребаунд-эффект на фоне отмены НЗ, однако так как период 6-месячной осторожности в отношении прогрессирующей мультифокальной энцефалопатии не был завершён, проводилось исключение данного состояния. При смене терапии в случае высокого риска развития ребаунд-эффекта стоит тщательно планировать стратегию дальнейших действий.

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ САТРАЛИЗУМАБА У ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА В КРАСНОДАРСКОМ КРАЕ

БАРАБАНОВА М. А., ГОЛОВКО Е. Н., КРИВОМЛИНА Е. В.

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

Актуальность. Заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) — группа хронических аутоиммунных демиелинизирующих заболеваний с преимущественным поражением зрительного нерва, спинного мозга и ствола головного мозга.

Нарастание инвалидизации при ЗСОНМ происходит в результате обострений. По данным литературы, в результате первого обострения пациент приобретает в среднем до 25% от общей степени инвалидизации, в течение 5 лет от начала заболевания более 50% пациентов являются слепыми на один или оба глаза, 50% не способны самостоятельно передвигаться. Поэтому основной целью терапии ЗСОНМ является предупреждение обострений.

До недавнего времени терапия, направленная на предупреждение обострений, включала лекарственные средства, назначаемые вне

инструкции по медицинскому применению (off-label). Сатрализумаб — моноклональное антитело, направленное к рецептору ИЛ-6, которое в 2021 г. было зарегистрировано в Российской Федерации для лечения ЗСОНМ с антителами к аквапорину-4 (AQP4+).

Цель. Изучение эффективности и безопасности применения сатрализумаба у AQP4+пациентов с ЗСОНМ для предупреждения повторных обострений и нарастания инвалидизации в Краснодарском крае.

Материалы и методы. С июня 2023 г. по март 2024 г. сатрализумаб назначен 6 пациентам с ЗСОНМ с AQP4+. Из них 5 женщин и 1 мужчина, средний возраст 35,8 лет. Средняя длительность течения заболевания на момент назначения лечения составила 8,6 лет. Инвалидизация по шкале EDSS от 1,5 до 6,0 баллов.

Один пациент не получал предшествующей терапии. Пять пациентов имели опыт предшествующей терапии: 2 — получали комбинированную терапию преднизолон перорально с азатиоприном, 3 — получали терапию ритуксимабом. Решение о переводе на сатрализумаб было принято в связи с побочными эффектами длительного приема преднизолона и недостаточной эффективностью комбинированной терапии, а также недостаточной эффективностью, плохой переносимостью и статусом off-label ритуксимаба.

Оценка эффективности на фоне терапии сатрализумабом проводилась путем оценки по шкале EDSS через 3 / 6 / 9 месяцев, а также магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, шейного и грудного отделов спинного мозга с оценкой числа и размера очагов, накопления контрастного вещества через 6 месяцев.

Результаты. За период наблюдения у всех 6 пациентов обострения ЗСОНМ не отмечались. Не было зарегистрировано местных или системных реакций на введение препарата. Не отмечено повышения уровня печеночных ферментов. Также хочется отметить высокую комплаентность со стороны пациентов. Через 6 месяцев терапии по данным МРТ новые и активные очаги не выявлены.

Выводы. Современные возможности терапии могут привести к тому, что уже в ближайшее время снизятся уровни тяжелой инвалидизации и смертности при ЗСОНМ.

Небольшая группа пациентов и длительность периода наблюдения не позволяют провести достоверный статистический анализ. Однако, накопленный опыт применения на данном этапе позволяет сделать вывод о эффективности, безопасности и удобстве применения препарата сатрализумаб у пациентов с ЗСОНМ.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕЙРОСАРКОИДОЗА (РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)

КРАСНОВ В.С.

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

Актуальность. Поражение нервной системы при саркоидозе отмечается в 5–15% случаев. До 50% проявлений нейросаркоидоза (НС) предшествует системным проявлениям заболевания. Изолированное поражение нервной системы отмечается у 10–17% пациентов с НС. Основные клинические проявления НС включают: невралгию лицевого и зрительного нервов, миелопатию, симптомы поражения мозговых оболочек (нередко без менингеальных знаков, в виде изолированной головной боли), симптомы очагового поражения головного мозга (ГМ) и гипоталамо-гипофизарную дисфункцию (ГГД). Частота их встречаемости отличается по данным литературы. Диагноз возможного, вероятного или достоверного НС устанавливается в соответствии с критериями Neurosarcoidosis Consortium Consensus Group 2018 года.

Цель. Проанализировать клинические особенности поражения нервной системы у пациентов с НС.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ данных 17 пациентов с НС, наблюдавшихся в ПСПбГМУ им. И.П. Павлова с 2013 по 2023 гг.

Результаты. Группа пациентов включала 9 женщин и 8 мужчин. Медиана возраста дебюта саркоидоза — 40 [31; 52] лет. Диагноз НС (критерии Neurosarcoidosis Consortium Consensus Group, 2018) являлся достоверным — у 2, вероятным — у 12, возможным — у 3 больных. У обследуемых выявлены клинические синдромы: симптомы очагового поражения ГМ — у 5 (29%), ГГД — у 5 (29%), невралгия лицевого нерва — у 5 (29%), миелопатия у 4 (24%), невралгия зрительного нерва у 4 (24%) больных, невралгия вестибуло-кохлеарного нерва у 1 (6%) пациента. Монофокальное поражение нервной системы наблюдалось у 6 (35%) больных, мультифокальное — у 11 (65%) пациентов. При этом признаки поражения мозговых оболочек по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) были выявлены у 6 (35%) пациентов. Цефалгический синдром как единственное клиническое проявление поражения мозговых оболочек присутствовал у 3 из 6 (50%) пациентов, у 1 (6%) пациентки сопровождался эписиндромом. Ни у одного из пациентов с поражением мозговых оболочек не выявлялись менингеальные симптомы. У 2 из 6 (33%) пациентов отмечалось бессимптомное поражение

мозговых оболочек. Клинические проявления НС стали первым проявлением саркоидоза у 8 (47%) пациентов, возникли на фоне уже известного системного саркоидоза у 8 (47%) больных, у 1 пациента невралгия лицевого нерва развилась остро в дебюте саркоидоза одновременно с его системными проявлениями в рамках синдрома Хеерфорда-Вальденстрёма. Монофокальное поражение нервной системы в дебюте саркоидоза отмечалось у 4 из 8 (50%) пациентов в виде: миелопатии, ГГД, невралгии лицевого нерва или симптомов очагового поражения ГМ. Изолированный НС был у 1 (5,9%) пациентки в виде симптомов очагового поражения мозжечка. Системные проявления саркоидоза отмечались у 16 (94%) пациентов, среди которых преобладали поражение легких и внутригрудных лимфатических узлов (у 14 (82%) и 13 (76%) больных соответственно).

Выводы. Симптомы очагового поражения ГМ, ГГД, миелопатия, невралгия лицевого и зрительного нерва встречались с одинаковой частотой у пациентов с НС. В 65% случаев отмечались клинические признаки мультифокального поражения нервной системы. Вовлечение мозговых оболочек не являлось обязательным. Головная боль в 50 % случаев была единственным клиническим признаком их поражения. У 47 % пациентов нейросаркоидоз стал первым проявлением заболевания, в том числе в виде монофокального поражения нервной системы. У 94% пациентов с НС присутствовали признаки системных проявлений саркоидоза.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ОФАТУМУМАБА ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ В КРЫМУ)

ТОКАРЕВА Е.Р.

¹ Медицинский институт им. С. И. Георгиевского, ФГАОУ
ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского»,
Симферополь, Росси

² ГБУЗС «Севастопольская городская больница №1 им. Н. И. Пирогова»,
Севастополь, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — это хроническое демиелинизирующее заболевание, следствием которого является инвалидизация пациентов и значительное снижение качества жизни. Поиск новых лечебных алгоритмов считается приоритетной задачей для стабилизации пациентов с РС. Доказано, что офатумумаб являясь полностью человеческим низкодозным препаратом анти-CD20 моноклональных антител, которое применяется подкожно самостоятельно пациентом (в домашних условиях), истощает пул В-клеток, играющих

по современным представлениям ключевую роль «дирижера» в иммуноопосредованной гистопатологии при РС¹. Наиболее важным клиническим эффектом является выраженное воздействие в виде снижения частоты обострений, активности патологического процесса по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) и замедление развития инвалидизации при РС с перспективой полной остановки прогрессирования процесса при раннем назначении препарата.² Учитывая данные по долгосрочной терапии предполагается благоприятный профиль безопасности/переносимости сопоставимый с первой линией терапии в сочетании с высокой эффективностью.^{3,4}

Цель. Оценить динамику состояния пациентов с рассеянным склерозом при лечении офатумумабом.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 4 пациентки с высокоактивным рассеянным склерозом, ремиттирующим течением, цереброспинальной формой. Обследование, лечение и динамическое наблюдение за пациентками проводилось в следующих медицинских учреждениях: Городская больница №1 им. Пирогова, поликлиника №5, неврологическое отделения филиал №2 (г. Севастополь). Пациенты были обследованы общеклиническими методами неврологического исследования, лабораторной диагностики и инструментальными методами, которые включали МРТ головного и спинного мозга.

Результаты. Средний возраст обследованных пациенток на момент начала терапии офатумумабом был $35,4 \pm 0,6$ лет, средняя длительность заболевания — $8,6 \pm 1,4$ лет. Инвалидизация по шкале EDSS — $2,7 \pm 0,2$ балла. Неврологическая симптоматика варьировала: от пирамидной недостаточности и ретробульбарного неврита до гемипареза и атрофии зрительного нерва. Пациентки имели опыт предшествующей терапии: ИФН бета-1b, глатирамера ацетат, кладрибин, пульс-терапия метилпреднизолоном. В связи с побочными эффектами длительного приема (лейкопения, лимфопения, анемия) или недостаточной эффективностью проводимой терапии, были переведены на офатумумаб. За период лечения у обследованных пациенток обострений заболевания не отмечалось, выраженная неврологическая симптоматика регрессировала, появление новых очагов на МРТ головного и спинного мозга не было. До настоящего времени состояние пациенток остается стабильным, сохраняется у одной пациентки легкий астено-невротический синдром, у 2 обследованных цефалгический синдром. Инвалидизация по шкале EDSS после применения препарата офатумумаба — $1,5 \pm 0,5$ баллов, что отображает положительный терапевтический эффект.

Выводы. На основании наблюдения небольшой группы пациентов можно сделать заключение: офатумумаб при РС в условиях реальной клинической практики характеризуется быстрым наступлением терапевтического эффекта и высокой эффективностью в отношении основных показателей активности заболевания. Дальнейшее наблюдение этих пациентов и понимание взаимосвязи между ранним назначением таких высокоэффективных препаратов как офатумумаб и долгосрочными исходами лечения в перспективе, может обеспечить оптимальный выбор ПИТРС с точки зрения максимально благоприятного сочетания эффективности и безопасности.

Список литературы:

1. Hauser SL, et al. *Neurol Ther.* 2023 Oct;12(5):1491-1515;
2. Hauser SL, et al. *N Engl J Med.* 2020;383(6):546-557;
3. Francesco Sacca, et al. Poster presented at EAN 2023; EPO-642;
4. Ludwig Kappos, et al. Presented at EAN 2023; EPR-097.

АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ КЛАДРИБИНА В МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ЯКУШИНА Т.И., ЯКУШИН Д.М., ЛИЖДВОЙ В.Ю., БЕЛОВА Ю.А.

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

Актуальность. Высокая эффективность монотерапии кладрибином была продемонстрирована в различных клинических исследованиях. Однако для более полного представления о препарате важны исследования в реальной клинической практике, которые зачастую вносят коррективы при последующем применении данного вида терапии.

Цель. Оценка эффективности и безопасности применения кладрибина у пациентов с агрессивным течением рассеянного склероза (РС) в Московской области.

Материалы и методы. Анализ проводился на основании данных 62 пациентов, получавших терапию кладрибином за период с марта 2021 по январь 2024 года. Диагноз высокоактивный РС (ВАРС) подтвержден у 51 пациента, быстропрогрессирующий РС (БПРС) — у 4 человек, вторично-прогрессирующий РС (ВПРС) с обострениями диагностирован в 7 случаях. Из них 3 пациента полностью завершили терапию более года назад, 20 человек получили 2 курса препарата менее года назад, у 39 — проведен 1 курс терапии. Оценивалось влияние кладрибина на снижение активности и прогрессирования заболевания, а также безопасность терапии.

Результаты. В течение года после 1 курса терапии (n=40 человек) активность заболевания отмечались в 6 случаях. У 3 из 6 пациентов зафиксировано 1 обострение, у 2 пациентов зарегистрировано по 2 обострения РС. У 1 пациента активность определялась по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ). После 2 курса терапии (n=23 человека) у двух пациентов определялись признаки активности заболевания. После 1 курса количество пациентов с активностью снизилось на 66,4%, через 2 года терапии — на 72,7%. Среднегодовая частота обострений через 12 месяцев уменьшилась с 1,32 до 0,2, через 24 месяца — до 0,086 обострений в год. Уровень инвалидизации, оцениваемый по шкале EDSS, практически не менялся в ходе всего наблюдения. Переносимость терапии в целом была хорошей. Большинство симптомов (головная боль, тошнота, учащение мочеиспускания, общая слабость, парестезии в конечностях) были редкими, легкими, наблюдались непосредственно в дни приема препарата и прекращались после завершения курса терапии. Учащение инфекционных заболеваний, отмечалось в 4 случаях. Наиболее частыми нежелательными явлениями были гематологические отклонения в виде лейкопении и лимфопении. У большинства пациентов отмечалась лёгкая лимфопения 1 — 2 степени по шкале токсичности и восстанавливались до рекомендуемых значений к началу второго курса терапии. В двух случаях отмечалось увеличение печёночных показателей, носившее транзиторный характер. Не было выявлено ни одного серьёзного нежелательного явления.

Выводы. Результаты промежуточного анализа эффективности и безопасности применения кладрибина у пациентов с агрессивным течением РС в Московской области показали, что кладрибин эффективно воздействует на снижение активности заболевания, обладая при этом благоприятным профилем безопасности.

АКТУАЛЬНОСТЬ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ПЕРЕХОДА ВО ВТОРИЧНО-ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ

*ДУБЧЕНКО Е. А.¹, ВЕЩУНОВА Е. В.¹, ЛИЖДВОЙ В. Ю.¹,
ДАВЫДОВСКАЯ М. В.²*

¹ ГБУЗ «Городская клиническая больница им. В. В. Вересаева»
Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

² ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, Москва,
Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — хроническое заболевание, в основе патогенеза которого лежат два параллельных процесса: аутоиммунное воспаление и нейродегенерация, что в итоге приводит к неумолимому прогрессированию. Характерным для заболевания является возраст дебюта заболевания. В подавляющем большинстве случаев дебют случается в молодом возрасте — 18–45 лет. Именно для этого возраста характерен пик социальной активности: создание семьи, становление человека в профессиональном плане.

На сегодняшний день в арсенале специалистов, занимающихся демиелинизирующими заболеваниями, присутствует большое количество препаратов, изменяющих течение РС (ПИТРС). В большинстве своем, ПИТРС направлены на снижение частоты и выраженности обострений РС. Обострение провоцируется аутоиммунно-воспалительным компонентом патогенеза. Но замедлить прогрессирование патологического процесса представляет ещё сложную задачу. В связи с чем внимание неврологов акцентируется на первых признаках перехода заболевания из ремиттирующего течения во вторично-прогрессирующее.

Цель. Целью работы является изучить неявные клинические и лабораторные признаки перехода РС из ремиттирующего типа течения во вторично-прогрессирующее.

Материалы и методы. В МОРС «ГКБ им В.В. Вересаева» в настоящий момент состоит на учете 654 пациента со вторично-прогрессирующим течением РС.

Проводился анализ первичной медицинской документации амбулаторных карт пациентов. Оценивался неврологический статус с помощью шкалы EDDS (РШСИ) в динамике 1 раз в 6 месяцев на протяжении всего времени наблюдения пациента в МОРС «ГКБ им. В. В. Вересаева». 120 пациентам было проведено фенотипирование лимфоцитов на стадии определения терапевтической тактики.

Результаты. На основе проанализированных амбулаторных карт МОРС «ГКБ им В.В. Вересаева» было отмечено, что в переходную фазу пациенты предъявляли больше жалоб на повышенную утомляемость, снижение работоспособности, уменьшение свободно проходимого расстояния, снижение общей суточной активности, замедление когнитивной функции. При последующем динамическом наблюдении пациентов отмечалась отрицательная динамика неврологического статуса по шкале EDDS (РШСИ), что соответствовало индексу ППИ (подтвержденное прогрессирование инвалидизации).

У части пациентов (120 пациентов) с установленным рецидивирующим РС с активностью для исключения ранних признаков прогрессирования

проводилось фенотипирование лимфоцитов. Было отмечено повышение субпопуляции В-клеток (CD19). Это особенно обращало на себя внимание у пациентов, получавших высокоэффективную терапию (натализумаб) и свободных от клинических и радиологических проявлений активности патологического процесса.

Выводы. Таким образом, признаки раннего выявления перехода ремиттирующего течения в прогрессирующее являются актуальными для своевременной смены патогенетической терапии рассеянного склероза и сохранения качества жизни пациентов.

Дополнительным субклиническим признаком перехода в прогрессирующую фазу является повышение В-клеток в периферической крови, которое может проявляться даже у пациентов, получающих высокоэффективную терапию.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ АНТИ-В-КЛЕТОЧНОЙ ТЕРАПИИ У ПОЖИЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

ЛИЖДВОЙ В. Ю.

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

Актуальность. По статистическим данным (Schweitzer F., 2019), пик распространенности рассеянного склероза (РС) в настоящее время смещается в более возрастную категорию, увеличивается процент пожилых пациентов (по ВОЗ это возраст старше 60 лет), в 0.5% дебют заболевания приходится на возраст после 65 лет (Hillert J., 2021). Лечение таких пациентов является достаточно трудной задачей из-за наличия сопутствующей коморбидной патологии, естественных возрастных изменений организма и преобладания прогрессирующих форм заболевания.

Цель. Оценить эффективность и безопасность применения высокоэффективного препарата окрелизумаб у пациентов старше 60 лет.

Материалы и методы. Работа проведена на базе Центра рассеянного склероза и других нейроиммунологических заболеваний ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского». Для получения информации использовались данные амбулаторных карт пациентов. Оценка неврологического статуса по шкале Куртцке (EDSS) и стандартных лабораторных исследований проводилась каждые 6 месяцев, магнитно-резонансная

томография (МРТ) головного мозга — 1 раз в год во время консультативного приема.

Результаты. В Центре рассеянного склероза и других нейроиммунологических заболеваний ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского» наблюдается 14 пациентов старшей возрастной категории, получающих данный препарат (с первично-прогрессирующим течением 8 пациентов, с вторично-прогрессирующим — 5, с ремиттирующим — 1). Инициация терапии окрелизумабом была в возрасте от 58 до 65 лет, 65% наблюдаемых пациентов начали терапию после 60 лет. Продолжительность терапии составила от 1 до 5 лет. Половина пациентов имели выраженный неврологический дефицит (передвигались с односторонней или двусторонней поддержкой) на момент начала терапии. В процессе динамического наблюдения у большинства пациентов на фоне приема препарата отсутствовали признаки прогрессирования или активности заболевания. Отмечено, что значительная часть пациентов имели сопутствующую соматическую патологию (от одного до четырёх хронических заболеваний, среди которых преобладала гипертоническая болезнь). Среди нежелательных явлений наиболее часто отмечались лейкоцитопения и лимфопения лёгкой степени, пациенты сообщали об увеличении частоты ОРВИ. Серьёзных нежелательных явлений не было зафиксировано.

Выводы. Таким образом, терапия окрелизумабом достаточно эффективна у пациентов пожилого возраста. Профиль безопасности применения препарата не отличался от всей популяции пациентов с рассеянным склерозом.

ДИНАМИКА ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА НА ЮГЕ ЗАПАДНОЙ СИБИРИ

АРХИПОВ И. Е.^{1,2}, ПРОКАЕВА А. И.^{1,2,3}, ТРЕТЬЯКОВА Е. В.²,
КОРОБКО Д. С.^{1,2,3}, МАЛКОВА Н. А.^{1,2,3}

¹ ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Новосибирск, Россия

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

³ ФГБУН Институт «Международный томографический центр» СО РАН, Новосибирск, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — наиболее часто встречающееся воспалительное демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы (ЦНС), характеризующееся значительной вариабельностью эпидемиологических и клинических характеристик в различных регионах. Социальная значимость проблемы определяется в первую очередь неуклонным ростом числа больных, а также поражением лиц молодого трудоспособного возраста.

Цель. Изучить и дать оценку современным тенденциям эпидемиологии рассеянного склероза в городе Новосибирске методом ретроспективного анализа за последние 20 лет.

