



2025

5-8
ИЮНЯ

НАУЧНЫЕ ТЕЗИСЫ КОНГРЕССА

МЕЖДУНАРОДНЫЙ
КОНГРЕСС

«РАССЕЯННЫЙ
СКЛЕРОЗ И ДРУГИЕ
НЕЙРОИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ»

САНКТ-ПЕТЕРБУРГ



ОГЛАВЛЕНИЕ

ВЛИЯНИЕ КЛАДРИБИНА НА НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫЙ КОМПОНЕНТ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА.....	4
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ РС: ОТ ДАННЫХ В МИРЕ ДО ДАННЫХ ЦЕНТРА	5
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФОРМИРОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПОСЛЕДСТВИЙ ВИРУСНОГО ЭНЦЕФАЛИТА У ДЕТЕЙ	7
ИММУНООПОСРЕДОВАННАЯ НЕКРОТИЗИРУЮЩАЯ МИОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И РОЛЬ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОЙ ДИАГНОСТИКИ	8
СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ОСОБЕННОСТИ ДИССОМНИЙ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ С МОДЕРНИЗИРОВАННЫМИ МЕТОДАМИ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ	10
ЗСОНМ БЕЗ АНТИТЕЛ К АКВАПОРИНУ-4: АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ ПОДХОД (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ).....	12
АНАЛИЗ ПРЕДИКТИВНОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ПРИЗНАКОВ В ДИАГНОСТИКЕ ДОСТОВЕРНОГО ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКОГО АУТОИММУННОГО ЭНЦЕФАЛИТА	14
ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ, ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТЫ И МИЕЛИТЫ БОРРЕЛИОЗНОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ: КЛИНИКО-ЛУЧЕВАЯ И ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКИ.....	16
СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ДИАГНОСТИЧЕСКИХ КРИТЕРИЕВ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТА 2006 ГОДА И 2015 ГОДА	17
ОЦЕНКА ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ТОЧНОСТИ И ВОСПРОИЗВОДИМОСТИ ТЕХНОЛОГИЙ ИСКУССТВЕННОГО ИНТЕЛЛЕКТА ДЛЯ АВТОМАТИЗИРОВАННОГО АНАЛИЗА МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ (МРТ) ПРИ ДИАГНОСТИКЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА (РС).....	19
ОПТИЧЕСКАЯ КОГЕРЕНТНАЯ ТОМОГРАФИЯ СЕТЧАТКИ В ДИАГНОСТИКЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА	20
ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ТЕРАПИИ ОБОСТРЕНИЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА С ПРИМЕНЕНИЕМ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОЙ ГЕМОКОРРЕКЦИИ В СРАВНЕНИИ С МОНОТЕРАПИЕЙ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДАМИ	21
СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА С ПРИМЕНЕНИЕМ БОТУЛОТОКСИНА: РАСШИРЯЕМ ГОРИЗОНТЫ.....	23
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОПТИЧЕСКОГО НЕВРИТА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕВРОЛОГА С ВЫХОДОМ НА ИСТИННЫЙ ДИАГНОЗ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)	24
АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ СТЕРОИД-СБЕРЕГАЮЩЕГО ПОДХОДА В ТЕРАПИИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС	26

АНАЛИЗ ДЕПРЕССИИ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ НА АМБУЛАТОРНОМ ПРИЕМЕ В СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОМ ЦЕНТРЕ.	28
ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ АНТИ-В-КЛЕТОЧНОЙ ТЕРАПИИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ У БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.	29
КОГНИТИВНЫЙ ТРЕНИНГ КАК ВИД НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ НЕЙРОРЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.	31
МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АУТОСОМНО- ДОМИНАНТНЫХ СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫХ АТАКСИЙ, СВЯЗАННЫХ С ЭКСПАНСИЕЙ НУКЛЕОТИДНЫХ ПОВТОРОВ.	33
УВЕИТ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦНС: КОМОРБИДНОСТЬ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ.	35
СИНДРОМ СУСАКА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ.	36
ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ЛИКВОРА У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ.	38
ДОСТОВЕРНЫЙ АУТОИММУННЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ. АНАЛИЗ СЕРИИ СОБСТВЕННЫХ НАБЛЮДЕНИЙ.	39
СВЯЗЬ АНТИ-CD20-ТЕРАПИИ С РАЗВИТИЕМ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА: ДАННЫЕ ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.	41
РОЛЬ МОЗГОВОГО НЕЙРОТРОФИЧЕСКОГО ФАКТОРА И МОЛЕКУЛ АДГЕЗИИ В ОЦЕНКЕ АКТИВНОСТИ И ПРОГРЕССИРОВАНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА.	43
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СОЧЕТАННОГО ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.	44
МИГРЕНЬ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.	45
ЭФФЕКТИВНОСТЬ МОДУЛЯТОРА РЕЦЕПТОРА СФИНГОЗИН-1-ФОСФАТА ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ, ВТОРИЧНО-ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ.	47
ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ ИНТЕРФЕРОНА БЕТА-1А У ПАЦИЕНТОК ФЕРТИЛЬНОГО ВОЗРАСТА В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ.	48
ДАННЫЕ РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ: ПРИМЕНЕНИЕ СИПОНИМОДА У ПАЦИЕНТОВ С ВПРС В СЕВЕРНОМ РЕГИОНЕ С НИЗКОЙ ПЛОТНОСТЬЮ НАСЕЛЕНИЯ (НА ПРИМЕРЕ РЕСПУБЛИКИ КОМИ).	50
КЛАДРИБИН В ТАБЛЕТКАХ: КОРОТКИЙ ПУТЬ К ДЛИТЕЛЬНОЙ РЕМИССИИ У ПАЦИЕНТКИ С ВЫСОКОАКТИВНЫМ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ.	52

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ КЛАДРИБИНОМ В ТАБЛЕТКАХ В ВОЛГОГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ: КЛИНИЧЕСКИЕ И МРТ-ДАННЫЕ.	53
ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С РС НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ ПРЕПАРАТОМ КЛАДРИБИН В ТАБЛЕТКАХ В САМАРСКОЙ ОБЛАСТИ	55
ВЛИЯНИЕ КЛАДРИБИНА В ТАБЛЕТКАХ НА ЭМОЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ: РЕЗУЛЬТАТЫ 12-МЕСЯЧНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ	57

Все орфографические, пунктуационные и научные формулировки в данном сборнике научных тезисов принадлежат их авторам.

ВЛИЯНИЕ КЛАДРИБИНА НА НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫЙ КОМПОНЕНТ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

ПЕШКИН А. Н., КОТОВ С. В., ТОНИЯ Г. Т.

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

Актуальность. Развитие высокоэффективных ПИТРС привело к почти полному контролю над обострениями и воспалительным компонентом рассеянного склероза (РС). Тем не менее, эффективное предотвращение прогрессирования остается нерешенной задачей, поскольку современные методы терапии обеспечивают лишь частичную защиту от нейродегенеративного компонента. Дополнительные исследования высокоэффективных ПИТРС (ВЭ-ПИТРС), и определение пользы для пациентов при их своевременном назначении, будут иметь важное значение, поскольку полученные данные могут быть использованы для улучшения подходов к лечению и управлению РС.

Цель. Изучить влияние кладрибина на нейродегенеративный компонент РС.

Материалы и методы. Для исследования были отобраны 12 человек, получающих терапию кладрибином. Контрольную группу составили 5 здоровых людей. Всем больным была выполнена диффузионно-тензорная МРТ с трактографией (ДТИ) в динамике – до начала терапии кладрибином и через 12 месяцев после старта терапии.