Материалы и методы. В настоящей работе представлены результаты наблюдения пациентов с РС, состоящих на учете в Областном центре рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний нервной системы (далее ОЦРС) города Новосибирска за последние 20 лет. Для анализа основных эпидемиологических показателей были сформированы когорты распространенности и заболеваемости. В первую вошли 2366 пациентов с РС, живущих в г. Новосибирске на контрольный день 01.01.2023 года. Вторую когорту составили 1765 пациента с дебютом заболевания с 01.01.2003 по 31.12.2022 год включительно.

Результаты. За последние 20 лет рассчитана распространенность РС в городе Новосибирске. Так, распространенность РС на 01.01.2023 г. составила 111,2 на 100 000 населения. Рассчитана средняя заболеваемость РС по 5-летним интервалам с целью нивелирования ежегодных колебаний. Средняя заболеваемость РС с 2003 г. по 2007 г. составила 3,9 на 100 000 населения, с 2008 г. по 2012 г. — 5,04, с 2013 г. по 2017 г. — 5,46, с 2018 г. по 2022 г. — 6,3. При сравнении полученных показателей с результатами исследования от 2003 г. (Малкова Н.А. и соавт. 2005 г.), показано увеличение распространенности, заболеваемости РС. На начало 2003 г. распространенность РС составила 54,4 на 100 000 населения по сравнению с распространенностью РС 111,2 на 100 000 населения в начале 2023 г. На 2000 г. показатель заболеваемости РС составил 2,37 на 100 000 населения, в то время как заболеваемость РС на 2022 г. составила 6,3 на 100 000 населения.

Выводы. При анализе эпидемиологических показателей за последние 20 лет нами выявлена тенденция в увеличении распространенности и заболеваемости РС в городе Новосибирске. Эти результаты необходимы для дальнейшего планирования медицинской и социальной помощи для пациентов с РС.

О ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ И ИШЕМИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ СПИННОГО МОЗГА

СКОРОМЕЦ А. А., ГАСАНОВА М. Б., МАКАРОВА О. Т., СКОРОМЕЦ А. Т.
ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-
Петербург, Россия

Актуальность. За последние три года в клинике неврологии и при амбулаторном консультировании пациентов из более трёх тысяч человек нами выделено 120 больных с различными вариантами патогенеза поражений спинного мозга: 1. Миелоишемии (артериальные, венозные и сочетанные) — 42 человека; 2. Демиелинизирующие поражения спинного мозга (рассеянный склероз) — 23 пациента; 3. Инфекционно-аллергические поражения — 22 человек; 4. Интоксикационно — дисметаболические поражения (алкогольное или медикаментозное воздействие, вследствие метаболических нарушений при сахарном диабете) — 33.

Цель. Описать особенности проведения дифференциальной диагностики демиелинизирующих и ишемических поражений спинного мозга.

Материалы и методы. Проанализированы данные объективных, лабораторных и инструментальных исследований 120 пациентов с различными вариантами миелопатии. Всем пациентам были выполнены: общеклиническое исследование крови, мочи, у 45% — ликвора. Также всем проведены нейровизуализационные исследования: магнитно-резонансная томография (МРТ), компьютерная томография (КТ), ангиография. Проведена оценка состояния венозной системы в интра- и экстравертебральных тканях.

Результаты. Возраст пациентов: до 20 лет (23%); 21–40 лет (30,5%); 41–55 лет (37,5%) и 56–75 лет (9%). При миелоишемии выявлено большее страдание серого вещества сегментов спинного мозга, при демиелинизации — проводниковых систем. Помогают диагностике учет темпа развития клиники и последовательность присоединения клинических проявлений. Наличие гипералгической фазы более характерно для развития артериальных радикуломиелоишемий.

Выводы. Важно оценивать неврологический статус, по возможности, количественно. Это объективизирует динамику болезни терапевтическую эффективность. Показана эффективность венотонизирующих препаратов как при миелоишемии, так и в острой фазе демиелинизации в спинном мозге.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА НАТАЛИЗУМАБ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС ГКБ № 15 ИМ.О.М.ФИЛАТОВА: ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ

ГОРШКОВА Л. Ю.¹, ФЕХРЕТДИНОВА Д. М.¹, СМИРНОВА Н. Ф.^{1,2}

¹ ГБУЗ «Городская клиническая больница № 15 им. О. М. Филатова» ДЗМ, Москва, Россия

² ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, Москва, Россия

Актуальность. Опыт применения высокоэффективных препаратов, изменяющих течение рассеянного склероза (ПИТРС) в рутинной практике, постепенно растет. Одним из таких препаратов является натализумаб — первый моноклональный препарат, зарегистрированный в Российской Федерации (РФ) для высокоактивного и быстропрогрессирующего ремиттирующего рассеянного склероза.

Цель. Оценка эффективности и безопасности применения натализумаба у пациентов с ремиттирующим рассеянным склерозом МОРС ГКБ 15 им. О.М. Филатова.

Материалы и методы. Проводилась оценка профиля пациентов, получающих натализумаб, клинических данных пациентов: наличие и длительность предшествующей терапии, СЧО за год до начала терапии Натализумабом и в 1, 2 годы терапии, причины отмены данной терапии, оценка неврологического статуса по шкале EDSS. Оценка основывалась на данных, получаемых на плановых визитах в МОРС в соответствии с программой управления рисками.

Результаты. Терапию натализумабом на март 2024 г. получают 54 пациента с ремиттирующим рассеянным склерозом. Средний возраст начала терапии составлял 31,4 лет (18–47). Соотношение по полу Ж:М, соответственно, 37:17. Продолжительность заболевания до старта терапии натализумабом составила 5,2 лет. 35 пациентов имели в анамнезе другой ПИТРС, продолжительность предшествующей терапии в этой группе составила 2,8 лет. СЧО до начала терапии натализумабом составила 2,18 случаев в год, в 1-й год терапии СЧО — 0,15, отмечено снижение СЧО на 93%, 2-й год терапии — 0,09: снижение СЧО на 96%. Среднее значение EDSS до начала терапии составило 2,6 баллов, в 1й год терапии — 2,3 EDSS, 2-й год терапии — 2,2 EDSS. 18 пациентов имеют индекс антител к JCV (John Cunningham virus, JC-вирус) выше 1,5, 3 пациента — от 0.9 до 1,5, 33 пациента — низкий (до 0.9) и негативный статус антител к JCV. 15 пациентов выполняют инфузии натализумаба с расширенным интервалом в 6 недель, 13 из них имеют высокий индекс антител к JCV.

За весь период наблюдения (с 2017 года) отмена терапии натализумабом производилась по инициативе пациента — 2 случая, 1 случай по причине развития лекарственного гепатита, в остальных случаях — плановая отмена по истечении 2-летнего периода применения у JCV-позитивных с высоким индексом антител пациентов в связи с высоким риском ПМЛ. Инфузионных реакций не зарегистрировано.

Выводы. Подводя итог, опыт применения натализумаба в рутинной практике МОРС ГKB 15 демонстрирует высокую эффективность данной терапии: значимо снизился показатель СЧО, уровень инвалидизации с тенденцией к регрессу в первые годы терапии, в последующем — оставался стабильным. Также при соблюдении программы управления рисками отмечается приемлемый профиль безопасности, низкую частоту развития нежелательных явлений и высокую приверженность пациентов.

ДИАГНОСТИКА РС С ПОМОЩЬЮ КОМПЬЮТЕРНОГО ЗРЕНИЯ

ТУЧИНОВ Б. Н.^{1,2}, СУВОРОВ В.^{1,2}, ВАСИЛЬКИВ Л. М.^{1,2}, ТУЛУПОВ А. А.^{1,2}

¹ НГУ «Новосибирский государственный университет», Новосибирск, Россия

² ФГБУ Институт «Международный томографический центр» СО РАН, Новосибирск, Россия

Актуальность. Данный проект направлен на применение современных алгоритмов компьютерного зрения для диагностики поражений при рассеянном склерозе (РС) на МРТ-изображениях. Рассеянный склероз — тяжелое и социально значимое заболевание центральной нервной системы и занимает первое место среди причин инвалидности у пациентов молодого трудоспособного возраста. В связи с развитием технологий компьютерного зрения и машинного обучения, растет актуальность применения данных технологий для медицинской диагностики.

Цель. Разработать алгоритм компьютерного зрения для диагностики рассеянного склероза.

Материалы и методы. Подход для диагностики основан экспертизе научного коллектива и на собранном наборе данных для проведения первичного анализа и экспериментов до 400 пациентов из Международного Томографического Центра СО РАН и областного центра рассеянного склероза — ГБУЗ НСО ГНОКБ (г. Новосибирск).

Сформирована дополнительная рабочая база МРТ (магнитно-резонансная томография) снимков с их разметкой — около 30 здоровых добровольцев и около 50 пациентов (10 пациентов с клинически изолированным синдромом (КИС), 10 пациентов с радиологически изолированным синдромом (РИС), 30 пациентов с ремиттирующей формой рассеянного склероза, по возможности с псевдотуморозной формой рассеянного склероза. Сформирован датасет из базы данных МТЦ СО РАН и ОЦРС и open-source (открытых исследовательских данных), который содержит данные исследований 400 пациентов, обследованных по стандартизированному протоколу. Выделены следующие компоненты для дифференциации поражений согласно внутримозговой локализации: юстакортикальные и субкортикальные, перивентрикулярные, инфратенториальные. Дополнительно выделены объекты (очаги), накапливающие контрастное вещество.

В течение первого этапа с использованием алгоритмов компьютерного зрения разработан прототип технологии автоматического сегментирования очагов РС, на открытых данных, автоматически сегментированных по соответствующему протоколу. В основе лежат 3-мерные модели компьютерного зрения, с предварительной обработкой данных МРТ-последовательности, включенные в пакеты: T2-взвешенные изображения с технологией инверсии-восстановления с ослаблением сигнала от жидкости, предконтрастное T1-взвешенное изображение, постконтрастное T1- взвешенное изображение, T2-взвешенное изображение. Данные модели позволяют с высокой точностью обнаруживать и распознавать 3 типа поражений очагов, с типичной локализацией: юстакортикальные, перивентрикулярные и инфратенториальные.

Результаты и выводы. В результате экспериментов на тестовой выборке полученные результаты демонстрируют не только вдохновляющие и высокие показатели точности сегментации поражений до 0,7 по мере сходства Дайса (DICE), но также очень высокий потенциал и перспективу для будущих исследований в этой области.

ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС: АНАЛИЗ ДАННЫХ РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

БЕЗВОДИНСКИХ А. И., КУШНИР Я. Б., КРАСНОВ В. С.

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

Актуальность. Для миастении гравис (МГ) характерна иммунологическая активность аутоантител (АТ) против молекул нервно-мышечного синапса (ацетилхолиновые рецепторы [АХР] или другие мембранные структуры). Присутствует неопределённость по уровню АТ в разных возрастных группах дебюта. Использование мониторинга антител к АХР на фоне патогенетической терапии (ПТ) имеет противоречивые данные.

Цель. Охарактеризовать клиничко-лабораторные фенотипы и ответ на ПТ пациентов с достоверным диагнозом МГ.

Материалы и методы. В ретроспективно-проспективном исследовании 49 пациентов (31 женщина и 18 мужчин) с диагнозом МГ, наблюдавшихся в неврологическом отделении №1 ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова в период с 2018 по начало 2024 гг. Определены уровни АТ к АХР, АТ к скелетной мускулатуре (АСМ) и АТ к мышечно-специфической тирозинкиназе (MuSK), оценена динамика клинической картины и уровня АТ к АХР на фоне глюкокортикоидов (ГК) и иммуносупрессантов (ИС).

Результаты. Медиана возраста дебюта МГ — 54 [3,81] года. На момент наблюдения медиана продолжительности заболевания 29 [6; 252] месяцев. Выделены группы пациентов с ранней МГ (р-МГ) — возрастом начала <50 лет [n=21; 43%], и поздней МГ (п-МГ) с возрастом дебюта ≥50 лет [n=28; 57%]. По классификации Американского комитета по изучению миастении (MGFA) в дебюте заболевания I степень тяжести (ст.) выявлена у 9 пациентов (18%); IIA ст. — у 8 (16%); IIB ст. — 7 (14%); IIIA ст. — 9 (18%); IIIB ст. — 9 (18%); IVA ст. — 4 (8%); IVB ст. — 2 (4%) и V ст. — 1 пациент (2%). Пациенты получали симптоматическую терапию — пиридостигмина бромид (100%), и патогенетическую терапию: ГК (88%), нестероидные ИС (55%). Всего в исследовании 42 пациента с АТ к АХР: 40% р-МГ, 60% п-МГ. Часть больных [n=26] обследована на АСМ, у 17 (65%) выявлен титр АСМ с медианой 1:60 [1:20; 1:1280]. При р-МГ (n=10) АСМ выявлены в 50% случаев, АСМ в подгруппе п-МГ (n=16) — 69% случаев. Пациенты с АТ к MuSK не выявлены. Выделены 6 больных с диагнозом серонегативная МГ: 67% р-МГ, 33% п-МГ. У 28 (67%) пациентов зафиксирован уровень АТ к АХР в дебюте заболевания, в подгруппе р-МГ (n=9) медиана 7,84 [0,84; 14,3] нмоль/л, выше при п-МГ (n=19) — 11,61 [0,8; 20] нмоль/л. Уровень АТ к АХР на фоне терапии ГК оценивался в динамике с медианой 12 [6; 36] месяцев у 6 больных (33% р-МГ, 67% п-МГ), все пациенты подгруппы достигли стадии минимальных проявлений, с медианой снижения уровня АТ к АХР на 5,12 [0,2; 13,22] нмоль/л. Уровень АТ к АХР на фоне терапии ИС оценивался в динамике у 13 пациентов (31% р-МГ, 69% п-МГ) с медианой 30 [8; 108] месяцев. На момент исследования у 8 пациентов в стадии улучшения на фоне ИС разнонаправленная динамика АТ к АХР, медиана увеличилась на 3,05 [-9,3; 15,67] нмоль/л. 4 пациента в стадии

минимальных проявлений, медиана АТ к АХР снизилась на 3,94 [0,66; 4,91] нмоль/л. Один пациент достиг полной ремиссии МГ на фоне ИС со снижением уровня АТ к АХР на 12,33 нмоль/л.

Выводы. Среди пациентов с МГ преобладает серопозитивная по АТ к АХР подгруппа. У пациентов с п-МГ уровень АТ к АХР выше, чем у пациентов с р-МГ. Серонегативная МГ чаще отмечена в подгруппе р-МГ. АСМ чаще встречаются в подгруппе п-МГ. В подгруппе пациентов с минимальными проявлениями на терапии ГК отмечено снижение уровня АТ к АХР. У пациентов в стадии улучшения на фоне ИС разнонаправленная динамика уровня АТ к АХР. В стадии минимальных проявлений на фоне ИС отмечено снижение АТ к АХР. На фоне ИС зафиксирован один случай полной ремиссии со снижением уровня АТ к АХР. Планируется продолжение исследования на большей группе пациентов.

ОЦЕНКА ИЗМЕНЕНИЙ ПЕРФУЗИИ И ОБЪЕМА БЕЛОГО ВЕЩЕСТВА ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННОМ СИНДРОМЕ

Василькив Л. М.^{1,3}, Станкевич Ю. А.^{1,3}, Богомякова О. Б.^{1,3}, Коробко Д. С.^{1,2}, Малкова Н. А.^{1,2}, Тулупов А. А.^{1,3}

¹ ФГБУ Институт «Международный томографический центр» СО РАН, Новосибирск, Россия

Актуальность. Клинически изолированный синдром (КИС) является начальным этапом формирования рассеянного склероза (РС), имеет симптомокомплекс, идентичный рассеянному склерозу, но не удовлетворяющий всем критериям диссеминации во времени и в пространстве. Согласно литературным данным у 30% пациентов отмечалась кон-версия клинически изолированного синдрома в рассеянный склероз в течение 1 года и около 50% через 5 лет 1; однако Bates et al. установлено, что раннее лечение пациентов с КИС ускоряет восстановление и может отсрочить развитие рассеянного склероза2. Раннее начало эффективной терапии ПИТРС (препараты, изменяющие течение рассе-янного склероза) является актуальной темой, в следствии этого возни-кает вопрос, когда ее начинать.

Цель. Оценить изменения перфузии и объема вещества головного мозга при клинически изолированном синдроме (КИС).

Материалы и методы. МР-исследование проводилось на МР-сканере «Ingenia» («Philips») 3 Тесла. В исследование были включены 12 здоровых добровольцев и 6 пациентов с демиелинизирующим заболеванием ЦНС — с клинически изолированным синдромом (КИС) и 13 пациентов с рассеянным склерозом. Для оценки перфузии использовался метод dynamic susceptibility contrast (DSC). Количественная и качественная оценка CBF и CBV в белом и сером веществе разных долей головного мозга. Для оценки морфометрии, полученные T1-ВИ и FLAIR изображения, загружались в автоматизированную систему подсчета объемов структур головного мозга, на основе метода сегментации. Объемы белого вещества головного мозга (relWMV) и серого вещества (relGMV) относительно рассчитаны по общему внутричерепному объему в процентах.

Результаты. Выявлена умеренная корреляция уменьшения объема белого вещества головного мозга с выраженностью очаговых изменений (коэффициент корреляции r-Спирмана 0,4, $p \leq 0,05$), по сравнению с КИС у пациентов с ремиттирующий-рецидивирующим течением рассеянного склероза в стадии ремиссии и вторично-прогрессирующей формы РС (ВПРС) достоверно снижено на 32% и 40% relCBF ($p \leq 0,05$), по сравнению с группой КИС у пациентов с oPPPC и rPPPC достоверно снижен объемы на 8% и 11% ($p \leq 0,05$) соответственно.

Выводы. Исходя из полученных данных следует, что в основе патогенеза КИС и РС лежат идентичные процессы — изменения перфузии и нейродегенерации, начинающиеся на самых ранних этапах заболевания.

Благодарим Российский научный фонд (проект № 23-15-00377) за финансовую поддержку в проведении исследований.

Список литературы:

1. Wurster U., Lindert R.-B., Torens I., Heidenreich F. Anti-Mog antibodies // Autoantibodies. — 2007 — P. 591–598;
2. Bates D. (2011) Treatment effects of immunomodulatory therapies at different stages of multiple sclerosis in short-term trials // Neurology. — 2011 — N 76. — P. 14–25.

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦНС ИНФЕКЦИОННОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ: ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ

ИВАНОВА Г. П., СКРИПЧЕНКО Н. В.

ФГБУ «Детский научно-клинический центр инфекционных болезней Федерального медико-биологического агентства», Санкт-Петербург, России

Актуальность. Возбудители нейроинфекции могут инфицировать не только клетки нервной системы, но и сосудистый эндотелий. Сведения о патогенезе рассеянного склероза (РС) и других демиелинизирующих заболеваний ЦНС (ДЗ ЦНС) свидетельствуют как о роли инфекционных агентов в их развитии, так и о взаимосвязи очагов демиелинизации с венозной сетью ЦНС и о привенулярном их расположении.

Цель. Определить спектр инфекционных агентов и оценить динамику маркеров эндотелиального повреждения при демиелинизирующих заболеваниях ЦНС у детей.

Материалы и методы. Обследовано 69 детей с ДЗ ЦНС в возрасте от 5 до 17 лет, имеющих острое течение — в 43,4% затяжное — в 20,3% и хроническое — в 36,2%. Из них, у 37 пациентов диагностирован диссеминированный энцефаломиелит, у 20 — рассеянный склероз, у 8 — клинически изолированный синдром и 4 — оптиконевромиелит Девика. При постановке диагноза использовали международные критерии. Этиологические исследования включали методы ПЦР, иммуноцитохимии и ИФА на Herpesviridae 1, 2, 3, 4, 5, 6 типы, Parvovirus B19, Enterovirus, Tick born encephalitis virus, B. burgdorferi s.l. В крови определяли десквамированные циркулирующие эндотелиоциты (ЦЭЦ) и Д-димер (Д) при поступлении, на 30 сутки, через 3 и 6 мес. Всем проводилась магнитно-резонансная томография (МРТ) головного и спинного мозга со стандартными программами. Назначалась этиотропная терапия, направленная на прекращение репликации и эрадикацию установленной инфекции.

Результаты. У 87% пациентов была выявлена моно- или микст-инфекция. При остром течении чаще определялся Varicella-zoster virus в 73% (n=22), при затяжном — Epstein — Barr virus (EBV) в 42,9% (n=6), Cytomegalovirus — у 28,6% (n=4) и B. burgdorferi s.l. в 28,6% (n=4), а при хроническом течении — микст-инфекция (EBV+HHV-6) в 80% случаев. Установлено, что ЦЭЦ и Д повышались у 94% детей при поступлении. Достоверно более высокие показатели ЦЭЦ и Д наблюдались при остром течении (в среднем Д = 1358,3 ± 356,5 мкг/мл, ЦЭЦ — 12,2 ± 2,5 кл/мкл), по сравнению с затяжным и хроническим течением. Выявлено, что в группе пациентов с недостаточной эффективностью терапии и при

повторной детекции вирусов в крови и/или ЦСЖ методами ПЦР и/или иммуноцитохимии через 3 и 6 месяцев сохранялись высокими и показатели ЦЭЦ. Тогда как у пациентов с отрицательными результатами на детекцию вирусов после терапии отмечена нормализация ЦЭЦ и Д. Показано, что показатели ЦЭЦ и Д взаимосвязаны с выраженностью церебрального васкулита по данным МРТ. Так у пациентов с множественными очагами контрастирования наблюдается достоверно более высокие показатели ЦЭЦ (в среднем — $14,3 \pm 2,5$ клеток/мкл), а у детей с геморрагическим компонентом воспаления в очагах — высокий показатель Д (в среднем — 1690 ± 296 мкг/мл).

Выводы. Полученные данные подтверждают взаимосвязь течения инфекции, имеющей в 80% случаев герпесвирусную этиологию, и лабораторных маркеров эндотелиального повреждения при демиелинизирующими заболеваниями ЦНС у детей, что может быть использовано в диагностике и терапии.

АУТОИММУННЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

ОБРАЗЦОВА А.Д., КРАСНОВ В.С., ГОТОВЧИКОВ А.А.

ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Ошибки диагностики аутоиммунных энцефалитов (АЭ) являются актуальной проблемой в клинической практике. В 2016 году профессором Francesc Graus и другими соавторами были опубликованы диагностические критерии АЭ. Согласно критериям, Graus 2016 возможный АЭ может быть заподозрен при наличии трех критериев:

- Подостро (менее 3 месяцев) прогрессирующие нарушения памяти, психотические, когнитивные нарушения;
- Наличие одного из условий: очаговые неврологические симптомы; эпилептиформные приступы, которых не было ранее; плеоцитоз в ликворе не менее 5 кл/мкл; изменения по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), указывающие на энцефалит;

Исключение других причин.

Достоверный диагноз устанавливается при соблюдении критериев возможного АЭ и выявлении антител, ассоциированных с АЭ. В отсутствии антител диагноз вероятного серонегативного АЭ устанавливается при соблюдении 4 критериев:

- Подостро (менее 3 месяцев) прогрессирующие нарушения памяти, психотические, когнитивные нарушения;
 - Исключение других четко очерченных синдромов (лимбический АЭ, энцефалит Беккерстафа, ОРЭМ);
 - Отсутствие антител и соблюдение двух условий из следующих: МР-картина энцефалита, плеоцитоз или 2 тип синтеза IgG, биопсия головного мозга, подтверждающая воспалительные изменения и исключая другие процессы;
- Исключение других причин.

Цель. Продемонстрировать применение критериев диагностики АЭ Graus 2016 в клинической практике с целью верификации диагноза.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ на соответствие критериям Graus 2016 данных 9 пациентов, поступивших в отделение неврологии №1 ПСПбГМУ им. И.П. Павлова с диагнозом направления АЭ за 2022–2023 гг. При соблюдении критериев возможного АЭ оценивались доступные антитела: паранеопластические (Yo-1, Hu, Ri, CV2, Ma2, амфифизину), AQP4, MOG, анти-GAD, антитела к белкам потенциал-зависимых калиевых каналов (LG1, CASPAR, AMPAR, GABAR NMDA). Вероятный АЭ устанавливался при соответствии критериям Graus 2016 вероятного серонегативного АЭ. Диагноз достоверного АЭ устанавливался при соблюдении критериев возможного АЭ и при выявлении антител.

Результаты. Исследуемую группу составили 5 женщин и 4 мужчины. Средний возраст 48,6+/-12,9 лет. 2 пациента исключены на этапе оценки анамнеза: не выявлено соответствий критериям возможного АЭ, установлены другие диагнозы (энцефалопатия Вернике, глиома). У 7 из 9 пациентов данные соответствовали критериям возможного АЭ. У 4 пациентов диагноз не установлен, так как выявлены иные заболевания (вирус иммунодефицита человека, неконтролируемая артериальная гипертензия, MOG-IgG-ассоциированное заболевание, системная красная волчанка). У 3 пациентов установлен диагноз АЭ. Возможный АЭ диагностирован у пациента 36 лет с характерными клинической картиной и МР-признаками, плеоцитозом 14 кл/мкл, при отсутствии антител и исключении других причин. Вероятный АЭ диагностирован у пациента 56 лет с характерной клинической картиной, наличием изменений по данным электроэнцефалограммы, паттерном MPT по типу AMPAr — энцефалита, плеоцитозом 6 кл/мкл при отсутствии антител и исключении других причин. Достоверный АЭ установлен у пациента 66 лет с характерной клинической картиной, двусторонним измененным сигналом от височных долей по данным MPT, при исключении других причин и выявлении антител LGI1 в титре 80 в сыворотке, в титре 10 в ликворе.

Выводы. Среди 9 пациентов с подозрением на АЭ у 6 (66,7%) предполагался ошибочный диагноз. У 3 пациентов по критериям Graus 2016 диагностирован 1 достоверный, 1 вероятный, 1 возможный АЭ. Таким образом, наши данные продемонстрировали необходимость использования критериев Graus 2016 для диагностики АЭ.

КОМОРБИДНАЯ ПАТОЛОГИЯ ПРИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС: РЕАЛЬНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА

КУШНИР Я. Б., БЕЗВОДИНСКИХ А. И., КРАСНОВ В. С.

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

Актуальность. Миастения гравис (МГ) является одним из орфанных аутоиммунных заболеваний периферической нервной системы. Коморбидные заболевания могут влиять на течение МГ и выбор патогенетической терапии.

Цель. Охарактеризовать структуру коморбидной патологии (КП) при МГ и ее влияние на выбор патогенетической терапии.

Материалы и методы. В ретроспективно-проспективном исследовании проанализированы данные 49 пациентов (31 женщина и 18 мужчин) с диагнозом МГ, наблюдавшихся в неврологическом отделении №1 ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова в период с 2018 по первое полугодие 2024 г.

Результаты. Определены группы пациентов с ранней МГ с возрастом начала <50 лет [n=21; 43%], из которых 9 больных в степени тяжести Американского комитета по изучению миастении (MGFA) III, только 1 пациент MGFA IV, и поздней МГ — возрастом дебюта ≥50 лет [n=28; 57%] и схожей по вероятности встречаемостью MGFA II и III (9 и 10 человек соответственно). Оценивалось наличие КП у пациентов с МГ в дебюте заболевания до начала патогенетической терапии. КП была выявлена у 44 (88%) пациентов (27 женщин, 17 мужчин), чаще КП встречалась в подгруппе позднего дебюта. У 3 (6%) пациентов дебют МГ совпал с подтвержденной новой короновирусной инфекцией.

Злокачественное новообразование (молочной железы, n=3, кишечника, n=2) на момент постановки диагноза МГ выявлено у 5 (10%) пациентов, средний возраст 58 лет [33; 69]. Все 5 пациентов не ответили на терапию глюкокортикостероидами (ГКС). У 13 (26%) пациентов

выявлена значимая сердечно-сосудистая патология. Патология щитовидной железы (диффузный токсический зоб или аутоиммунный тиреозит) выявлена у 10 (20%) пациентов, средний уровень антител к ацетилхолиновому рецептору (АТ к АцХР) в этой категории больных 10,78 нмоль/л [5,15; 20] (причем 6,4 нмоль/л в подгруппе с гипертиреозом, 8,5 нмоль/л в состоянии эутиреоза), средний возраст 57 лет [23,76], кроме того, не выявлен положительный эффект терапии ГКС у 7 (14%) пациентов в представленной подгруппе. Ревматические болезни обнаружены у 7 (14%) больных в среднем 46 лет [29; 81] с усредненным уровнем АТ к АцХР 7,62 нмоль/л [0,36; 16,5]. Псориаз установлен у 3 (6%) больных МГ, средний возраст 58 лет [35; 71], средний уровень АТ к АцХР в дебюте 12,69 нмоль/л [10,39; 14,52]. У одной пациентки имело место сочетание МГ с гиперплазией тимуса, ремиттирующего рассеянного склероза, аутоиммунного тиреозита, неуточненного ревматологического заболевания с суставным синдромом, повышением антинуклеарного фактора, наличием SS-A антител, анемией, лейко-и нейтропенией.

Стоит отметить, из 16 (32%) пациентов, перенесших тим- или тимомэктомию 11 (22%) человек не ответили на терапию ГКС.

Коморбидные заболевания не выявлены только у 5 (10%) пациентов, средний возраст дебюта которых 28 лет [18; 43], а средний уровень АТ к АцХР 8,79 нмоль/л [2,98; 12,5].

Выводы. КП чаще выявлялась в группе пациентов с поздним дебютом МГ. В подгруппах коморбидности с онкологическими заболеваниями и с патологией щитовидной железы отмечается низкий уровень ответа на терапию ГКС. Не складывается представление о значимой зависимости между клинико-лабораторным фенотипом МГ и сопутствующими заболеваниями, однако большинство наших пациентов имеют несколько сопутствующих заболеваний, которые и определяют тактику первичной патогенетической терапии.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ КЛАДРИБИНА В ТАБЛЕТКАХ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

*СТЕПАНОВА А. Д.¹, ШУМИЛИНА М. В.^{1,2}, ВЛАДЫКИНА А. В.¹,
ЕВДОШЕНКО Е. П.¹*

¹ СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница № 31»,
Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-
Петербург, Россия

Актуальность. Препарат кладрибин в таблетках одобрен в Российской Федерации для лечения ремиттирующего рассеянного склероза. В 2021 году препарат стал доступен к широкому применению по программе «14 высокочрезвычайно дорогостоящих нозологий». Однако опыт применения препарата в реальной практике до настоящего времени не был проанализирован и представлен.

Цель. Представить опыт применения препарата кладрибин в таблетках и оценить эффективность и безопасность терапии в рутинной клинической практике.

Материалы и методы. Исследование проведено на базе Городского центра рассеянного склероза г. Санкт-Петербурга. Проанализированы данные пациентов, получивших хотя бы один курс терапии кладрибином. Проведена оценка частоты обострений, радиологической активности по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) в течение периода наблюдения после старта терапии кладрибином. Также проанализирована частота и причины прекращения терапии кладрибином и/или смены на другой препарат после проведения одного курса терапии.

Результаты. За период с апреля 2021 года по февраль 2024 года терапию кладрибином в таблетках начали 399 пациентов с рассеянным склерозом. Средний возраст пациентов, получающих терапию кладрибином, $37,8 \pm 12,1$ лет. 275/399 (68,9%) пациентов женщины, 124/399 (31,1%) — мужчины. 255/399 (63,9%) пациентов получили 1 курс кладрибина, 144/399 (36,1%) пациентов завершили оба курса. 1/399 (0,3%) пациент прервал приём терапии по причине непереносимости (тошнота и рвота во время приёма). У 16/399 (4,0%) пациентов зафиксированы обострения в течение первого года терапии, в период 1–8 месяцев после старта терапии. 4/399 (1,0%) пациента переведены на окрелизумаб в связи с тяжестью и/или частотой обострений в течение 12 месяцев после начала терапии кладрибином. Изолированная радиологическая активность не являлась

причиной смены терапии ни для одного пациента. 250/255 (98,0%) пациентов ожидают проведения второго курса терапии кладрибином в 2024 году. У 144/399 (36,1%) пациентов, завершивших оба курса терапии, за период наблюдения 7,7±2,5 месяцев обострений не отмечено. Серьезных нежелательных явлений (тяжелая лимфопения, оппортунистические инфекции, ПМЛ, онкологические заболевания) за период наблюдения зафиксировано не было.

Выводы. Препарат кладрибин в таблетках показал высокую эффективность и хороший профиль безопасности в реальной клинической практике. Однако период наблюдения после завершения второго курса в нашем исследовании составляет менее года. Требуется дальнейшая оценка эффективности и безопасности терапии.

ПРИМЕНЕНИЕ ФАМПРИДИНА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ МОРС Г. МОСКВЫ

ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.¹, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.², КУКУШКИНА А. Д.¹, ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.¹ СМИРНОВ А. П.³

¹ МОРС «Городская клиническая больница им. М. Е. Жадкевича», Москва, Россия

² МОРС «Городская клиническая больница №24», Москва, Россия

³ ГБУ «Городская поликлиника №212» ДЗМ, Москва, Россия

Актуальность. Пациенты, страдающие рассеянным склерозом, сталкиваются с множеством вызовов в своей повседневной жизни, одним из которых является проблема с походкой. Терапия, направленная на улучшение походки, включает в себя применение препаратов, способных влиять на нервно-мышечную передачу и улучшать мобильность. Таким препаратом является фампридин, доступный российским пациентам в рамках льготного лекарственного обеспечения под торговым наименованием ██████████. Представляется актуальным изучить эффективность и безопасность препарата в реальной клинической практике.

Цель. Целью настоящей работы является обобщение данных о пациентах, получающих фампридин в МОРС ЗАО г. Москвы.

Материалы и методы. Пациентам предложено заполнение онлайн-просника, включающего в себя вопросы по демографическим данным, дистанции ходьбы, побочным эффектам препарата.

Результаты. На апрель 2024 г. в МОРС ЗАО г. Москвы получали препарат 142 человека, из них 29 пациентов (20%) отказались от приема препарата в связи с отсутствием эффекта или побочными явлениями. Всем пациентам было предложено заполнение онлайн-опросника, 80 человек (56%) приняли участие в опросе, проанализированы их ответы. Среди опрошенных пациентов 56 человек (70%) продолжают постоянный прием препарата, 2 пациента (2,5%) принимают препарат нерегулярно. 11 пациентов (14%) отказались от приема препарата в связи с побочными эффектами, 9 человек (11%) — в связи с отсутствием эффекта, 2 (2,5%) пациентки отметили и отсутствие эффекта, и побочные явления. При анализе ответов пациентов, продолжающих прием препарата, получены следующие данные: средний возраст 49 лет, большинство пациентов — женщины (41 человек, 15%). На вопрос о том, в чем сами пациенты отмечают эффект препарата, получены следующие ответы: увеличение скорости ходьбы (19 человек), увеличение дистанции ходьбы (26 человек), увеличение уверенности при ходьбе (30 человек), улучшение общей выносливости (25 человек). Пациентки, принимающие препарат не регулярно, также отметили положительное влияние на скорость, уверенность ходьбы, выносливость. Дистанция, проходимая пациентами в основном не велика: 21 человек (37,5%) проходят от 100 до 500 метров, 16 пациентов (28,6%) проходят от 500 до 1000 метров, дистанция ходьбы 16 человек (28,6%) менее 100 метров; у трех человек (5,4%) дистанция ходьбы не ограничена.

Из побочных явлений, ставших причиной отмены, чаще всего отмечались головокружение (9 человек), нарастание шаткости (5 пациентов), головная боль (6 человек), нарастание общей слабости (5 пациентов), нарастание слабости в конечностях (4 человека). Реже указывались такие побочные эффекты как появление тревожности, тошнота, нарастание спастичности, повышение АД, боли в области сердца, боли в поясничной области, эпизоды падения. Одна пациентка, принимающая препарат нерегулярно, также отметила данные побочные явления.

Заключение. По обобщенным данным оригинального препарата, в проведенных контролируемых клинических исследованиях ответ на лечение в группах фампридина составил 37,3%. Среди пациентов, принявших участие в опросе, эффект отметило более 70% опрошенных. В докладе будут более подробно проанализированы особенности двигательной активности пациентов, принимающих препарат и отказавшихся от терапии с целью объективизации эффективности препарата.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ВЫСОКОДОЗНОЙ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ С АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИЕЙ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ РАЗНЫХ ТИПАХ ТЕЧЕНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

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

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

Актуальность. В случае неэффективности стандартных методов лечения рассеянного склероза (РС) в ряде европейских стран эскалация терапии проводится с применением высокодозной иммуносупрессивной терапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ВИСТ-АТГСК) в рамках государственных или страховых гарантий. В Российской Федерации (РФ) метод не входит в клинические рекомендации, а данных по его эффективности практически не представлено.

Цель. Анализ эффективности метода ВИСТ-АТГСК у пациентов с разными типами течения рассеянного склероза в ПСПбГМУ им. И.П. Павлова.

Материалы и методы. В одноцентровое интервенционное исследование включено 114 пациентов (67 женщин, 47 мужчин; возраст $35 \pm 5,6$ лет), прошедших терапию исследуемым методом с января 2018 по март 2023. По типам течения пациенты распределялись так: рецидивирующе-ремиттирующий РС (РРРС, $n=59$ (51,75%), возраст 32 ± 5 года), вторично-прогрессирующий РС (ВПРС, $n=46$ (40,35%), $36,5 \pm 4,8$ лет), первично-прогрессирующий РС (ППРС, $n=9$ (7,9%), $37 \pm 5,8$ лет). Общий балл EDSS на момент ВИСТ-АТГСК составил $4,5 \pm 1,7$: группа РРРС $3 \pm 1,6$; ВПРС $6 \pm 1,0$; ППРС $6 \pm 1,7$ баллов. Активные и/или новые очаги по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) в течение последних 12 мес. до ВИСТ-ТГСК выявлены в группе РРРС в количестве 38/39 (64,4/66,1%), ВПРС 17/20 (36,9/43,5%), ППРС 2/7 (22,2/77,8%).

После мобилизации и афереза CD34+клеток проводился этап кондиционирования с протоколами ВИСТ: циклофосфамид (ЦФ)-антитимоцитарный глобулин (АТГ) ($n=9$), ЦФ-ритуксимаб (22), ЦФ-флюдарабин-АТГ ($n=15$), ЦФ-флюдарабин-ритуксимаб ($n=68$).

Результаты. Анализ безрецидивного/беспрогрессирующего течения показал, что через 1–5 лет после ВИСТ-АТГСК клиническое улучшение и стабилизация зафиксированы у 90 пациентов (78,9%), ухудшение — всего у 24 (21,1%). В группе РРРС при оценке неврологического

статуса эффективность (улучшение/стабилизация) оценивается в 84,7% (рецидив у 9 (15,3%) пациентов), в группе ВПРС — в 72,1% (прогрессия у 11 пациентов (23,9%)), в группе ППРС — 55,6% (прогрессия у 4 пациентов из 9 (44,4%)). Отмечена положительная динамика по шкале EDSS по годам (4 года наблюдения): в группе РППС ($2\pm 1,5$; $1,75\pm 1,9$; $1\pm 1,9$; $1\pm 1,0$); ВПРС ($5\pm 1,1$; $5,75\pm 1,2$; $4,5\pm 1,4$; $4,25\pm 1,75$); ППРС ($6\pm 1,2$; $6\pm 1,8$; $6,2\pm 1,8$; $6,7\pm 0,7$).

По данным МРТ после ВИСТ-ТГСК у 4 пациентов из группы РППС, не имевших клинического рецидива, были выявлены новые очаги или накопление контраста в старых очагах; в группе ВПРС — 2 пациента (за пределами 12 мес. после ТГСК). Следовательно, по критериям NEDA 3 эффективность ВИСТ-АТГСК в рамках наблюдения оценивается в 73,7%.

Выводы. В рамках одноцентрового исследования показано, что метод ВИСТ-АТГСК у пациентов с рефрактерным к стандартному лечению течением рассеянного склероза эффективен более чем в 70% при наблюдении от 1 до 5 лет. При этом пациентам после трансплантации терапия ПИТРС не проводилась. Наиболее эффективным методом оказался у пациентов с РППС, при этом в данной группе отмечалось постепенное снижение балла EDSS. В группе ВПРС отмечена незначительная положительная динамика; в группе ППРС уменьшения балла EDSS не наблюдалось.

АКТУАЛЬНОСТЬ НАЛИЧИЯ ДНЕВНОГО СТАЦИОНАРА (ДС) ПРИ МЕЖОКРУЖНОМ ОТДЕЛЕНИИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА (МОРС), НА ПРИМЕРЕ МОРС ГКБ ИМ В.В. ВЕРЕСАЕВА, Г. МОСКВА

МОРОЗОВА Е. В., ДУБЧЕНКО Е. А.

ГБУЗ «Городская клиническая больница им. В. В. Вересаева» ДЗМ, Москва, Россия

Актуальность. Согласно пункту 6, (Организация оказания медицинской помощи) клинических рекомендаций по рассеянному склерозу от 13 июля 2022 года.

Терапию обострений РС (рассеянного склероза) легкой степени тяжести рекомендуется проводить в дневном стационаре (Приложение П4) [272].

Терапию обострений РС средней и тяжелой степени тяжести рекомендуется проводить в круглосуточном стационаре (Приложение А3.12) [272].

В случаях, затрудняющих проведение терапии обострений РС степени тяжести в круглосуточном стационаре, рекомендуется проводить лечение в дневном стационаре после обсуждения с пациентом [272].