На сегодняшний день опубликовано более 300 статей по ДТИ при РС. ДТИ позволяет оценить микроструктурные изменения при РС и демонстрирует более высокую чувствительность и специфичность, чем обычная МРТ. Целостность трактов белого вещества (БВ), измеряемая с помощью фракционной анизотропии (FA), связана с клиническими и двигательными нарушениями, а также с когнитивной дисфункцией. Повышенная диффузионная способность (MD), как показатель потери микроструктурной целостности БВ, также связана с ухудшением клинических симптомов.

Области интереса (ROI) для полуавтоматического построения пирамидных трактов установлены на одинаковом уровне справа и слева: ROI (1) – в проекции заднего бедра внутренней капсулы, ROI (2) – на уровне олив ипсилатерально. Измерения количественных показателей (объем пучка (V), длина пучка в области исследования (L), FA, измеряемый коэффициент диффузии (ADC)) проводились автоматически посредством программного обеспечения DTI FiberTrak.

Результаты. При анализе полученных данных, обнаружено, что после 1 года лечения кладрибином у пациентов не было зарегистрировано статистически значимых изменений, несмотря на то что у 1 пациента в течение года было выявлено клинически зарегистрированное обострение. При сравнении данных обследования пациентов 1 группы с показателями контрольной группы отмечено, что статистически значимых отличий не было выявлено в отношении объема пирамидного тракта, FA и ADC, выявлено лишь сохранение снижения длины пирамидного тракта, но без отличий до и после курса лечения. Полученные данные свидетельствуют в пользу подавления нейродегенеративного процесса на фоне терапии кладрибином.

Выводы. Пациентам с РС может быть рекомендована терапия кладрибином для подавления как воспалительного, так и нейродегенеративного компонента во избежание ранней инвалидизации и предотвращения перехода ремиттирующего РС во вторично-прогрессирующий тип течения.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ РС: ОТ ДАННЫХ В МИРЕ ДО ДАННЫХ ЦЕНТРА

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

¹ ГБУЗ НСО «ГНОКБ», Новосибирск, Россия

² ФГБОУ ВО «НГМУ» МЗ РФ, Новосибирск, Россия

³ ФГБУН Институт «МТЦ СО РАН», Новосибирск, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) – хроническое иммуноопосредованное заболевание центральной нервной системы (ЦНС), в основе которого лежат воспалительная демиелинизация и нейродегенеративный процесс. Нам представляется актуальным изучение современной эпидемиологической обстановки РС в городе Новосибирске за последние 20 лет.

Цель. Изучить динамику эпидемиологических характеристик РС с 01.01.2003 г. по 01.01.2024 г. в г. Новосибирске в сравнении с предшествующим 20-летним исследованием.

Материалы и методы. В когорту распространенности вошли 2254 пациента с РС, проживающих в г. Новосибирске на 01.01.2024 года. Когорту заболеваемости составили 1998 пациентов с дебютом заболевания с 01.01.2003 года по 31.12.2023 года включительно. С целью нивелирования влияния разнородного полового и возрастного состава населения

использовался метод стандартизации показателей (стандартная европейская популяция, 13.07.2013 г.). Результаты нашего анализа сравнивались с результатами предыдущего эпидемиологического исследования (Малкова Н.А., 2005 год).

Результаты. Рассчитана распространенность РС на 01.01.2024 г. – 137,8 на 100 тыс. населения (стандартизированный показатель – 123,4 на 100 тыс. населения). Средний возраст, наблюдаемых пациентов с РС, составил $46,2 \pm 0,5$ лет. Соотношение мужчин и женщин – 1:2,1. Заболеваемость РС с 2003 по 2023 года демонстрирует тенденцию к увеличению – с $5,1 \pm 0,1$ до $7,7 \pm 0,1$ на 100 тыс. населения/год ($p < 0,05$), что преимущественно обусловлено значимым увеличением доли женщин (с $6,6 \pm 0,1$ до $11,1 \pm 0,1$ на 100 тыс. населения/год, $p < 0,05$), но не мужчин ($p > 0,05$). Средний возраст начала РС увеличился за исследуемый период на 0,146 лет ежегодно и составил $30,5 \pm 0,3$ лет ($r_{xy} = 0,08$, $p < 0,001$). Так же, отмечен рост заболеваемости ранним и поздним РС ($r_{xy} = 0,45$, $p = 0,041$ и $r_{xy} = 0,62$, $p = 0,003$ соответственно). Зафиксировано значимое снижение интервала «дебют-диагноз» (среднее значение – $5,3 \pm 6,4$ лет на 01.01.2003г.; среднее значение – $1,8 \pm 0,9$ лет на 01.01.2024 г.).

Выводы. В эпоху управляемого течения заболевания наше исследование показало рост распространенности РС с 2002 по 2023 (с 54,4 до 137,8 на 100 тыс. населения). Динамика полового соотношения пациентов с РС в городе Новосибирске не демонстрирует общемировой тенденции с 3–4-кратным увеличением доли женщин. Отмечен рост заболеваемости РС с 2003 по 2023 года ($p < 0,05$), преимущественно за счет женщин ($p < 0,05$). Возраст дебюта РС значимо увеличился за 20-летний период наблюдения (на 2003 год – $27,7 \pm 0,6$ лет; на 2023 год – $30,5 \pm 0,3$ лет). Отдельно показана тенденция к увеличению заболеваемости ранним и поздним РС ($r_{xy} = 0,45$, $p = 0,041$ и $r_{xy} = 0,62$, $p = 0,003$ соответственно). Отчасти рост эпидемиологических характеристик РС связан с уменьшением интервала «дебют-диагноз» ($p < 0,05$), что обусловлено улучшением критериев диагностики и службы здравоохранения.

ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФОРМИРОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПОСЛЕДСТВИЙ ВИРУСНОГО ЭНЦЕФАЛИТА У ДЕТЕЙ

АЛЕКСЕЕВА Л.А., БЕССОНОВА Т.В.¹, ЖИРКОВ А.А.¹, ВИЛЬНИЦ А.А.^{1,2}, СКРИПЧЕНКО Е.Ю.^{1,2}

¹ ФГБУ «ФНКЦИБ ФМБА РФ», Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «СПбГПМУ» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Поиск предикторов формирования тяжелых неврологических последствий обусловлен значительной частотой инвалидизации среди детей, перенесших вирусный энцефалит. Ведущее значение в регуляции нейроиммунных реакций при инфекционных заболеваниях имеют цитокины, а в качестве лабораторных критериев повреждения мозга может быть использовано определение уровня нейроспецифических белков в сыворотке крови.

Цель. Определить значение изменений цитокинового спектра и уровня нейроспецифических белков в формировании тяжелых неврологических последствий вирусного энцефалита (ВЭ) у детей.

Материалы и методы. Проведено клинико-лабораторное обследование 48 детей, среди которых у 8 детей в исходе заболевания сформировалось органическое повреждение головного мозга, у остальных фиксировались преходящие неврологические нарушения. В сыворотке крови проведено дополнительное определение уровня цитокинов, нейронспецифической енолазы (NSE) и белка S-100. Контрольную группу составили 15 практически здоровых детей.