Пациентам, получающим инфузионные ПИТРС (препараты, изменяющие течение рассеянного склероза), для проведения внутривенных инфузий рекомендуется организовывать специализированные дневные стационары в структуре неврологических центров РС, клиничко-диагностических кабинетов [237.373].

Цель. Наличие ДС при МОРС позволяет значительно улучшить качество оказания специализированной медицинской помощи пациентам с РС в плане оптимального контроля за переносимостью и эффективностью терапии, улучшает доступность получения медицинской помощи.

Дает возможность проведения инфузий иммуномодулирующими препаратами, симптоматической терапии под наблюдением своего лечащего врача, являющегося экспертом по заболеванию РС, к тому же, знающего специфику и особенности течения заболевания у данного пациента. Это дает возможность индивидуального подхода к терапии.

Позволяет максимально быстро начать гормональную пульс-терапию (буквально в тот же день), пациентам с обострением РС, выявленным на амбулаторном приеме и пациентам, пришедшим по экстренному направлению.

Позволяет сохранить приверженность пациентов к терапии на высоком уровне, т. к. пациенты точно знают, где и когда получают необходимую им инфузионную терапию.

Позволяет лечащему врачу проводить оценку состояния пациента и строго соблюдать план управления рисками (четко отслеживать дату введения препарата, частоту выполнения магнитно-резонансной томографии, МРТ, лабораторно-клинических обследований, в том числе JCV, John Cunningham virus, JC-вирус).

Позволяет своевременно определять возможные противопоказания к началу или продолжению терапии.

Результаты. Около 550 пациентов получают систематическую иммуномодулирующую терапию в инфузионных формах на базе ДС МОРС «ГКБ им В.В. Вересаева», введение которых требует нахождения пациента в медицинском учреждении от 2-х до 6 часов для проведения лечебно-диагностических манипуляций (взятие необходимых анализов,

премедикация, введение лекарственных препаратов, динамическое наблюдение врачом и медицинской сестрой в течение времени пребывания в дневном стационаре).

В дневном стационаре пациенты получают инфузионную терапию препаратами окрелизумаб, натализумаб, ритуксимаб, митоксантрон, гормональную пульс-терапию, симптоматическую терапию.

Количество госпитализаций в год в ДС увеличилось с 533 в 2017 г. до 2026 в 2022 г. План на 2024г. — 1944 пациента.

В 2023 году в связи с внутренними административными изменениями мы столкнулись с ограничением объемов на госпитализацию в ДС, с необходимых 180–190 законченных случаев в месяц в 2022 году, до 66 в месяц в 2023 году.

В связи с этим пациенты были вынуждены самостоятельно искать медицинские учреждения, с лицензией на осуществление инфузионной терапии. Как правило, эти услуги оказываются на платной основе, с нарушением ПУР, что привело к нарушениям схемы терапии, увеличению промежутков между инфузиями, снижению приверженности к терапии и негативно сказалось на течение основного заболевания, значительно увеличению времени до начала гормональной пульс-терапии.

Вывод. Таким образом, наш опыт позволяет с большой долей уверенности констатировать, что наличие ДС при МОРС является необходимым звеном в процессе оказания качественной специализированной медицинской помощи пациентам с рассеянным склерозом, увеличивает доступность и дает возможность к индивидуальному подходу в терапии, улучшает качество их жизни.

РАЗРАБОТКА АЛГОРИТМА КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКИ И КОРРЕКЦИИ ХОДЬБЫ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.^{1,2}, ГУКОВСКАЯ М. В.³, КУКУШКИНА А. Д.², ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. 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 *МОРС «Городская клиническая больница им. М. Е. Жадкевича», Москва, Россия*

³ *Реабилитационный центр «Апрель», Москва, Россия*

Актуальность. В мире накоплено много данных о причинах нарушения ходьбы при РС, подтверждена гипотеза о возможности группировки нарушений ходьбы по типичным паттернам и предложены вмешательства для корректировки конкретного вида нарушений (Socie MJ, 2013). В рутинной клинической практике пациентам в России мало доступна регулярная непрерывная реабилитация. Практикующие в амбулаторных условиях неврологи и специалисты физической реабилитации не используют комплексную оценку ходьбы пациентов с РС, а вмешательства планируют без учета конкретных причин нарушений ходьбы, используя чаще унифицированный подход. Однако в связи с особенностями развития заболевания, наличием таких симптомов как утомляемость, изменение тонуса мышц в зависимости от нагрузки и нарушения баланса различной природы перспективным является использовать знания о различных паттернах нарушений ходьбы для улучшения качества ходьбы пациента. Две независимые группы определили Инструмент оценки и вмешательства в походку (GAIT, Гейт) как наиболее подходящую шкалу как для исследований, так и для клинической практики. Данный инструмент продемонстрировал высокую надежность, валидность и чувствительность у пациентов с инсультом и был использован в нескольких исследованиях при РС. Шкала Гейт переведена на четыре языка и используется как минимум в 10 странах. В клинической практике ее использование не нашло широкого применения, вероятно, в связи с трудоемкостью проведения осмотра.

В данном проекте мы провели оценку ходьбы по шкале визуальной оценки Wisconsin Gait Scale (шкала Висконсин) и шкале GATE (Гейт) и определили паттерны нарушения ходьбы у 15 пациентов с РС. На основании полученных при визуальной оценке данных спланировали процесс физиотерапевтических вмешательств для каждого пациента.

Цель. Создание алгоритма комплексной оценки ходьбы и планирования вмешательств по коррекции ходьбы у пациентов с рассеянным склерозом в зависимости от данных визуальной оценки, что позволит оптимизировать рутинное обследование физического терапевта, поможет неврологу, а вмешательство сделать более направленным.

Материалы и методы. Участники исследования — 15 пациентов МОРС 4 ГКБ им. М. Е. Жадкевича, использующие трость при ходьбе частично или на постоянной основе. Все пациенты были осмотрены неврологом, исключены обострения и противопоказания к занятиям. Далее пациенты самостоятельно снимали видеофайлы ходьбы, проводя съемку по инструкции, разработанной организаторами проекта. Физический терапевт и невролог имели доступ к данным видеороликам и на основании просмотра

роликов проводили визуальную оценку ходьбы по шкалам Висконсин и ГЕЙТ. Следующим этапом проводился осмотр физическим терапевтом, мануальная оценка мышечной силы, тонуса конечностей, проводился тест «Встань и иди» и ходьба в течение 6 минут для оценки маневренности движений, а также выполнялось тестирование по шкале Берга для оценки координаторных нарушений и устойчивости.

После чего в течение 2 месяцев участники проекта имели возможность посетить 10 индивидуальных встреч с физическим терапевтом длительностью по 60 минут. Все, кроме 3 участников, закончили проект вовремя, полностью получив возможный объем занятий. 1 пациентка получила травму в быту в период реализации проекта, по поводу которой проводилось оперативное лечение и далее стационарная реабилитация. Двое участников посетили физического терапевта меньшее число раз по причине респираторных заболеваний и в связи с карантинным периодом после инфузии окрелизумаба.

Результаты. В зависимости от зарегистрированных нарушений среди участников проекта были выделены 5 фенотипов нарушений ходьбы:

- 1) Пациенты с доминирующим парезом (слабостью) с одной стороны (в одной из ног);
- 2) Пациенты с повышением тонуса в обеих ногах;
- 3) Пациенты с «динамической нестабильностью в суставах ног»;
- 4) Пациенты с атаксией, преимущественно сенситивной (то есть связанной с нарушением положения ног в пространстве);
- 5) Пациенты преимущественно с нарушением координации движений (мозжечковой атаксией).

При анализе Висконсинской шкалы было отмечено, что она направлена на оценку тонуса и парезов и в меньшей степени позволяет выявить признаки атаксии. Из 14 параметров походки лишь 4 были информативны в отношении нарушений координации. Остальные позволили заподозрить мышечную слабость и спастичность. При визуальной оценке ходьбы по шкале ГЕЙТ обращало внимание ее большая длительность и трудоемкость, требующие наличия опыта работы с данным ресурсом. Среди ее преимуществ важно обратить внимание на возможность оценки положения туловища и рук при ходьбе, в отличие от шкалы Висконсин. После осмотра и всех тестов пациенты занимались с физическим терапевтом, после чего команда проекта совместно анализировала рекомендованные ФТ вмешательства и предприняла выявить общие рекомендации и составить «портрет пациента» при каждом предлагаемом паттерне ходьбы. В результате был сформулирован алгоритм оценки и следующей за ней программы ФТ вмешательства.

Выводы. Опираясь на предлагаемый алгоритм возможно оптимизировать временные затраты на определение маршрута последующих ФТ вмешательств. Предлагаемый алгоритм безопасен, что продемонстрировано опытом участников исследования. Визуальная оценка ходьбы, выполненная на основании видеоматериала, позволяет сделать осторожный вывод о возможности удаленной оценки нарушений ходьбы у пациентов с РС по шкале Висконсин, разделить причину нарушений ходьбы на 2 варианта — спастико-паретическую и атаксическую, что в дальнейшем отразится на рекомендациях.

Реализация проекта была поддержана грантовыми средствами конкурса «Наука добра» 2023 компании BIOCAD.

ЛЕВАМИЗОЛ-ИНДУЦИРОВАННАЯ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИЯ — ОПЫТ ГБУЗ НИИ-ККБ №1

БАРАБАНОВА М. А., БОНДАРЕНКО А. И., ГОЛОВКО Е. Н., КРИВОМЛИНА Е. В.

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница №1 имени проф. С.В. Очаповского» МЗ Краснодарского края, Краснодар, Россия

Актуальность. Левамизол — лекарственный препарат, который был создан в 60-х годах прошлого столетия и изначально использовался исключительно в качестве антигельминтного средства. Побочные эффекты иммуномодулирующего действия левамизола начали описывать с 1990 г. Одним из редких побочных действий препарата является левамизол-индуцированная лейкоэнцефалопатия (ЛИЛЭ).

Цель. Повышение настороженности врача в возможной связи демиелинизирующего поражения ЦНС с предшествующим приемом левамизола.

Материалы и методы. В период с 2021 по 2023 г. в условиях ГБУЗ НИИ-ККБ №1 Краснодарского края наблюдалось 5 случаев острой многоочаговой демиелинизации. Все пациенты женского пола, средний возраст 35 лет. Выполнен широкий спектр лабораторной (анализы крови и СМЖ) и инструментальной диагностики (МРТ головного и спинного мозга, пан-КТ). Диагноз при поступлении — острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ).

Во всех случаях проведен подробный сбор анамнеза, с указанием на прием левамизола.

Результаты. Дифференциальная диагностика ЛИЛЭ должна проводиться, прежде всего, с инфекционным поражением, ОРЭМ, рассеянным склерозом (РС), мультифокальной лейкоэнцефалопатией, глиомой и лимфомой ЦНС, метастатическими очагами.

В анамнезе всех пациенток прослеживается четкая временная связь между приемом левамизола (150–450 мг) и появлением неврологической симптоматики. Схожие симптомы в дебюте (повышение температуры, нарушение сознания, головокружение, сонливость, атаксия), которые совпадают с описанием таковых в инструкции к левамизолу.

По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга билатерально обнаружены множественные асимметричные очаги различных размеров с перифокальным отеком, равномерно накапливающий контрастный препарат. Анализ ликвора не выявил патологических изменений. Исследование на олигоклональный IgG — 1-й тип синтеза у всех пациенток. Результаты общего и биохимического анализа крови, иммуноферментного анализа (ИФА) и полимеразной цепной реакции (ПЦР) крови и ликвора без патологии. При выполнении компьютерной томографии (КТ) паранеопластический генез заболевания исключен.

Двум пациенткам выполнялись сеансы высокодозного плазмообмена №5, в сочетании с пульс-терапией глюкокортикостероидами (ГКС) 1000 мг №5; трем пациенткам проведена пульс-терапия ГКС 1000 мг №5–7. Во всех случаях отмечен положительный эффект, у трех пациенток полный регресс симптоматики, у двух сохраняется умеренный неврологический дефицит. По МРТ через 6–12 месяцев положительная динамика.

Данные анамнеза, дебюта заболевания, клинические проявления и течение патологического процесса в большей степени свидетельствуют в пользу ЛИЛЭ.

Выводы. Проведение дифференциальной диагностики в случаях развития многоочаговой неврологической симптоматики, обусловленной демиелинизацией, всегда представляет значительные трудности. Наиболее сложной является дифференциальная диагностика ЛИЛЭ с ОРЭМ и дебютом РС. Это связано с малым количеством имеющихся в литературе клинических наблюдений ЛИЛЭ.

Наблюдаемые нами случаи еще раз свидетельствуют о важности сбора анамнеза и необходимости информирования медицинских работников о возможных осложнениях на фоне приема левамизола.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА СИПОНИМОД В КРАСНОДАРСКОМ КРАЕ

*БАРАБАНОВА М. А., БОНДАРЕНКО А. И., ГОЛОВКО Е. Н.,
КРИВОМЛИНА Е. В.*

*ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая
больница №1 имени проф. С.В. Очаповского» МЗ Краснодарского
края, Краснодар, Россия*

Актуальность. Сипонимод — иммуномодулятор нового поколения, мощный избирательный агонист рецепторов сфингозин-1-фосфата 1-го и 5-го типов, снижающий пул активированных лимфоцитов и предотвращающий их прохождение через гематоэнцефалический барьер для участия в аутоиммунно-воспалительном процессе.

В исследовании EXPAND препарат доказал свою эффективность в замедлении прогрессирования у пациентов со вторично-прогрессирующим рассеянным склерозом (ВПРС), как с обострениями, так и без них, а также в снижении воспалительной активности заболевания.

Цель. Изучение эффективности и безопасности применения сипонимода у пациентов с ВПРС в Краснодарском крае (КК).

Материалы и методы. Пациенты с подтвержденным ВПРС, наблюдаемые в КК, начали получать препарат сипонимод с конца 2022 г. На март 2024 г. препарат получают 55 пациентов. Из них 38 женщин (69,1%) и 17 мужчин (30,9%). Средний возраст 46,2 года. Средняя длительность заболевания составила 14,5 года, длительность вторично-прогрессирующей стадии — 3,5 года. Тяжесть инвалидизации по шкале EDSS 4,0-6,5 балла. 15 пациентов (27,2%) страдают ВПРС с активностью, 40 (72,8%) — без активности.

Перед началом лечения было проведено тестирование пациентов на наличие вариантов изофермента CYP2C9. По результатам генотипирования, 48 пациентов получали сипонимод в дозе 2 мг/сут, 7–1 мг/сут.

Оценка эффективности (отсутствие подтвержденного прогрессирования инвалидизации, ППИ) на фоне приема сипонимода проходила через 3 / 6 / 12 месяцев. Проводилась оценка по шкале EDSS, данных магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга с оценкой динамики в числе и размере очагов, активности процесса.

У 3 пациентов, получающих 2 мг/сут, через 6 месяцев развилась асимптомная лимфопения. Доза не снижалась. Восстановление лимфоцитов через 1–2 месяца. У 2 пациентов через 3 месяца отмечено повышение

трансаминаз до 2 норм. Доза не снижалась. К 6 месяцам нормализация показателей. У 10 пациентов отмечено снижение ЧСС в период титрования дозы, без клинических проявлений.

Результаты. По результатам оценки эффективности препарата ППИ было выявлено у 2 пациентов (3,6%) через 6 месяцев, проявлявшееся в нарастании уровня инвалидизации по шкале EDSS на 0,5 б. Пациенты продолжили прием сипонимода. При оценке эффективности у данных пациентов на сроке в 12 месяцев была отмечена стабилизация состояния по шкале EDSS. У остальных пациентов, получающих препарат более 12 месяцев, признаков ППИ не отмечено.

Сипонимод хорошо переносился и ожидаемые побочные эффекты были не тяжелее умеренных и купировались самостоятельно или назначением сопутствующего симптоматического лечения.

Также хочется отметить высокую комплаентность со стороны пациентов за счет перорального приема препарата.

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.

ИССЛЕДОВАНИЕ ФЕРТИЛЬНОСТИ У ПАЦИЕНТОК С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ. ОПЫТ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

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

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

Актуальность. Отдельные пилотные исследования, проведенные в разных странах, продемонстрировали недостаточную осведомленность не только пациентов, но и врачей в вопросах, касающихся влияния рассеянного склероза (РС) и патогенетической терапии на показатели фертильности. Понятие фертильность (от латинского — плодородность) — способность половозрелого организма производить жизнеспособное потомство, включает в себя три основных показателя: способность зачать, выносить и родить здорового ребенка. Рассеянным склерозом чаще страдают молодые женщины с высоким репродуктивным потенциалом, и недостаток информации вызывает определенные трудности при планировании деторождения, отрицательно влияет на качество жизни пациентов.

Цель. Изучить показатели фертильности у пациенток с РС на территории Московской области.

Материалы и методы. В исследование было включено 110 пациенток в возрасте от 18 до 49 лет, наблюдающихся в Московском областном Центре рассеянного склероза с подтверждённым рецидивирующим или прогрессирующим течением рассеянного склероза. Пациенткам проводилось анонимное анкетирование по вопросам, касающимся фертильности, состоявшее из 27 пунктов, включающих: возраст, индивидуальные репродуктивные показатели, осведомленность о влиянии заболевания и проводимой патогенетической терапии на планирование беременности. Уточнялись также источники информации пациенток о заболевании и возможности деторождения при РС.

Результаты. Анализ полученной информации показал, что 22% опрошенных сомневаются в своей возможности иметь детей; 22% обеспокоены, что беременность негативно отразится на дальнейшем прогрессировании инвалидизации. 18% женщин не планируют беременность, поскольку считают, что заболевание передается по наследству, 45% не уверены, является ли РС наследственным заболеванием. Обеспокоенность, что терапия ПИТРС оказывает негативное влияние на здоровье детей, высказали 34% опрошенных. Каждая пятая женщина отмечала, что РС негативно повлиял на их половую жизнь.

Выводы. Недостаточная информированность пациентов с РС в вопросах фертильности снижает репродуктивный потенциал, ухудшает качество жизни не только заболевших, но и членов их семей и зачастую приводит к разводам. Учитывая гендерную предрасположенность и молодой возраст дебюта заболевания, необходимо обсуждать вопросы, касающиеся деторождения уже на этапе постановки диагноза. Специалист по РС должен уметь найти правильный подход к каждой пациентке, дать исчерпывающие ответы на вопросы, касающиеся наследования, влияния беременности на течение заболевания, обсудить риски, связанные с применением различных препаратов в период планирования беременности. Недостаточная осведомленность врачей, вынуждает пациентов искать ответы в непроверенных источниках и зачастую отказываться от деторождения.

ВЛИЯНИЕ САТРАЛИЗУМАБА НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТОИТА (КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ В Г. СЕВАСТОПОЛЬ)

ТОКАРЕВА Е. Р.

¹ Медицинский институт им. С. И. Георгиевского ФГАОУ
ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского»
МЗ РФ, Симферополь, Россия

² ГБУЗС «Севастопольская городская больница
№1 им. Н. И. Пирогова», Севастополь, Россия

Актуальность. Распространенность заболеваний спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) составляет приблизительно 5 случаев на 100 000 человек во всем мире. В Российской Федерации (РФ) в сентябре 2021 г. в качестве монотерапии или в комбинации с иммуносупрессивной терапией для лечения взрослых и подростков (12 лет и старше) с ЗСОНМ с антителами (АТ) к аквапорину-4 был зарегистрирован препарат сатрализумаб, являющийся моноклональным АТ к рецептору ИЛ-6. Наше исследование представляет результаты применения сатрализумаба у 3 пациентов с ЗСОНМ.

Цель. Оценить качество жизни пациентов с ЗСОНМ при лечении сатрализумабом.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 3 пациентки с ЗСОНМ, серопозитивные по антителам к аквапорину-4. Диагноз был выставлен согласно критериям Wingerchuk (2015). Обследование, лечение и динамическое наблюдение за пациентками проводилось в следующих медицинских учреждениях: Городская больница №1 им. Пирогова, поликлиника №5, неврологическое отделения филиал №2 (г. Севастополь). Всем пациентам был проведен общий и неврологический осмотры, выполнены инструментальные методы исследований: магнитно-резонансная томография (МРТ) головного и спинного мозга с контрастированием, определение антител к аквапорину-4.

Результаты. Средний возраст пациенток с ЗСОНМ $41,3 \pm 0,7$ лет, средняя длительность заболевания $5,7 \pm 2,3$ года. Инвалидизация по шкале EDSS — $3,2 \pm 0,8$ балла. Неврологическая симптоматика варьировала от прогрессирующего снижения зрения и потери световосприятия до полной потери зрения. Пациентки имели опыт предшествующей терапии: преднизолон перорально или комбинированная терапия с препаратами митоксантрон и азатиоприн. В связи с побочными эффектами длительного приема метилпреднизолона или недостаточной эффективностью проводимой терапии, были переведены на терапию препаратом сатрализумаб. За период лечения у 3 пациенток обострений

заболевания не отмечалось, выраженная неврологическая симптоматика регрессировала. Отмечалось уменьшение выраженности диплопии, пареза, нарушений функции тазовых органов. Изменения на МРТ головного и спинного мозга оставались без динамики, новых очагов выявлено не было. До настоящего времени состояние пациенток остается стабильным, сохраняется у одной пациентки тазовые нарушения, у 2 обследованных — мозжечковая атаксия. Инвалидизация по шкале EDSS после применения препарата сатрализумаб — $1,2 \pm 0,8$ баллов, что отражает положительный терапевтический эффект.

Выводы. На основании наблюдения небольшой группы пациентов, можно сделать заключение, что в целом профиль эффективности сатрализумаба улучшил качество жизни пациенток с оптиконевромиелитом.

КЛИНИЧЕСКИЕ ИСХОДЫ КОМПЛЕКСНОЙ ДВИГАТЕЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ В ВОССТАНОВЛЕНИИ МОБИЛЬНОСТИ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ НА ОСНОВЕ ШКАЛ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МОБИЛЬНОСТИ ПРИ ХОДЬБЕ (PERRY ET., 1995), ИНДЕКСА МОБИЛЬНОСТИ РИВЕРМИД, ОЦЕНКА БАЛАНСА В ПОЛОЖЕНИИ СТОЯ ПО БОХАННОН (ВОНАННОН R.W., 1989)

ПАРАХОНЬКО О. В., РАМАЗАНОВ Р. Р., ЖАДАН О. Н.

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

Актуальность. Рассеянный склероз — это хроническое аутоиммунное прогрессирующее заболевание ЦНС с высоким уровнем инвалидизации. Болезнь может развиваться у людей от 15 до 60 лет, но обычно диагностируется в возрасте 20–40 лет. Женщины заболевают чаще и, как правило, на 1–2 года раньше, чем мужчины, однако у мужчин она протекает тяжелее и сложнее поддается лечению. Заболевание может приводить к снижению уровня мобильности и самообслуживания.

На данный момент широко применяются и разрабатываются системные подходы реабилитации пациентов данной нозологической группы. С учетом вышеизложенного представляется актуальным и практически значимым изучить клинические исходы комплексной двигательной реабилитации, отражающие уровень мобильности пациентов.

Цель. Оценить эффективность реабилитационных мероприятий по восстановлению мобильности пациентов с рассеянным склерозом

на основе шкал функциональной мобильности при ходьбе (Perry et.,1995), индекса мобильности РИВЕРМИД, оценка баланса в положении стоя по Боханнон (BohannonR.W., 1989).

Материалы и методы. В условиях специализированного отделения Медицинской реабилитации пациентов с нарушением функции ЦНС (II-го этапа реабилитации) ГБУЗ НИИ-ККБ №1 им. С.В. Очаповского г.Краснодара, было обследовано 23 пациентов с рассеянным склерозом. Все они имели нарушения паттерна ходьбы, статодинамического равновесия и снижение уровня мобильности. Из них 10 мужчин и 13 женщин. Возраст обследуемых варьировался от 25 до 61 лет.

На базе реабилитационного центра, в основе двигательной реабилитации применялись методы (Бобат-терапия, Войта-терапия, проприоцептивная нейромышечная фасилитация [ПНФ], мобилизационная гимнастика, глазодвигательная гимнастика), также применялась БОС-терапия (биологическая обратная связь) для совершенствования статодинамического равновесия и улучшения паттерна ходьбы с использованием тренажеров (BALANCE Trainer, Комплекс стабилотрический «СТАБИЛО-МБН», Реабилитационный комплекс Kardiomed cycle, «Орторент» модель «МОТО для рук» с БОС, подвес реабилитационный для вертикализации пациента Орторент С+ стационарный с беговой дорожкой) по два часа ежедневно. Курс реабилитации составил 14 дней.

Оценка двигательной мобильности проводилась по шкале функциональной мобильности при ходьбе (Perry et.,1995), индекса мобильности РИВЕРМИД, оценка баланса в положении стоя по Боханнон (BohannonR.W., 1989).

Результаты. В результате проведения статистического анализа после завершения реабилитационных мероприятий, были получены следующие результаты: улучшение баланса в положении стоя у 18 человек (78%), улучшение функциональной мобильности 10 человек (43%), улучшение общей мобильности 10 человек (43%).

Выводы. В результате реабилитационных мероприятий по восстановлению мобильности у пациентов с рассеянным склерозом с применением комплексной двигательной реабилитации наблюдается положительная динамика со стороны статодинамического равновесия, улучшения паттерна ходьбы и увеличенного уровня мобильности.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ ИНТЕРФЕРОНАМИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ У БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

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

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

Актуальность. В клинической практике эффективность терапии рассеянного склероза (РС) оценивается по критериям активности заболевания, определяемых клиническими показателями и данными магнитно-резонансной томографии. В случае отсутствия оптимального ответа на терапию требуется смена препарата, изменяющего течение РС. Оценка особенностей клеточного иммунитета у больных РС может внести важную информацию для уточнения лабораторных критериев эффективности терапии препаратами, изменяющими течение РС.

Цель. Оценка популяционного и субпопуляционного состава Т- и В-лимфоцитов периферической крови (ПК) у пациентов с активным течением РС, получающих интерфероны (ИНФ).

Материалы и методы. В ходе открытого проспективного наблюдательного исследования подробно обследовано 32 пациента с РС на терапии ИНФ с частотой обострений за предшествующие 12 месяцев $1,4 \pm 0,3$. Оценивались параметры клеточного иммунитета методом проточной цитометрии с использованием панели МАТ к дифференцировочным антигенам лимфоцитов ПК (Vecton Dickinson, США). В качестве группы сравнения было обследовано 6 «наивных» пациентов с быстро прогрессирующим РС (БПРС), в качестве референсной группы обследовано 10 практически здоровых лиц по аналогичным показателям.

Результаты. У пациентов, получивших ИНФ, было выявлено существенное ($p < 0,01$) увеличение содержания субпопуляции Т-хелперных лимфоцитов (CD3+CD4+), значительное снижение содержания цитотоксической (CD3+CD8+) ($p < 0,05$) и NKT-субпопуляций (CD3+CD16+CD56+) ($p < 0,01$) Т-лимфоцитов по сравнению с группой пациентов с БПРС, а также с референсными показателями. Также отмечены низкая степень активации Т-лимфоцитов по экспрессии HLA-DR ($p < 0,05$), но высокая степень ($p < 0,01$) активации по экспрессии CD25 (R-ИЛ-2), выраженное увеличение доли CD40+ ($p < 0,05$) и CD38+ ($p < 0,01$) В-лимфоцитов, по сравнению со здоровыми испытуемыми.

Выводы. Факты существенного снижения содержания в циркуляции цитотоксической и NKT-субпопуляций Т-лимфоцитов, низкая степень

их активации по экспрессии HLA-DR у пациентов с высокоактивным РС на ИНФ могут быть связаны с перераспределением, преодолением ГЭБ и проникновением в ЦНС высокоактивированных эффекторных Т-лимфоцитов.

Выраженная экспрессия костимулирующей молекулы CD40 и маркера активации CD38 на В-лимфоцитах ПК может свидетельствовать о высоком активационном потенциале этих клеток, а, следовательно, о наличии выраженного риска развития обострения заболевания, вследствие резистентности к терапии ИНФ.

АНАЛИЗ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ ОТДЕЛЕНИЯ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ЦНС ГБУЗ НИИ ККБ № 1 ИМ. ПРОФ. С. В. ОЧАПОВСКОГО Г. КРАСНОДАРА

БОНДАРОВИЧ К. А., ЛИТОШ А. Е., ЖАДАН О. Н., БАРАБАНОВА М. А.

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

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) чаще встречается у пациентов молодого и среднего возраста и зачастую является причиной инвалидизации, ввиду чего вопросы реабилитации пациентов данного профиля становятся особенно остро.

Цель. Проанализировать спектр больных с нозологией «Рассеянный склероз», прошедших курс реабилитационного лечения на базе отделения медицинской реабилитации пациентов с нарушением функции ЦНС «ГБУЗ НИИ ККБ№1 им проф. С.В. Очаповского» г. Краснодара. Оценить эффективность проведённых реабилитационных мероприятий.

Материалы и методы. В связи с появлением КСГ (клинико-статистическая группа) для РС отделение начало принимать пациентов с данной нозологией. За 2023 г. пролечено 23 пациента. Курс лечения в 2 недели завершил 21 пациент. При этом оптимальные сроки представляются более длительными. Среди пациентов 10 мужчин и 13 женщин. В возрастном диапазоне от 25 до 61 года.

Результаты. Направлялись на курс реабилитационного лечения больные с инвалидизацией по шкале EDSS от 3,0 до 7,5 баллов. Курс лечения, проводимый мультидисциплинарной реабилитационной командой

(МДРК), составлял 2 недели. При поступлении по Шкале реабилитационной маршрутизации (ШРМ) 3 баллам соответствовали 11 пациентов, ШРМ 4–12 пациентов. При выписке ШРМ 3 соответствовали 12, ШРМ 4–11 пациентов. Таким образом, улучшение по шкале реабилитационной маршрутизации с 4 до 3 баллов отмечено только у 1 пациента. По течению РС: первично-прогрессирующий РС (ППРС) — 6 пациентов, вторично-прогрессирующий РС (ВПРС) — 10, ремиттирующий РС (РРС) — 7. Ввиду спастичности проведение ботулинотерапии потребовалось 10 пациентам с положительным эффектом в динамике в виде уменьшения спастики.

Итак, разберем «малую» эффективность реабилитационного лечения согласно ШРМ. При реабилитации пациентов с РС мультидисциплинарная реабилитационная команда (МДРК) сталкивается с рядом проблем. Утомляемость является одним из самых значимых симптомов, приводящих к снижению повседневной активности пациентов. Жалобы на утомляемость отмечена у 16 наших пациентов. Когнитивные нарушения по шкале MoCA (Монреальская шкала оценки когнитивных функций) у наших пациентов диагностированы в легкой степени у 9 пациентов, умеренные — у 7, нормальные показатели когнитивных функций также у 7 пациентов. Среди пациентов субклинически выраженное тревожное состояние по шкале HADS (госпитальная шкала тревоги и депрессии) выявлено у 17 пациентов, а в норме показатель был только у 6 пациентов. При выписке отмечено улучшение эмоциональной сферы до нормы у 10 пациентов. Что также коррелировало с улучшением паттерна ходьбы, уменьшения выраженности фобического синдрома при передвижении. Таким образом, значимое улучшение по шкале ШРМ у одного пациента в нашей клинике отмечалось ввиду выраженного снижения постурально-фобического компонента при ходьбе, что позволило пациенту стать независимым от сопровождения.

Выводы. В настоящее время общепринято следующее положение: физическая активность является важной нефармакологической составляющей реабилитации при РС. Но во главу угла также стоит поставить адекватную психологическую коррекцию. Это позволит добиваться более положительных результатов.

РОЛЬ СИМПТОМА ЦЕНТРАЛЬНОЙ ВЕНЫ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА И РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

НОВИКОВА Е. С., ТОНИА Г. Т., КОТОВ С. В.

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

Актуальность. Магнитно-резонансная томография (МРТ) играет важную роль при проведении дифференциального диагноза между заболеваниями спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) и рассеянным склерозом (РС). Клинические проявления этих нозологий могут перекрываться, и в ряде случаев у пациентов с ЗСОНМ на МРТ также выявляется поражение вещества головного мозга. Своевременная постановка правильного диагноза имеет решающее значение, поскольку некоторые методы лечения РС вызывают ухудшение течения ЗСОНМ. Клиническая ценность симптома центральной вены (СЦВ) в контексте дифференциальной диагностики ЗСОНМ и РС, ранее предложенная с использованием МРТ 7.0Т, теперь распространяется и на МРТ 3.0Т, тем самым делая шаг к использованию СЦВ в клинической практике.

Цель. Оценить значение выявления СЦВ на 3Т-МРТ-томографе, в ходе проведения дифференциальной диагностики ЗСОНМ и РС в условиях реальной клинической практики.

Материалы и методы. Проанализированы данные нейровизуализации (МРТ 3.0Т) 15 пациентов, из них 10 пациентов с высокоактивным течением рассеянного склероза (ВАРС) и 5 — с ЗСОНМ с наличием антител к аквапорину-4.

Изображения получены на МР-томографе Philips Ingenia Elition 3.0Т X. В дополнении к рутинному протоколу МРТ-исследования головного мозга были получены 3D T2-FLAIR, 3D EPI SWI, все изображения получены до введения контрастного препарата. Полученные изображения были совмещены посредством наложения изображений T2-FLAIR на изображения SWI в приложении MRViewer рабочей станции Philips Intellispace Portal с визуальной проверкой корректности совмещения. Далее проводился качественный анализ изображений с определением визуализации очагов по ходу мелких венозных сосудов (симптом центральной вены).

Результаты. Средний возраст пациентов с ЗСОНМ составил 51 год (от 47 до 60 лет), у пациентов с РС — 30,3 года (от 23 до 35). Средний возраст дебюта ЗСОНМ 41,6 лет, РС — 22,1 года. У 3 из 5 пациентов с ЗСОНМ первоначально был установлен диагноз РС. У 2 из 10 пациентов с ВАРС

заболевание дебютировало с неврита зрительного нерва. У всех пациентов с ВАРС в веществе головного мозга супратенториально выявлено 15 и более очагов демиелинизации, во всех 10 случаях количество очагов с симптомом центральной вены составило более 40%, что соответствует данным литературы и подтверждает верность установленного диагноза РС. В случае пациентов с ЗСОНМ с наличием антител к аквапорину-4, у 4 выявлено от 10 и более супратенториальных очагов, только у одного пациента очагов такой локализации не обнаружено. Достоверного СЦВ у обследованных пациентов с ЗСОНМ не верифицировано.

Выводы. Таким образом, в ходе диагностического поиска у пациентов с ЗСОНМ отсутствие СЦВ может быть вспомогательным дифференциально-диагностическим критерием, позволяющим в максимально быстрые сроки определить тактику ведения и назначить оптимальную патогенетическую терапию.

ВЫСОКОЭФФЕКТИВНАЯ ТЕРАПИЯ АГРЕССИВНОГО РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ДЕТЕЙ

ШУМИЛИНА М. В.^{1,2}

¹ СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница №31»,
Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ,
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) с дебютом в детском возрасте встречается в 3–10% случаев. Известно, что течение детского рассеянного склероза характеризуется большей воспалительной активностью по сравнению со стартом болезни после 18 лет и часто отмечается неэффективность стандартных препаратов ПИТРС 1 линии (глатирамера ацетат, интерферон бета-1а, терифлуномид). Высокоэффективные биологические препараты второй линии (в том числе натализумаб, окрелизумаб) не зарегистрированы к применению у детей и опыт их использования ограничен.

Цель. Оценить эффективность и безопасность натализумаба (НТЗ) и окрелизумаба (ОКР) у детей с рассеянным склерозом, наблюдающихся в ГЦРС.

Материалы и методы. Ретроспективно были проанализированы данные электронных амбулаторных карт всех пациентов с рассеянным склерозом до 18 лет, получавших НТЗ, ОКР в Санкт-Петербурге.

Результаты. С 2016 по 2024 год 24 детям с агрессивным РС проводилась терапия моноклональными антителами (у 15 пациентов — НТЗ, у 11 пациентов — ОКР). Средний возраст дебюта РС составил в группе НТЗ — $13,8 \pm 1,9$ года, в группе ОКР — $12,5 \pm 2,1$ года. 16 пациентов были переведены на терапию 2 линии из-за неэффективности препаратов 1 линии. 10 пациентов в связи быстро прогрессирующим рассеянным склерозом сразу начинали терапию ОКР или НТЗ. Средний возраст старта терапии в группе НТЗ был — $16,3 \pm 1,2$ [13,9; 17,8] лет, в группе ОКР — $14,7 \pm 2,1$ [10,0; 17,9] лет. У одного пациента на 5-й инфузии натализумаба развилась анафилактическая реакция, затем пациентка была переведена на ритуксимаб и, далее, на ОКР. Один пациент был переведен с НТЗ на ОКР из-за риска развития ПМЛ. У одной пациентки отмечалось 2 эпизода острого пиелонефрита, в течение первого года применения ОКР (терапия была продолжена). У всех пациентов терапия моноклональными антителами продемонстрировала значительную эффективность в подавлении воспалительной активности (через месяц после старта терапии у пациентов не зарегистрировано ни одного обострения, только у одной (6,7%) пациентки на натализумабе через 6 месяцев после старта отмечен 1 контрастный очаг, через 12 и 24 месяцев терапии ни у кого из пациентов не отмечалось новых T2 очагов или очагов с накоплением контраста). У большинства пациентов отмечалась стабилизация по шкале EDSS или улучшение, только у 1 пациента зарегистрировано подтвержденное прогрессирование инвалидизации. Статус NEDA-3 достигнут у 14/15 (93,3%) пациентов на первом году терапии натализумабом и у 10/11 (90,9%) пациентов на окрелизумабе. На втором году терапии у всех пациентов на обоих препаратах достигнут статус NEDA-3. Онкологических заболеваний, прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии (ПМЛ) выявлено не было. Средний период наблюдения составил $28,5 \pm 10,2$ [6,1; 60,2] месяцев.

Выводы. НТЗ и ОКР являются эффективной и безопасной опцией терапии при агрессивном детском РС. Для предотвращения инвалидизации при агрессивных формах рассеянного склероза у детей важно, как можно быстрее начинать лечение высокоэффективными препаратами.

ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ: КЛИНИКО-РАДИОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕЛЯЦИЯ

АРХИПОВ И. Е.^{1,2}, ПРОКАЕВА А. И.^{1,2,3}, ТРЕТЬЯКОВА Е. В.²,
КОРОБКО Д. С.^{1,2,3}, МАЛКОВА Н. А.^{1,2,3}

¹ ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Новосибирск, Россия

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

³ ФГБУН Институт «Международный томографический центр» СО РАН, Новосибирск, Россия

Актуальность. Лейкоэнцефалопатия с преимущественным поражением ствола головного мозга, спинного мозга и повышением лактата (ЛССЛ) — это редкое аутосомно-рецессивное митохондриальное заболевание, порой скрывающееся под маской первично-прогрессирующего рассеянного склероза (ППРС). Диагностика ЛССЛ затруднена в связи с возможным дебютом болезни во взрослом возрасте и неспецифической клинической картиной медленно прогрессирующей неврологической дисфункции (мозжечковые, пирамидные, сенсорные и когнитивные нарушения) без характерной для митохондриальной патологии полисистемности поражения различных органов и систем органов. Однако описаны и систематизированы патогномоничные радиологические особенности поражения белого вещества головного и спинного мозга ЛССЛ, что позволяет достоверно заподозрить диагноз. Не смотря на отсутствие специфической терапии ЛССЛ правильная диагностика необходима для полноты эпидемиологических данных и для предотвращения назначения препаратов с побочными эффектами, ухудшающими качество жизни пациентов. Количество публикаций о ЛССЛ немногочисленно, поэтому каждый случай представляет большой интерес.

Цель. Проанализировать два клинических случая лейкоэнцефалопатий с преимущественным поражением ствола головного мозга, спинного мозга и повышением лактата на базе областного центра рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний нервной системы (ОЦРС) города Новосибирска.

Материалы и методы. Использовалась медицинская документация из архива ОЦРС города Новосибирска. Проводился осмотр пациентов в условиях ОЦРС. На основании полученных данных проведена сравнительная клинико-радиологическая оценка пациентов с генетически подтвержденным диагнозом ЛССЛ.

Результаты. В докладе представлены краткий обзор литературы, сравнительное описание клинических случаев пациентов с дебютом ЛССЛ после 18 лет. Основными неврологическими проявлениями были ступенеобразно прогрессирующий нижний парапарез, мозжечковая и сенситивная атаксия, нарушение функции тазовых органов по центральному типу, двусторонняя оптическая невропатия. Обсуждается дифференциальный диагноз ЛССЛ с РС, фуникулярным миелозом, другими наследственными демиелинизирующими заболеваниями на основании описанных клинико-лабораторных данных. Также обсуждены вопросы терапии пациентов с ЛССЛ после установки диагноза.

Выводы. В представленных клинических случаях описан диагностический путь пациентов, представлен обширный дифференциально-диагностический ряд. Рассеянный склероз, особенно первично-прогрессирующее течение, является основным заболеванием, с которым проводится дифференциальный диагноз ЛССЛ с дебютом заболевания у пациентов старше 18 лет. Знание клинических, радиологических особенностей ЛССЛ позволяет вовремя заподозрить верный диагноз и направить пациента на молекулярно-генетическое исследование.

ТРУДНЫЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОГО МИАСТЕНИЧЕСКОГО СИНДРОМА, ТИП 16

ПРОКАЕВА А. И.^{1,2}, КОРОБКО Д. С.^{1,2}, МАЛКОВА Н. А.^{1,2}

¹ *ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Новосибирск, Россия*

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

Актуальность. Врожденный миастенический синдром (ВМС), тип 16 (Myasthenic syndrome, congenital, 16; MIM#614198) — нервно-мышечное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, обусловленное гомозиготными или компаунд-гетерозиготными мутациями в гене SCN4A. ВМС, вызываемый мутацией в гене SCN4A, впервые был описан в 2003 г Tsujino и соавт. [1]. В настоящее время в мире описано 6 пациентов с ВМС, тип 16 [1–6]. Включение ВМС в круг дифференциально-диагностического поиска в случае отсутствия диагностических антител и плохом ответе на антихолинэстеразные препараты является важным аспектом диагностики наследственной нервно-мышечной патологии.

Цель. Описать клинический случай пациентки с врожденным миастеническим синдромом, тип 1б.

Материалы и методы. Пациентка В., 35 лет, обратилась на прием в Центр рассеянного склероза и других аутоиммунных заболеваний нервной системы ГБУЗ НСО «ГНОКБ» с жалобами на мышечную слабость, периодически усиливающуюся до невозможности встать с постели, слабость в ногах при ходьбе, иногда — опущение век, «носовой» оттенок голоса. Известно, что в детстве моторное развитие пациентки соответствовало возрасту, однако, она всегда отмечала быструю утомляемость при физических нагрузках. С возраста 7 лет наблюдалась у невролога с диагнозом Миастенический синдром. Мышечная слабость сохранялась, а также наблюдалось внезапное эпизодическое ее усиление по типу обездвиживания, с последующим самостоятельным восстановлением силы. В 2010 г впервые выполнена ЭНМГ, выявлен декремент стимула до 30%. Известно, что близкие родственники пациентки относительно здоровы. У пациентки 7 беременностей: 4 родов, 3 невынашивания беременности.

Результаты. При осмотре пациентки в неврологическом статусе обращали на себя внимание следующие особенности: птоз левого века, нарастающий при нагрузке; ограничение движений глазных яблок в стороны, грубее при взгляде влево; снижение силы в мышцах проксимальных отделов ног до 4 б.; бульбарных расстройств на момент осмотра не отмечалось. Антитела к рецепторам ацетилхолина (АТ к АХР) не выявлены. Выполнена прозериновая проба, результат отрицательный. Назначен прием пиридостигмина бромид — положительного эффекта не отмечено. Учитывая дебют заболевания в детском возрасте, характерный паттерн мышечной слабости, отсутствие АТ к АХР, предположено течение ВМС. Пациентке рекомендовано выполнение полноэкзомного секвенирования с последующей консультацией генетика. В 2023 г пациентка выполнила исследование: в гене SCN4A обнаружены мутации chr17:62042031 rs943370469 и chr17:62045682 rs80338951 в гетерозиготном состоянии. Мутации в данном гене определяются при Врожденном миастеническом синдроме, тип 1б. Пациентке рекомендован прием ацетацетазоламида, на фоне чего отмечалось уменьшение мышечной утомляемости, приступы обездвиживания не рецидивировали.

Выводы. В данном клиническом случае отражены трудности диагностики ВМС, а также важность ДНК-диагностики у пациентов с тяжелой нервно-мышечной патологией.

Список литературы:

1. Tsujino A, Maertens C, Ohno K, Shen XM, Fukuda T, Harper CM, Cannon SC, Engel AG. Myasthenic syndrome caused by mutation of the SCN4A sodium channel. Proc Natl Acad Sci U S A. 2003 Jun 10;100(12):7377-82.
2. Arnold WD, Feldman DH, Ramirez S, He L, Kassar D, Quick A, Klassen TL, Lara M, Nguyen J, Kissel JT, Lossin C, Maselli RA. Defective fast inactivation recovery of Nav1.4 in congenital myasthenic syndrome. Ann Neurol. 2015 May;77(5):840-50.
3. Berghold VM, Koko M, Berutti R, Plecko B. Case report: Novel SCN4A variant associated with a severe congenital myasthenic syndrome/myopathy phenotype. Front Pediatr. 2022 Aug 26; 10:944784.
4. Habbout K, Poulin H, Rivier F, Giuliano S, Sternberg D, Fontaine B, Eymard B, Morales RJ, Echenne B, King L, Hanna MG, Männikkö R, Chahine M, Nicole S, Bendahhou S. A recessive Nav1.4 mutation underlies congenital myasthenic syndrome with periodic paralysis. Neurology. 2016 Jan 12;86(2):161-9.
4. Estephan EP, Zambon AA, Thompson R, Polavarapu K, Jomaa D, Töpf A, Helito PVP, Heise CO, Moreno CAM, Silva AMS, Kouyoumdjian JA, Morita MDP, Reed UC, Lochmüller H, Zanoteli E. Congenital myasthenic syndrome: Correlation between clinical features and molecular diagnosis. Eur J Neurol. 2022 Mar;29(3):833-842.
6. Huang K, Duan HQ, Li QX, Luo YB, Bi FF, Yang H. Clinicopathological-genetic features of congenital myasthenic syndrome from a Chinese neuromuscular centre. J Cell Mol Med. 2022 Jul;26(14):3828-3836.

КАЧЕСТВО ЖИЗНИ БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

ТРИНИТАТСКИЙ Ю. В., БАЛАНДИНА Т. В., ТРИНИТАТСКИЙ И. Ю., СИДОРЕНКО О. Ю., ГЛУШКОВА О. И., КРАМАРЕНКО Е. В.

*ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница»,
Ростов-на-Дону, Россия*

Актуальность. Последние годы все больше внимания привлекает вопрос качества жизни (КЖ) как интегральной характеристики физического, психологического, эмоционального и социального функционирования больного, основанной на его субъективном восприятии. В случае рассеянного склероза (РС) по данным литературы показатели КЖ пациентов снижаются уже на ранних стадиях заболевания и продолжают падать по мере нарастания неврологического дефицита и степени инвалидизации.

Цель. Оценка показателей КЖ у больных, получающих препараты, изменяющих течение РС (ПИТРС).

Материалы и методы. Нами опрошено 82 пациента, страдающих достоверным (по критериям McDonald, 2017) РС с ремиттирующей формой заболевания. Группа пациентов, получающих ПИТРС, включала 44 человека. Контрольную группу (38 человек) составили пациенты, не получающие ПИТРС, сопоставимые с исследуемой популяцией по полу, возрасту, длительностью и течению заболевания. Для оценки КЖ мы использовали опросник по КЖ при РС (MSQOL-54).

Результаты. Большинство пациентов — 47 (59,5%) случаев — в целом оценивает свое состояние здоровья как посредственное, 22 больных (27,9% случаев) — как хорошее. Не обнаружено разницы в состоянии здоровья больных, принимающих и не принимающих ПИТРС. В то же время, при оценке состояния здоровья по сравнению с предыдущим годом 7,6% пациентов отметили, что оно стало значительно лучше, 17,7% больных заявили, что оно стало несколько лучше, чем год назад, у 45,6% — отмечена стабилизация состояния, что очень важно при прогрессирующем течении РС. Причем в этой группе статистически достоверно преобладали пациенты, получающие ПИТРС. По данным анкетирования умеренную боль испытывали 33,7% пациентов, сильную — 7,5%, а очень сильную — 1,3% больных, и она умеренно ограничивала трудовую деятельность 30% пациентов. Необходимо отметить, что у большинства больных имел место негативный эмоциональный фон. Так, 35,4% больных РС часто или все время падали духом из-за проблем со здоровьем, а 39% пациентов большую часть времени или все время раздражало состояние своего здоровья, причем эти показатели не зависели от того, получает ли пациент ПИТРС или нет.

Выводы. Большинство пациентов с РС, получающих ПИТРС, при оценке состояния здоровья в сравнении с предыдущим годом отметили стабилизацию или улучшение состояния, что обосновывает огромные затраты государства на лечение больных РС. Назначение ПИТРС благотворно сказывается как на физическом, так и психологическом состоянии больных. Мониторинг показателей КЖ позволяет осуществить всестороннее наблюдение за пациентом в процессе длительного лечения и обеспечивает эффективный контроль за качеством медицинской помощи, максимально отвечающей интересам больного.

ДЕБЮТ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА С БУЛЬБАРНЫХ РАССТРОЙСТВ — ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

*Ю. В. ТРИНИТАТСКИЙ, Т. В. БАЛАНДИНА, И. Ю. ТРИНИТАТСКИЙ,
О. Ю. СИДОРЕНКО, О. И. ГЛУШКОВА*

*ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница»,
Ростов-на-Дону, Россия*

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — заболевание с многообразием клинических проявлений. Наиболее частыми первыми симптомами заболевания считаются чувствительные (40%) и зрительные (35%), реже двигательные (21%), мозжечковые (15%) и тазовые (4%) нарушения. Атипичные варианты дебюта РС могут привести к сложностям корректной постановки диагноза и назначения терапии.

Цель. Выделение диагностических последовательностей и сложностей процесса дифференциальной диагностики пациентов с РС, дебютировавших с бульбарных расстройств.

Материалы и методы. В 2023–2024 гг. в нашем центре зарегистрировано два дебюта РС с бульбарных нарушений: пациентка Г., 35 лет и пациент Н., 34 лет. В обоих случаях имело место бурное мультифокальное начало заболевания с доминированием в клинической картине бульбарного синдрома, в случае пациентки Г. потребовавшее установки назогастрального зонда. Другие симптомы болезни были неспецифичны: общая слабость, координаторные и мозаичные чувствительные нарушения. Обоим пациентам в процессе дообследования выполнены прозергиновая проба, магнитно-резонансная томография (МРТ) головного и шейного отдела спинного мозга с контрастным усилением, электронейромиография (ЭНМГ), определение типа синтеза IgG в ликворе и сыворотке. Проведена дифференциальная диагностика с вирусными и аутоиммунными энцефалитами.

Результаты. В обоих случаях бурный дебют болезни с быстрым нарастанием бульбарных расстройств потребовал первоочередного исключения миастении и острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии. Для обоих пациентов ключевым пунктом диагностики, подтвердившим наличие демиелинизирующего заболевания центральной нервной системы (ЦНС), стала МРТ головного и спинного мозга с контрастным усилением. В случае пациента Н. МР-картина с наличием типичных очагов демиелинизации в головном и спинном мозге, часть которых накапливало контрастное вещество, сразу подтвердила диссеминацию демиелинизирующего процесса в пространстве и времени; на РС также указывал олигоклональный тип синтеза IgG. В случае пациентки Г. крупный очаг в стволе мозга потребовал исключения проявлений заболевания спектра

оптиконевромиелита, опухолевого процесса и энцефалита, значимый вклад в подтверждение диагноза РС для данной больной внесло определение 2-го типа синтеза иммуноглобулинов в ликворе.

Выводы. Учитывая полиморфизм возможных клинических проявлений РС, настороженность специалистов в плане возможности наличия демиелинизирующего заболевания ЦНС, на наш взгляд, имеет определяющее значение. Выполнение МРТ головного и спинного мозга с контрастным усилением может позволить уже после первого исследования доказать диссеминацию процесса в пространстве и времени. Определение типа синтеза иммуноглобулинов ликвора, могут «склонить чашу весов» в пользу диагноза РС в диагностически неоднозначных случаях.

ЦАДАСИЛ, ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ВАСКУЛОПАТИИ: ТРУДНОСТИ НА ПУТИ К ДИАГНОЗУ

ЧЕРЕБИЛЛО К. К., ТОТОЛЯН Н. А., НАЗАРОВ В. Д., ЛАПИН С. В., БУБНОВА Е. В.

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

Актуальность. Церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией (ЦАДАСИЛ) — одна из наиболее распространенных, наследственно обусловленных невоспалительных васкулопатий. ЦАДАСИЛ дифференцируют с другими заболеваниями, которые могут приводить к поражению головного мозга: гипертонической ангиоэнцефалопатией, болезнью Фабри, аутоиммунными заболеваниями, протекающими с поражением нервной системы, а также с демиелинизирующими заболеваниями, в частности, рассеянным склерозом (РС).

Цель. Представить анализ клинических случаев ЦАДАСИЛ, имитирующих воспалительные васкулопатии и/или соответствующих критериальным признакам рассеянного склероза.

Материалы и методы. В исследование включены 16 пациентов, у которых диагноз ЦАДАСИЛ подтвержден молекулярно-генетическим тестированием: секвенированием по Сенгеру во 2–6 и 11 экзонах гена NOTCH3 (лаборатория диагностики аутоиммунных заболеваний ПСПбГМУ им. акад. И. П. Павлова). Всем пациентам выполнена магнитно-резонансная

томография (МРТ) головного мозга. МРТ-исследование шейного и грудного отделов спинного мозга проводилось 5 пациентам. На примере трех наблюдений обсуждается возможность коморбидности нескольких заболеваний. Для двух пациентов, у которых по данным МРТ выявлены очаги в шейном отделе спинного мозга, собраны анамнестические, клинические и инструментальные данные, а также выполнено исследование цереброспинальной жидкости для определения олигоклональных иммуноглобулинов. Для одного пациента выполнено расширенное секвенирование гена NOTCH3.

Результаты. В двух случаях сочетания ЦАДАСИЛ и поражения спинного мозга патогенная аберрация была локализована в 4 экзоне гена NOTCH3. Заболевание клинически манифестировало ишемическим инсультом у обоих пациентов, в возрасте 36 и 41 лет соответственно. Сопутствующие клинические проявления включали персистирующее несистемное головокружение и когнитивные нарушения в виде снижения памяти, концентрации внимания и замедления мышления. На МРТ головного мозга выявлено поражение передних отделов височных долей, наружных капсул, а также мозолистого тела. У одного пациента МРТ спинного мозга показало многоочаговое поражение шейного отдела с наличием отчетливо визуализируемых 9 очагов. У другого пациента выявлено очаговое повышение сигнала в шейном отделе спинного мозга. По результатам люмбальной пункции у одного из этих пациентов был зарегистрирован 2 тип синтеза олигоклональных иммуноглобулинов в ликворе. В одном наблюдении течение заболевания имитировало воспалительные васкулопатии, в частности, антифосфолипидный синдром, что потребовало провести расширенное лабораторное и инструментальное обследование, а также обсуждение в составе мультидисциплинарной бригады.

Выводы. Дебют заболевания в молодом возрасте, многоочаговое поражение головного мозга, а иногда и спинного мозга по данным МРТ, могут существенно затруднять проведение дифференциального диагноза ЦАДАСИЛ с демиелинизирующими заболеваниями и воспалительными васкулопатиями. Наличие критериев аутоиммунного заболевания у пациента с острым нарушением мозгового кровообращения в анамнезе требует уточнения коморбидного диагноза.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ У ПАЦИЕНТОВ С ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

*ОВЧИННИКОВА Е. О., АВДЕЕВА В. Е., БЕЛОВА Ю. А., КОТОВ А. С.
ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский
клинический институт им. М. Ф. Владимирского», Москва, Россия*

Актуальность. При демиелинизирующих заболеваниях центральной нервной системы (ДЗ ЦНС), к которым в первую очередь относятся рассеянный склероз (РС), острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ), заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) и заболевание, ассоциированное с антителами к гликопротеину миелина олигодендроцитов (МОГ), эпилептические приступы (ЭП) встречаются чаще, чем в общей популяции. Распространенность ЭП среди пациентов с РС составляет от 2 до 3%. При MOGAD частота ЭП выше, чем при других ДЗ ЦНС: при клиническом фенотипе острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) — до 30%, при аутоиммунном энцефалите — 95–100%, а часто рецидивирующий мультифазный рассеянный энцефаломиелит прогнозирует эпилепсию (около 7%).

Цель. Изучить и сравнить течение, данные клинико-инструментальных обследований у пациентов с ДЗ ЦНС и ЭП.

Материалы и методы. В исследовании приняли участие 8 пациентов с ДЗ ЦНС и ЭП (4 — РС, 3 — MOGAD, 1 — ОРЭМ). Пациентам были проведены: неврологическое обследование, магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, ЭЭГ или видео-ЭЭГ мониторинг, исследования ликвора и сыворотки крови на антитела МОГ, определение типа синтеза олигоклональных антител в ликворе, ДНК диагностика.

Результаты. У пациентов с РС и ЭП отмечалось рецидивирующе-ремиттирующее течение РС, выявлялась идиопатическая генерализованная эпилепсия или криптогенная фокальная эпилепсия с простыми и сложными вторично генерализованными судорожными приступами. При проведении МРТ в динамике выявлялись новые очаги, в т.ч. накапливающие контраст, в ряде случаев коррелирующие с ЭП. Пациенты с РС и ЭП длительно получали препараты вальпроевой кислоты в сочетании с глатирамера ацетатом или терифлуномидом, пульс-терапию метилпреднизолоном при обострениях. У пациента с ОРЭМ заболевание дебютировало с двухкратных билатеральных тонико-клонических приступов, не повторившихся в течение 5 лет после лечения метилпреднизолоном перорально и карбамазепином. Среди 11 пациентов с MOGAD, находившихся под нашим наблюдением, у 3 пациенток (27,2%) отмечались ЭП — фокальные сенсорные с сохранной осознанностью,

из 3 у 1 пациентки была выявлена мутация R133C в 4-м экзоне гена NOTCH3 и сочетание MOGAD и CADASIL. Во всех случаях возникновение ЭП ассоциировалось с обнаружением на МРТ головного мозга новых очагов в режимах T2 и FLAIR, на ЭЭГ появлением эпилептиформной активности. У 1 пациентки из 11 (9%) был установлен диагноз фокальная эпилепсия иммунной этиологии. Пациентки получали пульс-терапию метилпреднизолоном с последующим примом преднизолона в таблетированной форме, препаратами вальпроевой кислоты или леветирацетамом, ритуксимабом.

Выводы. ЭП при ДЗ ЦНС развиваются параллельно с дебютом или рецидивом аутоиммунного воспаления головного мозга, положительно коррелируя с изменениями на МРТ и ЭЭГ. По сравнению с РС при ОРЭМ и MOGAD ЭП более распространены, лучше поддаются иммунотерапии и обычно не требуют длительной терапии АЭП, чаще имея характер острых симптоматических приступов и, реже, эпилепсии.

ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ АНАЛИЗ ПРИМЕНЕНИЯ ТЕРАПИИ СЕЛЕКТИВНОЙ ИММУНОРЕКОНСТИТУЦИИ В КОГОРТЕ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В ПЕРМСКОМ КРАЕ

ДАНЧЕНКО И. Ю.¹, БАЙДИНА Т. В.², ЖЕЛНИН А. В.^{1,2}

¹ ГБУЗ ПК «Ордена «Знак Почёта» Пермская краевая клиническая больница»

² ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет им акад. Е. А. Вагнера» МЗ РФ, Пермь, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — это аутоиммунное заболевание не выясненной до конца этиологии, имеющее неопределенный клинический прогноз и в большинстве случаев приводящее к инвалидизации лиц молодого возраста [1]. Особого внимания требует группа пациентов с высокоактивным рассеянным склерозом (ВАРС), учитывая риски прогрессирования процесса за короткий промежуток времени с накоплением балла по шкале Expanded disability status scale (EDSS) [1, 2]. При высокой частоте обострений и быстром прогрессировании инвалидизации обоснованно раннее стартовое назначение высокоэффективной терапии (ВЭТ) [1].

Один из вариантов ВЭТ — терапия иммунореконституции (ТИР) — транзиторная иммуносупрессия с последующей иммунореконституцией, обеспечивающая долгосрочную эффективность, ведущая к изменению качественного и количественного состава лимфоцитов [1, 2, 3].

Неселективная ТИР действует в отношении клеток, обеспечивающих адаптивный и врожденный иммунный ответ (примеры — алемтузумаб, аутологичная трансплантация стволовых клеток, применяется с 2013 г.). Селективная ТИР, к вариантам которой относится препарат кладрибин, действует в отношении клеток, обеспечивающих адаптивный иммунный ответ, а не в отношении клеток врожденного иммунитета, применяется с 2017 г. [2]. **Селективность подразумевает меньший риск инфекций, ассоциированных с самим введением препарата (оппортунистических) — цитомегаловирусная инфекция, листериоз, пневмоциста, меньший риск вторичных аутоиммунных осложнений, защиту от инфекций и опухолей после восстановления иммунной системы (иммунный надзор над опухолью — tumor immune surveillance).**

Кладрибин в таблетках (торговое название «Кладрибин») — антиметаболит, аналог пурина, оказывающий цитостатическое действие в отношении делящихся и неделящихся клеток [2]. Молекула кладрибина является пролекарством, активируемым специфическими киназами и деактивируемое фосфотазами, высокие уровни которых обнаруживаются именно в Т- и В-лимфоцитах, что в последующем индуцирует апоптоз лимфоцитов. Курс терапии рассчитан на 2 года с расчетом дозы на вес тела. Препарат разрешен к использованию с 18 лет [3,4].