Результаты. В остром периоде ВЭ отмечено снижение уровня 26 из 48 исследованных цитокинов, увеличение – 9, у 13 цитокинов уровень не отличался от нормы. Максимальное увеличение (в 1,5–4,0 раза) имели тромбоцитарный фактор роста (PDGF-BB), IFN-γ-индуцируемый белок 10 (IP-10); ИЛ-18; эозинофильный хемотаксический белок (Eotaxin); моноцитарный хемотаксический протеин (MCP-1); снижение (в 1,5–2 раза) – гранулоцитарно – макрофагальный колониестимулирующий фактор (GM-CSF); ИЛ-4; IL-1b, TNF-α; IL-1ra. При формировании органического повреждения головного мозга медиана уровня IP-10 превышала медиану нормы в 18,9 раза, IL-18 – в 13,1 раза, MCP-1 – в 11 раз, Eotaxin – в 4,2 раза, тогда как при благоприятном исходе – в 2,6; 2,1, 2,2 раза для IP-10, IL-18, MCP-1 и Eotaxin соответственно. Обнаружено разнонаправленное изменение уровня IL-1ra в зависимости от исхода – незначительное увеличение по сравнению с нормой при неблагоприятном исходе и снижение в 1,5 раза – при благоприятном. В остром периоде отмечены достоверные различия уровня нейроспецифических белков

в группах с различным исходом ВЭ – увеличение NSE при формировании органических последствий (Me11,5 нг/мл, против 5,6 нг/мл), уровня белка S-100 (Me 89 нг/л против 61 нг/л). Проведение ROC – анализа показало, что при значениях NSE в сыворотке крови, превышающем 7,0 нг/мл, можно прогнозировать формирование грубого неврологического дефицита в исходе вирусного энцефалита с чувствительностью 61,54% и специфичностью 71,43%.

Выводы. Таким образом, выявлены цитокины и нейроспецифические белки, исследование которых в остром периоде позволяет определять группу риска формирования органического поражения головного мозга при ВЭ у детей.

ИММУНОПОСРЕДОВАННАЯ НЕКРОТИЗИРУЮЩАЯ МИОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И РОЛЬ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОЙ ДИАГНОСТИКИ

ТКАЧЕНКО В.Д.¹, КОСАРЕВА А.Д.², МАКОЕВА М.З.², ГИЛЬВАНОВА О.В.¹

¹ ГБУЗ «МКНЦ им. А. С. Логинова ДЗМ», Москва, Россия

² ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» МЗ РФ, Москва, Россия

Актуальность. Иммуноопосредованная некротизирующая миопатия (ИМНМ) характеризуется специфическими для миозита аутоантителами, повышенным уровнем сывороточной креатинкиназы, воспалительным инфильтратом и слабостью. Точные эпидемиологические данные о распространенности и заболеваемости некротизирующей миопатии отсутствуют. Согласно исследованиям, частота новых случаев ИМНМ варьируется от 1,16 до 19 на миллион человек в год, а распространенность оценивается в диапазоне от 2,4 до 33,8 случаев на 1 миллион населения.

Цель. Продемонстрировать редкий клинический случай и сложность диагностики иммуноопосредованных миопатий.

Материал и методы. Пациентка Т, 39 лет с жалобами на слабость в конечностях, боли в мышцах и дисфагию.

Результаты. Пациентка поступила 09.2024 в дневной стационар. 04.2024 года пациентка перенесла отит, принимала амоксициллин + клавулановую кислоту. В течение недели после завершения курса терапии появилась дисфагия. Лабораторно отмечалось повышение активности

трансаминаз (АЛТ 347 ЕД/л, АЛТ 368 ЕД/л). Изменения расценены как токсическое поражение печени, назначен курс адеметионина. На фоне проводимого лечения отмечено снижение дисфагии, однако появилась слабость и боли в конечностях, постепенно прогрессирующее. При последующем контроле 08.2024 года: КФК 22604 ЕД/л, ЛДГ 4650 ЕД/л, АЛТ 822 ЕД/л, АСТ 846 ЕД/л. Иммуноблот печёночных аутоантител 08.2024 года – отрицательный. При поступлении в ДС (09.2024) в неврологическом статусе отмечалась слабость мимической мускулатуры до 4 баллов, проксимальный тетрапарез 3 балла. МРТ мышц: «облако-видный» отек в мышцах бёдер и голеней. ЭМГ: первично-мышечный текущий процесс, с признаками CRD и миотоническими разрядами. Состояние расценено как «Антибиотик-ассоциированный рабдомиолиз». Однако с учётом нетипичной картины заболевания пациентке была рекомендована консультация медицинского генетика (нормальное число копий CCTG-повтора в гене ZNF9) и анализ на миозит-специфические антитела (отрицательно).

11.2024 КФК 13080 ЕД/л, 12.2024 КФК 18265 ЕД/л, пациентке повторно выполнена ЭМГ: ПДЕ изменены по первично-мышечному типу, раннее рекрутирование ПДЕ, увеличено количество полифазных и псевдополифазных ПДЕ, выявляются признаки бурно протекающего процесса. В неврологическом статусе динамики не отмечалось.

В связи с подозрением на ИМНМ, выполнена биопсия мышц: признаки воспалительных изменений. Иммуногистохимическое исследование: Воспалительный инфильтрат представлен CD68-позитивными клетками. Диагноз соответствует классификационным критериям идиопатических воспалительных миопатий (ACR/EULAR, 2017). Пациентке назначен метилпреднизолон 48 мг/сут.

01.2025 КФК до 2922 ЕД/л и уменьшение отека мышц бедер по МРТ.

Вывод. Диагностика ИМНМ требует интеграции клиники, биопсии и мультидисциплинарного подхода. Отсутствие специфических антител (например, анти-Mi-2) не исключает ИБМ, если гистология и иммунохимия подтверждают воспаление. Эффективность глюкокортикоидов подчеркивает необходимость раннего начала терапии для улучшения прогноза. Случай иллюстрирует важность дифференциальной диагностики с лекарственными миопатиями и мониторинга при нехарактерных клинических картинах.

СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ОСОБЕННОСТИ ДИССОМНИЙ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ С МОДЕРНИЗИРОВАННЫМИ МЕТОДАМИ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ

КОЦЕНКО Ю. И.

ФГБОУ ВО «ДонГМУ им. М. Горького» МЗ РФ, Донецк, Россия

Актуальность. Во всем мире рассеянный склероз (РС) остается одной из актуальных медико-социальных проблем в связи с широкой распространенностью (за 5 лет выросла на 10 % и составила 33 случая на 100 тыс. населения), заболеваемостью (более 2, 5 млн), неуклонным прогрессированием и развитием инвалидизирующих осложнений, в т. ч. у лиц молодого и трудоспособного возраста (Melanie Ward, Myla D. Goldman, 2022). РС – это хроническое прогрессирующее аутоиммунное и нейродегенеративное демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы со значительным снижением качества жизни пациента (Завалишин И. А., Елисеева Д. Д., 2009; Гусев Е. И. и др., 2009; Ramagopalan S. V. et al, 2010, Thompson A. J. et al., 2018).

Цель. Изучить диссомнические нарушения при рассеянном склерозе (РС) и уточнить терапевтическую курабельность современными методами.

Материалы и методы. Выполнен анализ результатов исследований отечественных и зарубежных авторов с применением наукометрических баз публикаций NLM, PubMed, Google Scholar, Scopus, BMC Neurology.

Результаты. Во всем мире РС остается одной из актуальных медико-социальных проблем в связи с широкой распространенностью (за 5 лет выросла на 10 % и составила 33 случая на 100 тыс. населения), заболеваемостью (более 2, 5 млн), неуклонным прогрессированием и развитием инвалидизирующих осложнений, в т. ч. у лиц молодого и трудоспособного возраста (Melanie Ward, Myla D. Goldman, 2022). РС – это хроническое прогрессирующее аутоиммунное и нейродегенеративное демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы со значительным снижением качества жизни пациента (Завалишин И. А., Елисеева Д. Д., 2009; Гусев Е. И. и др., 2009; Ramagopalan S. V. et al, 2010, Thompson A. J. et al., 2018).

Согласно Международной классификации расстройств сна (ICSD-3, 2014 с изменениями ICSD-3-TR: text revision, 2023), диссомнии подразделяются в основном на инсомнии, нарушения дыхания во сне, центральные расстройства гиперсомнолентности, расстройство циркадных ритмов сна-бодрствования (circadian rhythm sleep–wake disorders – CRSWD), парасомнии и двигательные нарушения, связанные со сном (Sateia M. J., 2014, American Academy of Sleep Medicine).