В рандомизированных клинических исследованиях (РКИ) препарат применяется с 2010 года, а в реальной клинической практике (РКП) доступен с 2017 г.

Продолжается сбор внушающих доверие данных по высокой эффективности данной терапии наряду с безусловными преимуществами в виде амбулаторной схемы краткосрочного приема и благоприятного контролируемого профиля долгосрочной безопасности.

Цель. Проведен анализ популяции пациентов, получивших и получающих терапию кладрибином в Пермском крае. Оценено влияние кладрибина в таблетках на снижение частоты обострений и прогрессирование инвалидизации у данной когорты пациентов.

Материалы и методы. Пациенты с ВАРС в Пермском крае получили доступ к кладрибину в таблетках с мая 2022 года.

Начиная с мая 2022 года терапия кладрибином в таблетках инициирована у 33 пациентов с ВАРС в возрасте от 19 до 46 лет (средний возраст 30,6 лет).

Суммарная доза препарата — 3,5 мг/кг массы тела пациента в течение 2 лет: 1,75 мг/кг на 1 курс лечения в год.

22 пациента (66,6 %) закончили 1-й курс терапии, 11 пациентов (33,3%) закончили полный (двухгодичный) курс терапии.

Относительно небольшое число пациентов связано, в том числе, со строгими показаниями и необходимостью тщательного мониторинга до старта терапии — наличие антител к ветряной оспе, отрицательный диаскин-тест на туберкулез, отсутствие значимой лимфопении на старте, исключение инфекционных заболеваний. Также необходимо обсуждение планирования беременности с пациентами обоих полов перед стартом терапии [1, 2, 5, 6].

Препарат назначался пациентам с высокоактивным рецидивирующим РС, подтвержденным данными клинических или радиологических исследований — **согласно инструкции, к препарату и данным клинических рекомендаций: пациенты с 1 обострением в течение предшествующего года и по крайней мере 1 TIGd+ очаг или 9 или более T2 очагов на фоне проводимой терапии другими ПИТРС**; пациенты с 2 или более обострениями в течение предшествующего года, **независимо от того, проводилась терапия ПИТРС или нет** [3].

Большинство пациентов женского пола — 23 человека, что составило 69,7% от всех пациентов. Длительность заболевания на момент начала лечения составляла от 0,3 до 17 лет, медиана 8 лет. Все пациенты на момент начала терапии имели высокоактивное течение болезни: у 63,6% пациентов было одно или два обострения за прошедшие 12 месяцев и у 51,5% пациентов выявлен как минимум один гадолиний-контрастированный очаг по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) до начала лечения кладрибином в таблетках. Оценка по шкале EDSS перед началом терапии составляла от 1,5 до 5,0 балла (медиана EDSS=3,5 балла). Срок наблюдения пациентов был от 2 до 22 месяцев от начала терапии кладрибином (медиана 10 месяцев).

В группе из 33 пациентов присутствовали как наивные пациенты (naïve, 5 человек), так и пациенты, переведенные с первой (17 человек) и со второй (11 человек) линии ПИТРС.

Среди пациентов с ВАРС, получивших терапию кладрибином в качестве стартовой, было 3 женщины (20, 21 и 32 года) и двое мужчин (26 и 27 лет).

16 пациентов были переведены на кладрибин после применения одного ПИТРС 1-й линии и 1 пациент был переведен после применения двух ПИТРС 1-й линии по соображениям неэффективности проводимой терапии.

Периоды отмывки при переводе с ПИТРС 1-ой линии несколько отличались в зависимости от конкретного препарата: глатирамера ацетат (1 пациент), интерферон-бета-1а (8 пациентов), пегилированный интерферон (6 пациентов) — отмывка не требовалась; при переводе с стерифлунамида у 2 пациентов период отмывки составил 14 недель. После перевода с интерферона-бета-1а зарегистрировано только 1 обострение у 1 пациента.

Переключение в рамках ПИТРС 2-й линии проведено у 11 пациентов. 5 пациентов переведены с натализумаба (отмывка 12 недель), 2 пациента — с финголимода (отмывка 8 недель), 1 пациентка — с окрелизумаба (отмывка 6 месяцев). Также ввиду завершения наблюдательного протокола на кладрибин были переведены 2 пациента с понесимода (отмывка до 8 недель с нормализацией абсолютного числа лимфоцитов), 1 пациентка — с эвобрутиниба (отмывка не требовалась).

Причиной перевода с натализумаба послужил высокий риск прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии (ПМЛ), неэффективность терапии (клиническая активность на фоне приема препарата) и непереносимость натализумаба (после 5 инфузий развилась аллергическая реакция). При переводе с натализумаба зарегистрировано 1 обострение у 1 пациента в период отмывки.

Причиной перевода с финголимода было нежелательное явление — базалиома кожи и подозрение на патологию молочной железы у пациентов женского пола.

От продолжения терапии окрелизумабом пациентка отказалась самостоятельно после 2-х лет лечения (отмывка 6 мес.)

Результаты. Среднегодовая частота обострений уменьшилась на 91% на 1-м году терапии, у 75% пациентов отмечена стабилизация балла по шкале EDSS, у 25% пациентов — улучшение на 0,5–1,0 балл.

В целом за период наблюдения терапии кладрибином в таблетках зарегистрировано всего 3 пациента с обострениями. Уже на первом году лечения наблюдается уменьшение количества обострений у пациентов с ВАРС при переводе на кладрибин — до 85% пациентов без обострений на первом году терапии. Эти данные соответствуют реальной клинической практике в мире (78,1–98,9%).

При развитии обострений при переводе на кладрибин с других ПИТРС в период отмывки и на первом году лечения проводилась пульс-терапия глюкокортикостероидами.

MPT головного мозга проведена у 17 из 33 пациентов после старта терапии (51,5%). Активность по MPT сохранялась у 4 пациентов из 17 на первом году терапии кладрибином, но при этом у 2-х из 4-х пациентов наблюдалось снижение степени проницаемости гематоэнцефалического барьера — 1 очаг вместо 20, либо 5 вместо 10, контрастируемых в режиме T1.

Одна из пациенток с ВАРС, переключенная с терапии натализумабом, продолжает демонстрировать активность по данным MPT (4–1–7 активных очагов по данным 3-х последовательных MPT за 2 года наблюдения) наряду с двумя обострениями — переходным обострением на этапе переключения с натализумаба на кладрибин и клинической активностью на 12-м месяце терапии. Дальнейшая тактика ведения пациентки обсуждается.

На первом году лечения кладрибином не наблюдалось серьезных нежелательных явлений, связанных с приемом препарата. Лимфопения обнаруживалась у 9 пациентов (27%) — чуть выше, чем в исследовании CLARITY (21,6%).

У большинства пациентов на фоне приема кладрибина отмечалась транзиторная лимфопения слабой/умеренной степени за исключением транзиторной лимфопении 1-2 степени у пациентки 43-х лет, переключенной на кладрибин после короткого опыта использования интерферона и терифлуномида (самый низкий уровень абсолютных лимфоцитов в крови $0,51 \times 10^9/\text{л}$). Курс получен в суммарной дозе 8 таблеток в год: 21.06–19.07.2022 г. и 19.06–17.07.2023 г. Мониторинг показателей данной пациентки по абсолютному числу лимфоцитов — $2,3 \times 10^9/\text{л}$ от 01.06.2022 г. до старта терапии; $0,7 \times 10^9/\text{л}$ от 26.09.2022 г., $0,91 \times 10^9/\text{л}$ от 31.10.2022 г., $0,93 \times 10^9/\text{л}$ от 26.05.2023 г., до старта 2-го года терапии — в пределах $\geq 0,8 \times 10^9/\text{л}$; $0,51 \times 10^9/\text{л}$ от 26.10.2023 г., $1,1 \times 10^9/\text{л}$ от 22.02.2024 г.

Также имел место единичный случай Herpes zoster у пациентки 37 лет, переведенной с терапии низкодозным интерфероном, через 2 мес. от первых доз кладрибина, причем число абсолютных лимфоцитов в крови при курсе лечения с 31.07.2023 г. 5 дней и с 28.08.2023 г. 5 дней составляло $2,39 \times 10^9/\text{л}$ от 23.06.2023, $0,93 \times 10^9/\text{л}$ от 06.10.2023 г. и $0,85 \times 10^9/\text{л}$ от 10.02.2024 г., то есть не наблюдалось значимой лимфопении, на которой обычно ожидаемо возникновение подобных осложнений.

Выводы. Согласно клиническим рекомендациям, эффективность терапии кладрибином оценивается через 24 месяца при достижении полной кумулятивной дозы кладрибина 3,5 мг/кг в течение 2 лет. В нашем

региональном центре РС наблюдается значительное снижение активности заболевания и отсутствие прогрессирования инвалидизации у пациентов, получающих данный вид терапии. Короткий курс селективной ТИР приводит к смене репертуара иммунного ответа и оказывает необратимое воздействие на иммунную систему, не затрагивая врожденный иммунитет. Препарат может быть использован в качестве ПИТРС как 1-й, так и 2-й линии.

Список литературы:

1. Бахтиярова К.З., Бойко А.Н., Власов Я.В., Гончарова З.А., Давыдовская М.В., Захарова М.Н., Малкова Н.А., Нилов А.И., Сиверцева С.А., Спирин Н.Н., Тотолян Н.А., Хабиروف Ф.А., Шумилина М.В. Рекомендации по использованию кладрибина в таблетках для патогенетического лечения пациентов с высокоактивным рассеянным склерозом // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2020. №3. URL: [https://cyberleninka.ru/article/n/rekomendatsii-po-ispolzovaniyu-kladribina-v-tabletkah-dlya-patogeneticheskogo-lecheniya-patsientov-s-vysokoaktivnym-rasseyannym](https://cyberleninka.ru/article/n/rekomendatsii-po-ispolzovaniyu-kladribina-v-tabletkah-dlya-patogeneticheskogo-lecheniya-patsientov-s-vysokoaktivnym-rasseyannym-sklerozom) (дата обращения: 31.03.2024).
2. Giovannoni G, Mathews J. Cladribine Tablets for Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis: A Clinician's Review. *Neurol Ther.* 2022 Jun; 11(2): 571-595. doi: 10.1007/s40120-022-00339-7. Epub 2022 Mar 23. PMID: 35318617; PMCID: PMC8940595.
3. Инструкция по применению препарат кладрибин.
4. Проекта клинических рекомендаций по группе заболеваний, состояний «Рассеянный склероз у взрослых и детей (код по МКБ-10: G35), 2020.
5. Рекомендации по переключению пациентов с высокоактивным рассеянным склерозом с других препаратов, изменяющих течение рассеянного склероза, на кладрибин в таблетках / Н. А. Тотолян, В. М. Алифинова, К. З. Бахтиярова [и др.] // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. — 2020. — Т. 12, № 5. — С. 138–145. — DOI 10.14412/2074-2711-2020-5-138-145. — EDN JJOVAN.
6. Bigaut K, Cohen M, Durand-Dubief F, Maillart E, Planque E, Zephir H, Lebrun-Frenay C, de Seze J; French Group for Recommendations in Multiple Sclerosis (France4MS) and the Société Française de la Sclérose En Plaques (SFSEP). How to switch disease-modifying treatments in multiple sclerosis: Guidelines from the French Multiple Sclerosis Society (SFSEP). *Mult Scler Relat Disord.* 2021 Aug; 53:103076. doi: 10.1016/j.msard.2021.103076. Epub 2021 Jun 10. PMID: 34161898.

СЛУЧАЙ ЛЕВАМИЗОЛ-ИНДУЦИРОВАННОЙ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ (ЛМВЛЭ)

МАГОМЕДОВА С. Б., ЛИЖДВОЙ В. Ю.

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

ЛМВЛЭ — редкое аутоиммунное заболевание белого вещества головного мозга, обусловленное воздействием антигельминтного препарата левамизол. Заболевание имеет определенные МРТ-паттерны, в том числе подобный рассеянному склерозу, что приводит к необходимости проведения дифференциального диагноза.

В центре рассеянного склероза и других нейроиммунологических заболеваний ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского» наблюдалась пациентка М., 48 лет.

Из анамнеза известно, что с целью антигельминтной профилактики последний прием левамизола (██████████) 300 мг был в феврале 2023 г. Через 1 мес. пациентка отметила постепенно нарастающую слабость в правой ноге, онемение в правой половине тела, при ходьбе пациентка стала использовать двухстороннюю поддержку. Выполнено МРТ головного мозга 29.03.2023, на котором выявлено мультифокальное поражение головного мозга неясного генеза.

Пациентка была госпитализирована в неврологическое отделение по месту жительства, где проведена терапия метилпреднизолоном в курсовой дозе 5 г, на фоне терапии отмечен незначительный положительный эффект. В стационаре с диагностической целью проведено исследование ликвора, в том числе исследование на олигоклональные антитела (выявлен тип 1 синтеза), исследование крови на различные инфекции (патологических изменений не обнаружено). 20.07.2023 проведено повторное МРТ ГМ с контрастным усилением, на котором отмечена отрицательная динамика в виде появления нового очага в правой затылочной области, увеличение размеров части прежних очагов, отмечается скудное накопление контрастного вещества по периметру патологических зон. Для дальнейшего лечения пациентка была госпитализирована в неврологическое отделение ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского». В неврологическом статусе отмечено: центральный парез правой ноги до 4-х баллов, легкая утомляемость. Врачебным консилиумом был установлен диагноз: ЛМВЛЭ. В стационаре проведена повторно люмбальная пункция (выявлен тип 2 синтеза), затем повторный курс метилпреднизолонa в суммарной дозе 3 г.

При последующем наблюдении (через 7 мес. после выписки из стационара) сохраняется легкий монопарез, утомляемость, пациентка передвигается самостоятельно. При проведении МРТ головного мозга 11.09.2023 отрицательной динамики не выявлено, активных очагов нет. Рекомендовано проведение реабилитационных мероприятий по месту жительства.

Таким образом, постановка диагноза ЛМВЛЭ требует тщательного сбора анамнеза, динамического неврологического наблюдения, повторного проведения нейровизуализационных и других методов исследований, неоднократного курса гормонотерапии.

ХРОНИЧЕСКАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ: АНАЛИЗ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ФЕНОТИПОВ

КУШНИР Я. Б., БЕЗВОДИНСКИХ А. И., КРАСНОВ В. С., ТОТОЛЯН Н. А.
ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ,
Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Клинический и лабораторный фенотип хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП) в первый год заболевания может определять дальнейший тип течения патологического процесса, что имеет большое практическое значение для выбора варианта патогенетической терапии.

Цель. Охарактеризовать клинико-лабораторные фенотипы пациентов с ХВДП за период наблюдения с 2017 по 2023 гг.

Материалы и методы. В ретроспективно-проспективном исследовании проанализированы данные 114 пациентов (67 мужчин и 47 женщин) с диагнозом достоверной ХВДП, соответствующей критериям EAN/PNS 2021.

Результаты. Медиана возраста дебюта ХВДП составляла 56 [13; 76] лет. Диагноз типичной ХВДП установлен 67 (59%) пациентам, атипичные варианты выявлены у 47 (41%) пациентов. Среди вариантов ХВДП — 14 (30%) с изолированным сенсорным фенотипом, 13 (28%) с моторным, 5 (11%) случаев мультифокальной приобретенной сенсорной и моторной нейропатии, 3 (6%) пациента с дистальной симметричной приобретенной демиелинизирующей сенсорной и моторной полинейропатией, у 12 (26%) пациентов установлен диагноз ХВДП с острым началом.

В первый год заболевания прогрессирующее течение ХВДП было выявлено у 101 пациента: 58 (57%) с типичным фенотипом и 43 (43%) с атипичным. В данной группе пациентов в дебюте заболевания расстройства поверхностной чувствительности были выявлены у 78 (77%) пациентов, периферические парезы у 57 (56%), грубые расстройства глубокой чувствительности у 17 (17%), нейропатический болевой синдром у 21 (21%), вегетативные расстройства у 7 (7%) пациентов.

Выраженность симптомов по шкале Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) на момент постановки диагноза ХВДП в подгруппе прогрессирующего течения для рук: 0 баллов у 22 (22%) пациентов, 1 балл у 33 (33%), 2 балла у 19 (19%), 3 балла у 12 (12%), 4 балла у 10 (10%) пациентов. INCAT для ног: 0 баллов у 10 (10%), 1 балл у 31 (31%), 2 балла у 29 (29%), 3 балла у 11 (11%), 4 балла у 9 (9%), 5 баллов у 6 (6%) пациентов.

Рецидивирующее течение ХВДП было выявлено у 13 пациентов: 9 (69%) с типичным и 4 (31%) с атипичным фенотипом. В дебюте заболевания расстройства поверхностной чувствительности выявлены у 12 (92%), двигательные нарушения у 8 (67%), расстройства глубокой чувствительности у 7 (58%), нейропатический болевой синдром у 4 (33%), вегетативные расстройства у 2 (17%) пациентов. Выраженность симптомов по шкале INCAT для рук: 0 баллов у 4 (31%), 1 балл у 4 (33%), 2 балла у 1 (8%), 3 балла у 3 (25%), 4 балла у 10 (83%), 5 баллов у 1 (8%) пациента; для ног: 0 баллов у 2 (17%), 1 балл у 2 (17%), 2 балла у 4 (33%), 3 балла у 2 (17%), 4 балла у 1 (8%), 5 баллов у 2 (17%) пациентов. Медиана уровня белка в ликворе при прогрессирующем течении ХВДП составляла 590 [400; 5580] мг/л, а при рецидивирующем — 1049 [150; 5160] мг/л ($p < 0,05$, U-критерий Манна-Уитни).

Выводы. В подгруппе пациентов с рецидивирующим течением ХВДП в первый год заболевания преобладали расстройства поверхностной и глубокой чувствительности, большая выраженность симптомов по шкале INCAT, статистически достоверное увеличение уровня белка в ликворе по сравнению с подгруппой пациентов с прогрессирующим течением.

ОПЫТ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЛЕКАРСТВЕННОГО СРЕДСТВА (ЛС) ОФАТУМУМАБ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ: ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

*ПЕРЕВЕРЗЕВА О. В.¹, БУНЯК А. Г.¹, ВАЩИЛИН В. В.¹,
ЧЕРНУХА Т. Н.¹, ЛИННИК О. В.¹, МАКОВСКАЯ Н. В.², МЕЛЬНИКОВ Р. И.³,
МУРАШКЕВИЧ Т. Г.⁴, НАУМОВА Г. И.⁵, СНАПОК В. Н.⁶, УСТИНОВА О. Г.⁷*

¹ ГУ «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии» МЗ РБ, Минск, Беларусь

² УЗ «Минский клинический консультативно-диагностический центр», Минск, Беларусь

³ УЗ «Минская областная клиническая больница», аг. Лесной, Беларусь

⁴ УЗ «Гомельская областная клиническая больница», Гомель, Беларусь

⁵ УЗ «Витебский областной диагностический центр», Витебск, Беларусь

⁶ УЗ «Брестская областная клиническая больница», Брест, Беларусь

⁷ УЗ «Могилевская областная клиническая больница», Могилев, Беларусь

Актуальность. Актуальным является изучение эффективности и безопасности новых лекарственных средств из группы препаратов, изменяющих течение рассеянного склероза (ПИТРС) не только в результате клинических исследований, но и в реальной клинической практике. С 2018 года в Республике Беларусь (РБ) в результате закупок через республиканский бюджет появилась возможность назначать пациентам с РС лекарственные средства из группы ПИТРС. С 2023 году ПИТРС в РБ представлены ЛС первой линии (интерферон бета-1а, интерферон бета-1в, глатирамера ацетат) и ЛС второй линии (финголимод, окрелимзумаб, офатумумаб, кладрибин), для вторично-прогрессирующего РС — сипонимод. Из расчета на 2024 год около 2000 пациентов с РС имеют возможность получать необходимое лечение.

Цель. Оценить предварительные результаты использования лекарственного средства офатумумаб по эффективности, безопасности и переносимости у пациентов с РС в РБ.

Материалы и методы. В открытое проспективное наблюдательное исследование включены 28 пациентов с высокоактивным РС, которым был назначено ЛС офатумумаб. Из них 20 (71,4%) женщин, 8 (28,6%) мужчин, медиана возраста 33,0 [27,5; 38,3] года, длительность заболевания 6,0 [4,0; 9,25] лет. EDSS до начала лечения 2,5 [1,5; 4,5] балла.

Для оценки неврологического статуса нами использовалась расширенная шкала инвалидизации (EDSS), для оценки эффективности лечения использовали результаты магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, которые проводили до лечения и через 6 месяцев.

Результаты. Среди 28 пациентов, получивших лечение ЛС офатумумаб, 10 (35,7%) являлись наивными, 18 пациентам (64,3%) ранее назначалась терапия ПИТРС. Срок терапии ЛС офатумумаб у пациентов на текущий момент составил от 6 до 11 месяцев.