Помимо множественных клинико-неврологических и нейровизуализационных маркеров РС, часто регистрируются нарушения сна (53, 6–74%), при этом пациенты испытывают трудности с засыпанием, многократными пробуждениями ночью и чрезмерную дневную сонливость (Palm U. et al. 2014; Якупов Э.З., Трошина Ю.В., 2017; Chalah M.A., Grigorescu C. et al, 2022), что влияет на качество жизни пациента. К наиболее распространенным диссомниям у пациентов с РС относят обструктивное апноэ сна, синдром беспокойных ног и бессонницу (Perlman J., Wetmore E. et al, 2024).

Рядом авторов (Perlman J., Wetmore E. et al, 2024) предложена кетогенная диета при рецидивирующем течении РС, которая продемонстрировала снижение дневной сонливости у данных пациентов (87%), а также улучшение симптомов обструктивного апноэ сна и синдрома беспокойных ног. В ходе исследования отмечено снижение среднего балла по шкале Эпворта и составило 1,90 (95%ДИ [–2,85, –0,94], $p < 0,001$), при этом общий балл по опроснику (Sleep Disorders Symptom Checklist–25) снизился через 6 месяцев кетогенной диеты (–4,4, 95%ДИ [–7,1, –1,7], $p = 0,002$). На фоне изменения показателей по шкалам/опросникам отмечены улучшения баллов в отношении бессонницы (–1,55, 95%ДИ [–2,66, –0,43], $p = 0,008$), обструктивного апноэ сна (–0,91, 95%ДИ [–1,57, –0,25], $p = 0,008$) и скрининга синдрома беспокойных ног (–1,00, 95%ДИ [–1,95, –0,051], $p = 0,04$). Кетогенная диета не повлияла на длительность сна.

Затруднительно оценить распространенность бессонницы при РС из-за применения различных инструментов измерения и сильной вариабельности клинической картины заболевания (Zeng X., Dorstyn D.S. et al, 2023). Существуют противоречивые данные относительно влияния тяжести РС по общепринятой Расширенной шкале инвалидности (EDSS), на бессонницу, несмотря на вклад наличие мышечной скованности и спазмов, которые могут приводить к плохому сну.

В РКИ (Kavuran E., Yurttaş A., 2024) изучено влияние на сон ароматерапии лавандой, где средний балл по шкале тяжести усталости (FSS) в экспериментальной группе составил $6,86 \pm 0,94$ до процедуры и $3,42 \pm 0,85$ после процедуры, средний балл по Питтсбургскому опроснику качества сна (PSQI) составил $9,45 \pm 1,23$ до процедуры и $6,68 \pm 2,87$ после процедуры ($p < 0,001$). Показано, что ароматерапия с эфирным маслом лаванды оказывает значительное влияние на утомляемость и сон у пациентов с РС.

Диссомния при РС может быть связана, по крайней мере частично, со снижением уровня эндогенного мелатонина, что усугубляет постуральную неустойчивость, нарушения походки и нарастание риска падений. В ходе РКИ (Jallouli S, Ghroubi S. et al, 2025) определено влияния

постоянного приема, мелатонина на динамическую поструральную устойчивость, ходьбу и риски падений при РС. Длина шага и скорость ходьбы увеличились при приеме мелатонина (18,09%, $p = 0,036$) по сравнению с контролем (9,65%, $p = 0,025$). Показатели PSQI (55,89%, $p < 0,001$), FSS (32,38%, $p = 0,003$) и опросник по невропатической боли 4 (DN4) (32,41%, $p = 0,035$) снизились в основной группе. Установлено, что постоянный прием мелатонина улучшил динамический поструральный контроль и ходьбу, а 12-недельный прием (3 мг/ночь) улучшил качество сна при РС, при этом ночной прием мелатонина ослабил воспринимаемую усталость и невропатическую боль.

На современном этапе коррекции диссомнических нарушений при РС может представлять транскраниальная стимуляция постоянным током (transcranial direct current stimulation tDCS). В РКИ (Chalah M.A., Grigorescu C. et al, 2022) оценивали влияния бифронтальной tDCS на функции сна. Большой интерес представляли показатели отсроченного погружения в сон, длительность и эффективность сна, время в постели, пробуждение после начала сна и их количество по шкале сонливости Эпворта. Бифронтальная tDCS привела к значительному улучшению дневной сонливости, но не оказала никакого влияния на объективные показатели сна у пациентов с РС. По данным исследования (Nasim Zakibakhsh, Sajjad Basharpour et al, 2024) повторяющиеся префронтальные и фронтополярные tDCS смягчают вторичные клинические симптомы РС, связанные с психическим здоровьем, и приводят к благоприятным когнитивным эффектам у пациентов.

Выводы. Дополнительной клинической характеристикой РС являются диссомнии, которые необходимо уметь диагностировать и корректировать современными методами, для улучшения качества жизни, что позволит таким пациентам скорее социально адаптироваться.

ЗСОНМ БЕЗ АНТИТЕЛ К АКВАПОРИНУ-4: АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ ПОДХОД (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

ПАЛАЩЕНКО А.С.¹, ОСЕЛЕДЧЕНКО К.Г.¹, КРАСНОВ В.С.²

¹ КГБУЗ «ККБ», Барнаул, Россия

² ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Диагноз заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) устанавливается в соответствии с международными диагностическими критериями 2015 года. У 20-30% пациентов с ЗСОНМ без

антител (АТ) к аквапорину-4 (AQP4-IgG), в сыворотке крови обнаруживают АТ к миелин-олигодендроцитарному гликопротеину (MOG-IgG) (соответствуют диагнозу MOG-IgG-ассоциированного заболевания (MOGAD)). Для выявления AQP4-IgG и MOG-IgG рекомендуется тест с клеточной презентацией антигена. Для пациентов с ЗСОНМ без AQP4-IgG и MOG-IgG предложен термин «double-negative» (дважды отрицательный) ЗСОНМ. Для пациентов с ЗСОНМ без AQP4-IgG отсутствует зарегистрированная терапия и общепринятые подходы к терапии. Важным является анализ клинических случаев.

Цель. Проанализировать особенности диагностики и ответа на терапию при ЗСОНМ без AQP4-IgG и MOG-IgG на примере клинического случая.

Материал и методы. Клинический случай пациентки с ЗСОНМ без AQP4-IgG с рецидивирующим течением, резистентностью к ритуксимабу и азатиоприну.

Результаты. Пациентка Х., 29 лет. Основные клинические синдромы: 1) рецидивирующий неврита зрительного нерва (ЗН) в январе 2018 года (OD) и в мае 2018 года (OS) с неполным восстановлением: различает только очертания предметов, МРТ (январь 2018 года и февраль 2021 года) – протяженное поражение правого ЗН; 2) рецидивирующий поперечный миелит (ПМ) от сентября 2021 года, декабря 2018 года, марта 2022 года, октября 2023 года, января 2024 и декабря 2024 года с признаками продольно-распространенного ПМ на уровне Th5-Th8 (2021 год) с последующим увеличением протяженности до 8 сегментов (уровень Th1-Th8 позвонков) (2022 год) с неполным, но хорошим восстановлением после пульс-терапии глюкокортикостероидами; особенности: накопления контраста оболочками, более выраженные тазовые расстройства на фоне умеренных двигательных нарушений; 3) стволовой синдром: мозжечковая атаксия и структурные изменениями в ножках мозжечка (декабрь 2018 года) с полным регрессом. Анализ на АТ к МОГ в сыворотке крови (май 2019 год) (методология не известна; предположительно ИФА: 65 пг/мл (обнаружены). Анализ на MOG-IgG в сыворотке крови (декабрь 2024 года, тест с клеточной презентацией антигена): титр – менее 1:10 (не обнаружены). Анализ на AQP4-IgG (декабрь 2024): титр – менее 1:10 (не обнаружены). Диагноз: ЗСОНМ без AQP4-IgG, достоверный: неврит ЗН и ПМ с необходимым подтверждением по МРТ, исключены альтернативные причины. Терапия препаратами, предупреждающими обострения (ППО): 1) ритуксимаб (ноябрь 2019 года – 2000 мг; февраль 2021 года – 1000 мг; апрель 2024 года – 1000 мг; октябрь 2024 года – 1000 мг), обострения на фоне терапии: февраль 2021 год, май 2021 год, декабрь 2024 год, зарегистрирована резистентность к терапии; 2) азатиоприн в дозе 2 мг/

кг (100 мг/сутки) с мая 2021 года, обострения: август 2021 года, сентябрь 2021 года, январь-февраль 2022 года, март 2022 года. Требовался прием поддерживающих дозы преднизолона 30 мг/сутки с декабря 2024 для предупреждения обострения. Рекомендована терапия тоцилизумабом с целью предупреждения развития инвалидизирующих и жизнеугрожающих обострений (терапия off-label) с соблюдением плана наблюдения за пациентом.

Выводы. Диагноз ЗСОНМ без AQP4-IgG у пациентки является достоверным несмотря на то, что есть клинико-радиологические признаки MOGAD. Положительный тест на АТ к MOG методом ИФА не может быть основанием для диагностики MOGAD. У пациентки «double-negative» ЗСОНМ. Терапевтическая тактика по предупреждению обострений соответствовала международным рекомендациям при ЗСОНМ без AQP4-IgG.

АНАЛИЗ ПРЕДИКТИВНОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ПРИЗНАКОВ В ДИАГНОСТИКЕ ДОСТОВЕРНОГО ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКОГО АУТОИММУННОГО ЭНЦЕФАЛИТА

СКУЛЯБИН Д. И.¹, СЕРДЮКОВА И. А.², ЛАПИН С. В.³, БАРДАКОВ С. Н.¹

¹ ФГБВОУ ВО «Военномедицинская академия имени С. М. Кирова» Минобороны РФ, Санкт-Петербург, Россия

² Кафедра радиотехнических систем СПбГЭТУ «ЛЭТИ», Санкт-Петербург, Россия

³ ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Аутоиммунный энцефалит относится к новому, быстро развивающемуся направлению аутоиммунной молекулярной неврологии. Патология представляет наибольшие сложности для клинической диагностики по причине редкой встречаемости и неспецифичности клинической картины.

В работе анализируется совокупность клинических, инструментальных, лабораторных показателей у пациентов с достоверным аутоиммунным энцефалитом.

Цель. Выделить статистически связанные, клинические, лабораторные показатели, характерные для достоверного паранеопластического аутоиммунного энцефалита.

Материал и методы. В исследование включены пациенты ($n=22$) с достоверным аутоиммунным энцефалитом, обследованные за период с 2014г. по настоящее время. Диагноз установлен на основании критериев аутоиммунного энцефалита F.Graus et al. 2016; 2021.

Проводился описательный анализ по клиническим, инструментальным и лабораторным параметрам. Ключевая переменная – выявление опухоли. По переменной «онкология не выявлена», образовано две группы: как верное утверждение ($n=12$) и как неверное утверждение ($n=10$).

Статистическая обработка: SPSS Statistics 26, Python (методы `scipy` и `sklearn`). Методы: сравнительный, предиктивный анализы, одномерный анализ логистической регрессии, многомерная логистическая регрессия.

Результаты. 12 (54,5%) пациентов женского, 10 (45,6%) мужского пола. Средний возраст $38,4 \pm 14,8$ лет. Злокачественные опухоли у 31,8%, доброкачественные у 4,5% пациентов. Доминирующая иммунореактивность в 50% случаях представлена анти-GluN1 NMDA синаптическим типом. У одного пациента (4,4%) анти-LGI1 антитела. Ядерная внутриклеточная анти-Hu отмечалась у двух (9,1%), а цитоплазматическая у 8 пациентов (36,4%): у трех – анти-Yo (13,7%) и анти- GAD65 (13,7%) у двух анти-CV2 (9,1%) пациентов.

Выполнен сравнительный анализ совокупности клинических, инструментальных, лабораторных параметров. Выделены показатели имеющие $p(\chi^2) < 0,05$ с определением потенциальных предикторов, оказывающие влияние на переменную «онкология не выявлена». Одномерный анализ логистической регрессии, позволил оценить влияние каждой отдельной переменной на прогнозируемый исход. Выделены переменные с уровнем значимости $p < 0,05$, которые имеют значения R^2 Найджелкерка = 0,164, 0,286, 0,176, 0,205 и 0,224. В ходе исследования была построена логистическая регрессионная модель методом пошагового исключения по критерию Wald (BSTEP). Построен график ROC кривой, демонстрирующей вклад каждой переменной в предсказание вероятности неверного утверждения «онкология не выявлена».

Выводы. Наибольшую дискриминационная способность в выявлении онкологии показали: верифицированная онкология ($AUC = 0,708$) и неврологические симптомы вегетативных нарушений, преимущественно надсегментарного типа ($AUC = 0,700$). Умеренная диагностическая ценность выявлена при обнаружении ядерного свечения клеток Пуркинье в нРИФ на криосрезках тканей гиппокампа и мозжечка крыс ($AUC = 0,650$) и неврологические симптомы поражения коры головного мозга ($AUC = 0,600$).

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ, ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТЫ И МИЕЛИТЫ БОРРЕЛИОЗНОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ: КЛИНИКО-ЛУЧЕВАЯ И ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКИ

ИВАНОВА Г.П.^{1,2}, СКРИПЧЕНКО Н.В.^{1,2}, СКРИПЧЕНКО Е.Ю.^{1,2},
ГОЛЕВА О.В.¹

¹ ФГБУ «ФНКЦИБ ФМБА РФ», Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «СПбГПМУ» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Иксодовые клещевые боррелиозы (ИКБ) являются широко распространенными инфекциями на территории РФ и многих стран мира, которые в редких случаях могут приводить к демиелинизирующим заболеваниям ЦНС, в связи с высокой зараженностью клещей боррелиями и рисками контактов детей с ними.

Цель. Установить клинико-лучевые и лабораторные характеристики демиелинизирующих энцефалитов (ЭФ), энцефаломиелитов (ЭФМ) и миелитов (М) боррелиозной этиологии у детей.

Материалы и методы. Наблюдались 27 детей с демиелинизирующими ЭФ, ЭФМ и М в возрасте от 8 до 17 лет. Этиологическая диагностика включала: анализ ЦСЖ и крови на *B. burgdorferi* s.l. методом ИФА (IgM, IgG) – диагностикум «Вектор-Бест» (г. Новосибирск), ПЦР – «Amplisens» (г. Москва), иммуноблот (EVROIMMUN, Германия). В ликворе определяли основной белок миелина (ОБМ) методом ИФА. МРТ головного и спинного мозга.

Результаты. Из 27 детей у 15 – установлен ЭФ (55,5%), у 8 – ЭФМ (29,6%), а у 4 миелит (14,8%) боррелиозной этиологии. Факт присасывания клеща от 8 мес. до 5 лет ранее имели 48%, но все дети проживали или регулярно посещали эндемичные по ИКБ регионы. Никто не получал этиотропную терапию и большинство не имело ранних проявлений ИКБ. В 9 случаях (33,3%) клинико-лучевые параметры соответствовали ОДЭМ, в 4 (14,8%) – мультифазному ДЭМ, в 6 – клинически изолированному синдрому (КИС), в 4 – рассеянному склерозу (РС). При миелите – острому поперечному миелиту с локализацией очага на уровне 3–4 шейных сегментов спинного мозга. У 10 детей симптомы развивались остро в течение 3–5 сут., сопровождалась повышением температуры, а у 17 – подостро с отсутствием лихорадки, а развитию очаговых симптомов предшествовали жалобы на головные боли – 76,4%; утомляемость – 47%; нарушение памяти и внимания – 53%; онемение, парестезии – 47%. У 3 детей развились тяжелые нарушения высших корковых функций – зрительная агнозия, афазия, апраксии, акалькулия. Часто встречались пирамидные, мозжечковые и проводниковые нарушения чувствительности, поражение краниальных нервов имели 18,5%.