На момент инициации терапии радиологическая активность заболевания наблюдалась у 25 пациентов (89,3%). МР-контроль по достижении срока терапии 6 месяцев выполнен 9 пациентам (32,1%). Среди них радиологическая активность заболевания сохранялась у 2 пациентов (22,2%), у 7 пациентов (77,8%) по результатам контрольной МРТ на фоне терапии ЛС офатумумаб не наблюдалось появление новых очагов и очагов, накапливающих контрастное вещество, в сравнении с предыдущим исследованием.

В течение предшествующего до инициации терапии ЛС офатумумаб года клинические обострения, требовавшие назначения глюкокортикостероидов, в количестве 3 за год наблюдались у 1 пациента (3,6%), 2 за год — у 17 пациентов (60,7%), 1 за год — у 7 пациентов (25%). На фоне терапии ЛС офатумумаб 1 клиническое обострение развилось у 2 пациентов (7,1%), у 26 пациентов (92,9%) обострений за период лечения не возникло. Медиана оценки по шкале EDSS через 6 месяцев не изменилась и составила 2,5 [1,5;4,5] балла (W, $p > 0,05$).

Системные побочные эффекты на первое введение ЛС офатумумаб, среди которых наиболее частыми были гипертермия, озноб, головная боль, наблюдались у 10 пациентов (35,7%). При втором введении указанные системные побочные эффекты сохранялись у 2 пациентов (7,1%). Через 1 и 6 месяцев терапии стойкая гипертермия сохранялась у 1 пациентки (3,6%). Спустя 6 месяцев терапии ЛС офатумумаб у 1 пациентки (3,6%) зафиксирован рецидив герпетических высыпаний в зоне иннервации второй ветви тройничного нерва. Местных реакций в местах инъекций при первом, втором и последующих введениях ЛС офатумумаб у пациентов исследуемой группы отмечено не было.

Выводы. Таким образом, по предварительным результатам терапии ЛС офатумумаб можно считать эффективной и безопасной в большинстве случаев представленных наблюдений. В тоже время для получения более достоверных результатов оценки эффективности и безопасности требуются дальнейшие наблюдения на более расширенной популяции пациентов.

ТРУДНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ ТИПОВ ТЕЧЕНИЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЦНС. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ДИФFUЗНОЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИИ СО СФЕРОИДАМИ

ВЛАДЫКИНА А. В.¹, ОБРАЗЦОВА А. Д.², КРАСНОВ В. С.², ПОЛУШИН А. Ю.², ШУМИЛИНА М. В.¹

¹ СПб ГБУЗ «Городская клиническая больница №31», Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Наследственная диффузная лейкоэнцефалопатия со сфероидами (НДЛС) — редкое аутосомно-доминантное дегенеративное заболевание ЦНС, ассоциированное с мутациями в гене CSF1R. НДЛС считается одной из самых частых причин наследственных энцефалопатий взрослого возраста. На данный момент в Российской научной литературе описаны единичные случаи заболевания. Диагностика его остается затруднительной, поскольку разнообразные клинические и радиологические проявления могут имитировать первично-прогрессирующий РС (ППРС), фронто-темпоральную деменцию (ФТД), атипичный паркинсонизм и др.

Цель. Описание клинического случая, а также дифференциально-диагностического поиска, предшествовавшего постановке НДЛС у пациентки с первичным представлением о демиелинизирующем заболевании ЦНС.

Материалы и методы. Пациентка Н., 43 года, на протяжении 2 лет отмечает постепенное изменение походки по типу «шаркающей», спастичность в нижних конечностях. Присоединилось недержание мочи и нарушение почерка, далее снижение памяти и внимания. Многократно проводились МР-исследования головного мозга (ГМ): множественные очаги перивентрикулярной локализации, без признаков активности процесса. В неврологическом статусе: умеренные когнитивные нарушения, брадифрения. Уступчивость в сгибателях бедер до 4 баллов, тонус не изменен, анизорефлексия D<S в руках и ногах, с рефлексом Бабинского слева. Динамическая атаксия в левой руке, шаткость в позе Ромберга. Астазия-абазия. Олигобрадикинезия. Ходит мелкими шагами на широком основании. Нарушение функций тазовых органов (НФТО) по типу императивных позывов на мочеиспускание.

Результаты. При пересмотре МРТ: выраженное расширение наружных и внутренних ликворных пространств, вероятнее, за счет атрофии коры головного мозга, атрофия мозолистого тела. Спектр дифференциальной диагностики с разной степенью вероятности включал ППРС,

аутоиммунные и паранеопластические энцефалиты, системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ), саркоидоз, нормотензивную гидроцефалию, нейроинфекции, подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующую мультифокальную лейкоэнцефалопатию (ПМЛ) и нейродегенеративные заболевания. По результатам МРТ спинного мозга: без очаговых изменений, МРТ ГМ: без динамики от предыдущих исследований, индекс Эванса 0,19. Компьютерная томография органов грудной клетки, ультразвуковое исследование органов брюшной полости — норма. В лабораторных исследованиях крови и ликвора без клинически значимых отклонений, выявлен 1-й тип синтеза IgG. Полимеразная цепная реакция (ПЦР) на нейроинфекции, MRZ-реакция отрицательная. Проведен TAP-тест без положительного результата. Ревмоскрининг, активность ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) в пределах нормы. Выполнена ПЦР крови и ликвора на JC-вирус (John Cunningham вирус) — отрицательно. Антитела к GAD (антитела к декарбоксилазе глутаминовой кислоты) в норме. Иммуноблот антител на паранеопластические, аутоиммунные энцефалиты — отрицательно. По результатам молекулярно-генетического тестирования, выполненного с помощью таргетной MPS панели, в гене CSF1R выявлена точечная миссенс-мутация с.2342C>T (p.Ala781Val) в гетерозиготном состоянии, подтвержденная по результатам полногеномного секвенирования.

Выводы. Группа лейкоэнцефалопатий взрослого возраста может характеризоваться различными клинико-радиологическими характеристиками и мимикрировать под множественные неврологические нозологии, что, наряду с невысокой частотой встречаемости и низкой осведомленностью, увеличивает для данных пациентов путь к постановке диагноза.

ОЦЕНКА ДАННЫХ РЕГИСТРА ПАЦИЕНТОВ С ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ В ДЕТСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

МУХИНА Е. В., ПАНТЕЛЕЕВА М. В.

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

Актуальность. В последнее время отмечается непрерывный рост численности демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы (ЦНС), в том числе в детской популяции. Общая частота приобретенных демиелинизирующих синдромов у детей и подростков в мире колеблется от 0,6 до 1,66 на 100000 детей в год. По последним данным

только рассеянным склерозом страдают не менее 30 000 детей и подростков во всем мире, что составляет 1,5% от общего числа пациентов с рассеянным склерозом. При этом оценка статистических данных зачастую затруднена в связи с отсутствием централизации данных в мире, а также тем, что дети, со временем, переходят во взрослую популяцию, что, несомненно, создает путаницу в статистических данных.

Цель. Изучить распространённость и структуру демиелинизирующих заболеваний ЦНС в детской популяции Московской области.

Материалы и методы. Проведено обследование 45 пациентов в возрасте от 7 до 17 лет с диагнозом демиелинизирующее заболевание ЦНС, проживающих в Московской области. Методы исследования включали сбор анамнестических данных, оценку неврологического статуса, нейровизуализацию и лабораторные методы диагностики.

Результаты. На февраль 2024 года в Московской области наблюдаются 45 пациентов детского возраста с демиелинизирующими заболеваниями ЦНС из которых, 75,6% девочек в возрасте от 7 до 17 лет и 24,4% мальчиков в возраст от 14 до 17 лет. Заболеваемость демиелинизирующими заболеваниями ЦНС составляет 2,68 на 100 тыс. детского населения или 0,59 на 100 тыс. населения Московской области. Большинство пациентов из представленных — это дети с рассеянным склерозом: всего 28 человек (62,22%), 3 пациента (6,67%) с диагностированным анти-МОГ-энцефаломиелитом, а остальные 14 (31,11%) детей на данный момент находятся на этапе дифференциальной диагностики. Среди пациентов с рассеянным склерозом 20 (71,4%) — девочек в возрасте от 8 до 17 лет, со средним возрастом дебюта 12,5 лет, и средним стажем заболевания 2,6 года, 8 (28,6%) — мальчиков в возрасте от 14 до 17 лет, со средним возрастом дебюта 14,8 лет, у которых средний стаж заболевания составляет 1,4 года. Заболеваемость рассеянным склерозом составляет 1,67 на 100 тыс. детского населения или 0,36 на 100 тыс. населения Московской области. Согласно регистру пациентов детского возраста Московской области, препараты, изменяющие течение рассеянного склероза пациенты принимают в следующих соотношениях: интерферон бета-1а — 64% (18 человек), финголимод — 14% (4 человека), моноклональные антитела — 11% (3 человека), глатирамера ацетат — 7% (2), пэгинтерферон бета-1а — 4% (1) пациента с рассеянным склерозом.

Выводы. На основании анализа полученных результатов заболеваемость демиелинизирующими заболеваниями ЦНС составило 2,68 на 100 тыс. детского населения или 0,59 на 100 тыс. населения Московской области, среди которых лидирующее место занимает рассеянный склероз (62,22%), заболеваемость рассеянным склерозом составляет 1,67 на 100 тыс. детского населения или 0,36 на 100 тыс. населения Московской области.

СЕРИЯ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ ПЕРВИЧНОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ВАСКУЛИТА С ПОРАЖЕНИЕМ ОДНОЙ ГЕМИСФЕРЫ

КУЗЬМИНЫХ Е. Д., ЛЕБЕДЕВ В. М.

*ФГБУН «Институт мозга человека им. Н. П. Бехтеревой» РАН,
Санкт-Петербург, Россия*

Актуальность. В клинической практике нередко встречаются пациенты с очаговыми изменениями головного мозга в одном полушарии. В дифференциально-диагностический ряд следует включать энцефалиты, опухолевое поражение центральной нервной системы (ЦНС), демиелинизирующие заболевания, первичные и вторичные васкулиты ЦНС. Первичные васкулиты ЦНС имеют орфанную распространенность — 2,4 на 1000 000. При этом поражение одной гемисферы, по данным клиники Мейо, наблюдается в 1,4% случаев.

Цель. Накопление опыта диагностики и лечения первичных васкулитов ЦНС с поражением одной гемисферы.

Материалы и методы. Клинический случай №1. Пациентка С., 37 лет. Клиническая картина представлена изолированным эпилептическим синдромом, без очагового неврологического дефицита.

Результаты. По результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга выявлены контраст-позитивные субкортикальные и перивентрикулярные очаговые изменения левой лобной и теменной долей, на фоне которых визуализировались множественные контрастирующиеся сосуды. При обследовании интратекального синтеза IgG отклонений не выявлено; уровень белка и цитоз, антинуклеарные антитела с иммуноблотом, антитела к экстрагируемому нуклеарному антигену, кардиолипину, бета-2-гликопротеину, тромбоцитам, цитоплазме нейтрофилов, ревматоидный фактор, С-реактивный белок, активность ангиотензинпревращающего фермента — в пределах референсных значений. По результатам позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ-КТ) с ¹¹C-метионином ПЭТ-данных за опухолевый генез очаговых изменений не получено.

Выполнена биопсия очага: определен продуктивный васкулит и периваскулит с формированием муфт, очаговый энцефалоллизис, с сохранением аксонов; макрофагальная, Т-лимфоцитарная инфильтрация и реактивный астроцитоз. Опухолевых клеток не обнаружено.

Последовательное назначение азатиоприна, метотрексата и ритуксимаба было недостаточно эффективным, в связи с чем в марте 2024 года назначен микофенолата мофетил в дозе 2 г/сут.

Клинический случай №2. Пациент Г, 54 лет. Дебют заболевания в 2014 году в виде генерализованных эпилептических приступов. На МРТ головного мозга выявлены очаговые изменения в правой гемисфере с масс-эффектом. В связи с наличием в анамнезе перенесенной туберкулезной инфекции состояние было расценено как туберкулезный энцефалит. Несмотря на проводившуюся в 2014–2019 гг. противотуберкулезную терапию, сохранялась клиническая и радиологическая прогрессия заболевания.

После введения в схему терапии дексаметазона впервые отмечено значимое улучшение клинической и радиологической картины. Повторно проведен диагностический поиск: антитела к аквапорину-4, миелин-олигодендроцитарному гликопротеину, цитоплазме нейтрофилов, двуспиральной ДНК, антинейрональные и антинуклеарные антитела, активность ангиотензинпревращающего фактора — в пределах нормы. Исключены нейроинфекции — токсоплазмоз, туберкулез. По результатам ПЭТ-КТ головного мозга с ¹¹C-метионином: очагов патологического захвата радиофармпрепарата не установлено.

Продолжена пероральная терапия глюкокортикостероидами с субтотальным регрессом очаговых изменений и полной клинической ремиссией заболевания.

В настоящее время планируется проведение стереотаксической биопсии очага.

Выводы. Первичные васкулиты ЦНС следует включать в дифференциально-диагностический ряд при выявлении контраст-позитивных очаговых поражений с локализацией в одном полушарии.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕМИТТИРУЮЩЕЙ ФОРМЫ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА У ПАЦИЕНТА С РАННИМ ДЕБЮТОМ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ТЕЧЕНИЯ

ЧЕРЕПЯНСКИЙ М. С.¹, ГОНЧАР В. А.², ЛУЗИН А. В.²

¹ ГБУЗ РК «Коми республиканская клиническая больница»,
Сыктывкар, Россия

² ГУ «Республиканская детская клиническая больница», Грозный,
Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) — хроническое воспалительное аутоиммунное заболевание ЦНС, наиболее распространенное

среди людей молодого возраста, которое может возникать и у детей. Педиатрический РС, также упоминающийся в литературе как РС с дебютом в детском возрасте, РС с ранним дебютом или ювенильный РС, рассматривается как РС, развивающийся в возрасте до 18 лет.

Цель исследования. Проанализировать случай ремитирующего рассеянного склероза быстро прогрессирующего течения у пациента младше 18 лет.

Материал и методы. Представлен клинический случай пациента X., 17 лет, с ремитирующим рассеянным склерозом быстро прогрессирующего течения.

Результаты. В феврале 2024 г. пациент X. поступил в РДКБ в отделение нейрохирургии по экстренным показаниям. На момент осмотра отмечал резкое ухудшение зрения на левый глаз, в неврологическом статусе без особенностей.

Из анамнеза: Первый эпизод неврологической симптоматики был в апреле 2023г с жалобами на пароксизмальные состояния в виде чувства жара в руках, слабость в руках, онемение пальцев, области рта, брадилалию, дизартрию длительностью до 10 секунд до 8–10 раз в день. Проведено обследование в объеме: магнитно-резонансная томография головного мозга (МРТ ГМ) от 03.04.2023: множественное очаговое поражение. МРТ ГМ с усилением с отсрочкой от 25.04.2023: множественное очаговое поражения белого вещества обоих полушарий, подкорковых структур и единичные очаги в области ствола. После контрастного усиления (после введения контрастного препарата) и с отсрочкой в 20 минут без признаков патологического накопления контраста.

Пациент проконсультирован офтальмологом: диск зрительного нерва гиперемирован, артерии умеренно сужены, вены полнокровны. Обследования: МРТ ГМ от 12.02.2024: МР признаки множественного очагового поражения белого вещества головного мозга обоих полушарий, подкорковых структур, единичные очаги в области ствола и левой гемисферы мозжечка, с признаками нарастания количества очагов в динамике в сравнении с данными МРТ от 25.04.2023. Анализ на олигоклональные антитела выявил 2 тип синтеза в цереброспинальной жидкости и сыворотке крови. Повторно на МРТ ГМ от 21.02.2024: отмечается нарастание количества очагов, появление очагов в теменных и лобных долях с субкортикальным расположением, в левой гемисфере мозжечка с гипоинтенсивным сигналом в T1, с гиперинтенсивным сигналом в T2, Flair, размерами от 2 до 9 мм., без признаков фиксации фарм. препарата.

Проведённый тест вызванных зрительных потенциалов выявил признаки нарушения проведения зрительной афферентации в кору (демиелинизации) справа, значительные изменения по аксонально-демиелинизирующему типу на пре- и постхиазмальном уровне слева. Пациент консультирован в ФЦМН ФМБА, выставлен диагноз: рассеянный склероз, быстро прогрессирующее ремиттирующее течение. Поступил планово в марте 2024 для лечения в соответствии с федеральным заключением препаратом моноклональных антител подкожно (офатумумаб). На данный момент проведены первые стартовые инъекции офатумумаба (0,1,2 неделя), в дальнейшем рекомендовано, с пропуском одной недели, ежемесячное введение. Наблюдение за пациентом после введения препарата при каждой инъекции каких-либо системных или локальных нежелательных явлений не выявило.

Выводы. Срок постановки диагноза рассеянного склероза составил менее одного года, что связано как с агрессивным течением заболевания, так и с возросшими диагностическими возможностями. Пациент начал терапию высокоэффективным анти-В-клеточным препаратом, проведены три первые стартовые инъекции; лечение переносится хорошо; проводится дальнейшее лечение и наблюдение.

ФУНКЦИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПОСЛЕ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА «ЛЕМТРАДА» ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ

ВАСИЛЕНКО В. Н., ВОСКОБОЙНИКОВА Е. В., ЯРЦЕВА С. В.

ФГБОУ ВО «Луганский государственный медицинский университет им. Свт. Луки» МЗ РФ, кафедра нервных болезней и нейрохирургии, Луганск, ЛНР

Актуальность. Распространенность рассеянного склероза (РС) — хронического и потенциально инвалидизирующего аутоиммунного заболевания лиц молодого возраста — увеличивается. Начиная с конца XX века во врачебную практику вошли препараты, изменяющие течение РС — ПИТРС. В сентябре 2013 г. Европейское медицинское агентство (EMA) в Европе и в ноябре 2014 г. FDA в США одобрили к применению при ремиттирующем РС новый иммуномодулирующий препарат на основе моноклональных антител алемтузумаб (Alemtuzumab). В августе 2016 г. препарат был зарегистрирован и на территории Российской Федерации (РФ), что и послужило основанием для определения его места в современном протоколе терапии РС. Алемтузумаб рекомендован для монотерапии пациентов с ремиттирующим РС (согласно международным критериям МакДональда 2010 г.) в возрасте от 18 до 55 лет (до начала терапии) и уровнем инвалидизации по шкале EDSS не более 5.5 баллов (вне обострения).

Цель. Оценка частоты и тяжести нарушения функции щитовидной железы (ЩЖ) после применения алемтузумаба.

Материалы и методы. За период с декабря 2019 г. по июль 2021 г. нами было пролечено 28 пациентов (16 женщин и 12 мужчин) с высокоактивным ремитирующим РС (EDSS 3 — 5,5 баллов), в последующем все они находились под нашим наблюдением в течение 48 мес., в настоящее время продолжают наблюдение 12 человек. Возраст пациентов от 26 до 49 лет. Все пациенты перед началом лечения были обследованы по протоколу применения алемтузумаба, ограничений к лечению препаратом не было. Мониторинг тиреотропного гормона (ТТГ) проводился каждые 3 месяца.

Результаты. После первого курса алемтузумаба (5 инфузий по 12 мг) в течение года нарушений функции ЩЖ не было. После второго курса (3 инфузии по 12 мг) в течение от 10 до 17 месяцев у 14 (50%) пациентов развилось манифестное аутоиммунное поражение ЩЖ, сопровождающееся тиреотоксикозом (9 пациентов — 64%, из них у 6 пациентов с болезнью Грейвса (БГ), у 3 аутоиммунный тиреоидит (АИТ)), или гипотиреозом (5 пациентов с АИТ — 36%). В группе с дисфункцией ЩЖ преобладали женщины — 64%. При тиреотоксикозе показатели ТТГ составили $0,05+0,02$, свТ4 $36,1+9,6$, у пациентов с БГ антитела к ТТГ рецепторам $2,78+0,9$; при гипотиреозе ТТГ $8,6+1,1$. Всем пациентам регулярно (1 раз в 6 мес.) проводилось ультразвуковое исследование ЩЖ: у 6 пациентов выявлено диффузное увеличение ЩЖ, у 8 пациентов на фоне малоизмененной паренхимы ЩЖ были выявлены гипозоногенные участки 2–4 мм с нечеткими контурами. Все пациенты были осмотрены эндокринологом, была назначена специфическая терапия, после которой в течение 1,5–2 мес. функция ЩЖ нормализовалась, поддерживающая терапия была продолжена в зависимости от заболевания от 6 до 18 мес.

Выводы. За период наблюдения за группой пациентов, у которых наблюдалось аутоиммунное нарушение функции ЩЖ, обострений РС, нарастания неврологического дефицита не было. Несмотря на высокий процент манифестного тиреотоксикоза или гипотиреоза данные нарушения хорошо поддавались коррекции, были нестойкими, не влияли на качество жизни пациентов.