Оглушение или сопор в дебюте имели 29,6% (n=8). Редкими были экстрапиримидные нарушения и эпилептические приступы. Плеоцитоз в ЦСЖ выявлялся в 70,8%, в среднем 56 ± 16 кл. в 1 мкл, а в 74,1% – повышение ОБМ ($4,5 \pm 0,9$ нг/мл). На МРТ очаги локализовались в белом веществе супра- или инфратенториально, в таламусах, часть очагов имела участки накопления контраста и умеренный масс-эффект. Катамнез показал, что исходы и обострения зависели от проводимой терапии, а наибольшую эффективность имеют цефалоспорины 3 поколения в сочетании с рекомбинантными цитокинами.

Выводы. Демиелинизирующие ЭФ, ЭФМ и миелиты боррелиозной этиологии у детей могут имитировать демиелинизирующие заболевания ЦНС другой этиологии, протекать по «масками» ОДЭМ, мультифазного ДЭМ, КИС, РС и поперечного миелита, эпидемиологические данные являются дополнительными при поздних проявлениях ИКБ, а для окончательного диагноза необходимо этиологическое подтверждение.

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ДИАГНОСТИЧЕСКИХ КРИТЕРИЕВ ЗАБОЛЕВАНИЙ СПЕКТРА ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТА 2006 ГОДА И 2015 ГОДА

ШЕЙКО Г.Е.¹, БЕЛОВА А.Н.¹, МАКАРОВА А.Е.²

¹ ФГБОУ ВО «ПИМУ» МЗ РФ, Нижний Новгород, Россия

² ГБУЗ Нижегородской обл. «ГКБ №3», Нижний Новгород, Россия

Актуальность. Заболевания спектра оптиконеуромиелита (ЗСОНМ) представляют собой иммунно-опосредованные воспалительные заболевания центральной нервной системы, клинические проявления которых могут включать оптический неврит и поперечный миелит, симптомы поражения зоны area postrema, дизэнцефальной области, ствола и полушарий головного мозга. Первые диагностические критерии оптиконеуромиелита (ОНМ) были предложены в 1999 году и в дальнейшем пересмотрены в 2006 году в связи с обнаружением специфического биомаркера ОНМ (аутоантител к белку водопроводящих каналов клеточных мембран аквапорины-4, или AQP4-IgG). В 2015 году предложены обновленные диагностические критерии ЗСОНМ, которые предполагают разный набор требований при установке диагноза у серопозитивных и серонегативных (или при невозможности определения антител) по AQP4-IgG пациентов. Исследования, проведенные в различных странах, продемонстрировали преимущество диагностических критериев 2015 года (ДК 2015) в сравнении с диагностическими критериями 2006 года (ДК 2006)

в отношении возможности более раннего и более полного выявления пациентов с ЗСОНМ. В российской популяции эффективность принятых диагностических критериев ЗСОНМ не исследовалась.

Цель. Сравнительный анализ ДК 2006 и ДК 2015 у пациентов с подозрением на ЗСОНМ, с расчетом их чувствительности, специфичности, точности и прогностической ценности.

Материалы и методы. На базе двух центров специализированной медицинской помощи пациентам с воспалительными и демиелинизирующими заболеваниями центральной нервной системы (г. Нижний Новгород) методом сплошной выборки проведен ретроспективный анализ медицинской документации пациентов, при первичном обращении которых предполагалось возможное наличие ЗСОНМ, и которые, в связи с этим были обследованы на наличие в сыворотке крови AQP4-IgG. Включено 50 пациентов (из них 39 женщин) в возрасте от 17 до 74 лет ($38,1 \pm 13,3$ лет). Срок наблюдения составил от 4 до 108 месяцев ($59,7 \pm 31,6$ месяцев).

Результаты. В процессе наблюдения диагноз ЗСОНМ был подтвержден у 16 человек; у 34 пациентов был установлен отличный от ЗСОНМ диагноз. В дебюте заболевания 68,8% пациентов были серопозитивными по AQP4-IgG. Среднее время, потребовавшееся для установления диагноза ЗСОНМ, составило $15,2 \pm 14,2$ месяцев. В дебюте заболевания 36% пациентов соответствовали ДК 2015, из них диагноз в последующем был подтвержден в 77,8% случаев. 26% пациентов соответствовали ДК 2006, из них диагноз в последующем был подтвержден в 84,6%. Чувствительность ДК 2006/ДК 2015 составила 69%/88%, специфичность 94%/88%, точность 86%/88%, прогностичность отрицательного результата 85%/94%, прогностичность положительного результата 86%/78%.

Выводы. Специфичность, чувствительность и точность современных диагностических критериев ЗСОНМ у российских пациентов сопоставима с показателями, полученным в зарубежных исследованиях. ДК 2015 в сравнении с ДК 2006 помогают раньше диагностировать ЗСОНМ, однако обладают более низкой специфичностью.

ОЦЕНКА ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ТОЧНОСТИ И ВОСПРОИЗВОДИМОСТИ ТЕХНОЛОГИЙ ИСКУССТВЕННОГО ИНТЕЛЛЕКТА ДЛЯ АВТОМАТИЗИРОВАННОГО АНАЛИЗА МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ (МРТ) ПРИ ДИАГНОСТИКЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА (РС)

АДАМИЯ Н.Д., ВЛАДИМИРСКИЙ А.В.

ГБУЗ «НПКЦ ДиТ ДЗМ», Москва, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) – хроническое аутоиммунное заболевание центральной нервной системы, занимающее второе место среди причин инвалидности у молодых людей (18–44 лет). Точная диагностика РС критически важна для эффективного лечения. МРТ – ключевой инструмент диагностики и мониторинга РС, но ручной анализ изображений трудоемок, подвержен ошибкам и требует много времени. Внедрение ИИ для автоматизации анализа МРТ может повысить точность диагностики, сократить время обработки данных и снизить нагрузку на врачей.

Цель. Оценить диагностическую точность, воспроизводимость и клиническую применимость ИИ-сервисов для автоматизированного выявления МР-признаков РС в условиях реальной клинической практики.

Материалы и методы. В рамках Московского эксперимента проведено ретроспективное и проспективное диагностические исследования, выполненные в соответствии с методологией STARD 2015. Использованы два ИИ-сервиса: «IMV-MS» (ООО «ИМВИЖН») и «NtechMed MRI Brain» (ООО «НТех лаб»), интегрированные в Единый радиологический информационный сервис ЕМИАС. Эталонный набор данных включал результаты МРТ головного мозга с контрастированием и без, выполненные в медицинских организациях г. Москвы в период с 01.01.2023 по 31.12.2024. Оцениваемые показатели: Площадь под ROC-кривой (AUROC), чувствительность, специфичность, точность и клиническая оценка. Референс-тест включал пересмотр сбалансированной случайной выборки результатов исследований двумя врачами-экспертами.

Результаты. ИИ-сервис «IMV-MS» продемонстрировал высокую диагностическую точность с AUROC 0,95–0,99, чувствительностью 1,0 (95% ДИ: 1,0–1,0) и специфичностью 0,98 (95% ДИ: 0,94–1,0). Клиническая оценка сервиса составила 93–98%, что свидетельствует о его высокой эффективности в условиях реальной клинической практики. Сервис «NtechMed MRI Brain» также показал хорошие результаты, но с меньшей стабильностью: AUROC варьировался от 0,82 до 0,95, а клиническая оценка – от 62,5% до 90,31%. Оба сервиса показали улучшение с течением времени, однако «IMV-MS» сохранял более стабильные и высокие

результаты. Удельный вес технологических дефектов для «IMV-MS» составил 0–11,25%, а для «NtechMed MRI Brain» – 0–18,75%.

Выводы. ИИ-технологии обладают высоким потенциалом для автоматизации анализа МРТ при диагностике РС, повышая точность и снижая нагрузку на врачей. Наблюдаются различия в точности и стабильности между ИИ-сервисами, что подчеркивает необходимость дальнейших исследований и валидации в реальных условиях. Для успешного внедрения ИИ в клиническую практику требуются стандартизированные подходы к тестированию и оценке воспроизводимости.

ОПТИЧЕСКАЯ КОГЕРЕНТНАЯ ТОМОГРАФИЯ СЕТЧАТКИ В ДИАГНОСТИКЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

*ПРОКАЕВА А. И., ЗУБКОВА М. Ю., АРХИПОВ И. Е., КОРОБКО Д. С.,
МАЛКОВА Н. А., ФУРСОВА А. Ж.*

ГБУЗ НСО «ГНОКБ», Новосибирск, Россия

Актуальность. Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз (ВППС) – тип течения, возникающий после периода ремиттирующего рассеянного склероза (ППС), характеризующийся подтвержденным прогрессированием инвалидизации (по EDSS), не связанным с обострениями. Несмотря на важность предотвращения инвалидизации пациентов, на сегодняшний день диагноз ВППС устанавливается на основании необратимого усиления неврологического дефицита, что делает вопрос выявления ранних маркеров прогрессирования чрезвычайно актуальным.

Цель. Оценить структурные изменения сетчатки у пациентов с ремиттирующим и вторично-прогрессирующим рассеянным склерозом в динамике и проанализировать их связь с прогрессированием неврологического дефицита.

Материалы и методы. Проанализированы клинические данные (EDSS, T25FW, 9-HPT, SDMT) и результаты оптической когерентной томографии (ОКТ) (средняя толщина слоя ганглиозных клеток сетчатки и внутреннего плексиформного слоя (срGCL+IPL); средняя толщина перипапиллярного слоя нервных волокон сетчатки (срRNFL)) пациентов с ППС и ВППС (42 женщины, 19 мужчин; возраст $46,20 \pm 9,49$ лет) в динамике с интервалом $12,7 \pm 1,25$ мес. Проведено сравнение показателей по группам в зависимости от степени инвалидизации (группа 1 – EDSS 0–2,0 б, группа 2 – EDSS 2,5–3,5 б, группа 3 – EDSS 4 б и >), а также в зависимости от наличия хотя

бы одного из признаков прогрессирования (увеличение EDSS на 0,5-1,0 б, T25WT/9HPT на 20% и >, уменьшение SDMT на 4 б/10% и >).

Результаты. Уровень EDSS за период наблюдения значительно не изменился ($p = 0,451$), однако у 45,2% пациентов имели место признаки прогрессирования по результатам T25WT/9HPT/SDMT. Скорость выполнения T25WT снижалась более выражено в группах 2 и 3 ($p < 0,001$), в остальном – значимых различий между группами не было достигнуто. В отношении cpgCL + IPL и cprNFL статистически значимые различия были выявлены между группами 1 и 3 ($p = 0,007$; $p = 0,016$): годовое изменение cpgCL + IPL в группе 1 составило -0,58 [-1,00; -0,17] мкм, в группе 3 – -3,00 [-3,33; -1,25] мкм; годовое изменение cprNFL в группе 1 составило -0,62 [-1,75; 0,75] мкм, в группе 3 – -2,38 [-3,25; -1,88] мкм. Кроме того, годовое снижение cpgCL + IPL и cprNFL было более выраженным в группе пациентов, имеющих признаки прогрессирования (-1,54 [-3,00; -0,46] мкм и -2,31 [-4,69; -1,25] мкм, соответственно) что значительно превышало данные показатели у стабильных пациентов (-0,83 [-1,50; -0,25] мкм и -0,75 [-1,88; 0,50] мкм, соответственно), различия были статистически значимыми ($p = 0,018$; $p = 0,003$). Прогрессирование прогнозировалось при снижении cpgCL + IPL > 1,17 мкм/год (Se 64,3%; Sp 66,7%), cprNFL > 1,125 мкм/год (Se 78,6%; Sp 63,6%).

Выводы. Накопление неврологического дефицита имеет место даже в отсутствии изменения EDSS, при этом нейродегенеративный процесс протекает активнее у пациентов, имеющих больший уровень инвалидизации и длительность болезни. Годовое снижение cpgCL + IPL и cprNFL по результатам ОКТ может быть рассмотрено в качестве предиктора прогрессирования РС.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ТЕРАПИИ ОБОСТРЕНИЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА С ПРИМЕНЕНИЕМ ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНОЙ ГЕМОКОРРЕКЦИИ В СРАВНЕНИИ С МОНОТЕРАПИЕЙ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДАМИ

КУЗЬМИНЫХ Е.Д., ЛЕБЕДЕВ В.М.

ФГБУН «ИМЧ РАН», Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз – хроническое прогрессирующее аутоиммунное заболевание ЦНС. За последние 20 лет достигнут значительный прогресс в лечении РС, однако многие проблемы требуют дальнейшего изучения и решения. Для лечения обострений РС преимущественно применяются высокие дозы глюкокортикостероидов.

Данная терапия достаточно эффективна, однако восстановление пациентов после перенесенного обострения в ряде случаев бывает длительным и не полным (сохраняется остаточная неврологическая симптоматика, снижающая работоспособность). Также глюкокортикостероиды обладают большим количеством побочных эффектов, обусловленных системным действием (язвенные поражения ЖКТ, нарушения водно-солевого, жирового обмена, повышение уровня глюкозы, артериального давления и др.), что может ограничивать возможность их применения. Методы экстракорпоральной гемокоррекции, в частности каскадная плазмофильтрация, могут быть альтернативным или комPLEMENTАРНЫМ методом терапии пациентов с демиелинизирующими заболеваниями.

Цель. Оценка эффективности каскадной плазмофильтрации в терапии обострений рассеянного склероза.

Материалы и методы. Авторы провели обзор литературы и анализ эффективности методов экстракорпоральной гемокоррекции в терапии обострений рассеянного склероза у пациентов, госпитализированных в отделение неврологии Клиники ИМЧ РАН.

Результаты. Применение плазмафереза может способствовать купированию обострений рассеянного склероза, ускорению восстановления и уменьшению остаточного неврологического дефицита. В то же время, точные механизмы действия метода не изучены, не разработаны режимы применения различных видов плазмафереза, отсутствуют предикторы эффективности данного метода лечения у различных групп пациентов. Кроме того, комплексных иммунологических исследований воздействия каскадной плазмофильтрации на состояние периферической и центральной иммунной систем не проводилось.

Выводы. Применение методов экстракорпоральной гемокоррекции в терапии обострений рассеянного склероза изучено недостаточно. Планируется проведение проспективного исследования в ИМЧ РАН, в ходе которого будет проанализирован комплекс иммунологических и биохимических показателей в сопоставлении с клинической и МРТ-картиной заболевания, в результате чего будет оценена эффективность и безопасность применения каскадной плазмофильтрации у пациентов с рассеянным склерозом в стадии обострения. Это позволит разработать и стандартизировать медицинскую технологию применения каскадной плазмофильтрации при демиелинизирующих заболеваниях ЦНС, а также определить предикторы эффективности терапии.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА С ПРИМЕНЕНИЕМ БОТУЛОТОКСИНА: РАСШИРЯЕМ ГОРИЗОНТЫ

СЕНЧЕНКО В. Е.

ФГБУН «ИМЧ РАН», Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз (РС) – хроническое аутоиммунное заболевание центральной нервной системы, сопровождающееся моторными и немоторными нарушениями. Одним из ведущих симптомов является спастичность, которая наблюдается у 60–90% пациентов. Спастичность – это двигательное расстройство, характеризующееся повышенным мышечным тонусом и неконтролируемыми спастическими сокращениями мышц, которое приводит к болевому синдрому, мышечным контрактурам, нарушению движений, снижению качества жизни и потере функциональной независимости.

На сегодняшний день основными методами коррекции спастичности при РС являются физиотерапия, миорелаксанты и интратекальное введение баклофена. Однако их эффективность ограничена, а побочные эффекты (седация, слабость, гипотония) снижают приверженность пациентов к лечению. Ботулинический токсин (БТ) – эффективное средство для локального снижения мышечного тонуса, однако его потенциал при РС изучен недостаточно.

Ботулинический токсин блокирует высвобождение ацетилхолина в нервно-мышечных синапсах, что приводит к временной релаксации мышц. Однако его действие не ограничивается только снижением мышечного тонуса. БТ также влияет на:

- Сенсорные нейроны, уменьшая болевые ощущения.
- Нейровоспалительные процессы, снижая выброс провоспалительных цитокинов.
- Нейромедиаторный баланс (ГАМК, серотонин, норадреналин), что может оказывать влияние на немоторные симптомы РС.

Инъекции БТ могут усиливать эффект реабилитационных программ за счет снижения патологического мышечного тонуса. Снижение выраженности спастичности позволяет формировать новые двигательные паттерны, улучшая нейропластичность. Улучшение двигательных функций и уменьшение выраженности болевого синдрома могут способствовать социальной реабилитации пациентов, возвращению к трудовой деятельности.

Цель. Оценить эффективность ботулинического токсина в терапии спастичности при рассеянном склерозе, а также его влияние на немоторные проявления заболевания.

Материалы и методы. Пациенты с рассеянным склерозом и выраженной спастичностью, сопровождающейся болевым синдромом и ограничением двигательных функций. Набрана группа из 20 пациентов (планируется 100 человек) Оценка проводилась до и после введения ботулотоксина с использованием следующих шкал: Госпитальная шкала тревоги и депрессии, Шкала депрессии Бека, Визуальная аналоговая шкала боли, Шкала оценки усталости, Модифицированной шкалы Ашворта.

Результаты. Предварительные результаты исследования – улучшение субъективного самочувствия пациентов, снижение выраженности боли и утомляемости, улучшение паттерна ходьбы, уменьшение симптомов эмоционально-волевых расстройств.

Выводы. Применение ботулинического токсина при рассеянном склерозе эффективно снижает спастичность, уменьшая болевой синдром и улучшая двигательную активность пациентов. Дополнительное влияние на немоторные симптомы делает БТ перспективным средством комплексной терапии. Включение данного метода в комплексную терапию позволяет повысить качество жизни пациентов, минимизируя медикаментозную нагрузку и побочные эффекты. Дальнейшие исследования необходимы для уточнения механизмов действия БТ и разработки оптимальных схем его применения.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОПТИЧЕСКОГО НЕВРИТА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕВРОЛОГА С ВЫХОДОМ НА ИСТИННЫЙ ДИАГНОЗ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

ДОРЧИНЕЦ Е.Е., КОРОБКО Д.С., ВЕРЕТЕЛЬНИКОВ И.А.

ГБУЗ НСО «ГНОКБ», Новосибирск, Россия

Актуальность. Наследственная оптическая нейропатия Лебера (НОНЛ) – наследуемое по материнской линии митохондриальное заболевание, характеризующееся двусторонней потерей зрения у людей трудоспособного возраста. Диагностика этого заболевания имеет важное значение не только в практике врача-офтальмолога, но и в практике врача-невролога.

Цель. Описать клинический случай пациентки с наследственной оптической нейропатии Лебера.

Материалы и методы. Пациентка Ч., 36 лет, поступила в отделение неврологии ГБУЗ НСО «ГНОКБ» с жалобами на нарушение центрального поля зрения на правый глаз, пелена на левый глаз.

Анамнез. В конце августа 2024 г. пациентка отметила появление бликов в глазах при работе за компьютером. В конце сентября 2024 г. появилась пелена перед правым глазом. В начале ноября 2024 г. снижение зрения на правом глазу. МРТ ГМ от 12.11.2024 г. – участок измененного сигнала в правых отделах хиазмы, дистальных отделах правого зрительного нерва без накопления контраста. МРТ ШОСМ без патологии. От 24.11.2024 г. антитела к аквапорину-4, АТ к боррелиям отриц., АТ к фосфолипидам, кардиолипину, АТ к нативной ДНК отрицательные, волчаночный антикоагулянт отрицательный, кровь на антинейрональные антитела отрицательная, антинуклеарный фактор 160 (ядерный тип свечения). В конце ноября 2024 г. появилась боль при движении глазного яблока справа. С 02.12. по 06.12.2024 гг. проведен курс ГКС-терапии Метилпреднизолоном 1000 мг № 5.

Субъективно – без эффекта, регрессировал болевой синдром. С 23.12.2024г. снижение зрения на левый глаз. Курс ГКС-терапии Дексаметазоном с 64 мг без эффекта (в условиях офтальмологического отделения ГKB №1). МРТ ГМ от 26.12.2024 г. – без динамики от исследования от 12.11.2024 г. МРТ ШОСМ. ГОСМ – спинной мозг интактен. Госпитализирована с целью уточнения диагноза и тактики лечения.

Результаты. В условиях стационара проведено обследование. В неврологическом статусе: ЧМН: Острота зрения 0,05 нк/0,1 нк. Зрачки D=S. Фотореакции живые. Глазные щели равны. Движения глазных яблок в полном объеме, содружественны. Двоения нет. Нистагма нет. Лицо симметричное, мимика живая, достаточная. Язык: по средней линии, подвижность его хорошая. Бульбарных нарушений нет. Фонации мягкого неба живая, симметричная. Речь сохранна. Активные движения в конечностях в полном объеме. Силовых парезов нет. Сухожильные и периостальные рефлексы с рук живые, равные, с ног высокие D>S. Подошвенные рефлексы abs. Патологических знаков нет. ПНП. КПП – в норме. В позе Ромберга устойчива. Чувствительность не нарушена. Нарушений функции тазовых органов нет. Клинический анализ, биохимический анализы крови, мочи – норма; показатели гемостаза – норма, инфекционные маркеры ВИЧ, гепатитов В, С, LUIS – отр.; проведена люмбальная пункция – I тип синтеза. Осмотр офтальмолога: Vis OD/OS = 0,05 нк/ 0,1 нк. По данным ОКТ истончение слоя ГКС, перипапиллярных нервных волокон справа. Заключение: Частичная атрофия зрительного нерва справа. МРТ ГМ от 18.02.2025 г. – без динамики от предыдущего исследования. Проведены 4 сеанса плазмафереза ч/з день без эффекта.

Выводы. С учетом отсутствия очагового поражения по данным нейровизуализации, отсутствия эффекта на фоне проводимой терапии ГКС, сеансов плазмаферезов, данных за демиелинизирующее заболевание

(в т. ч. РС и ЗСОНМ) нет. Был выставлен диагноз: “Рецидивирующий оптический неврит с вовлечением хиазмы. Частичная атрофия зрительного нерва справа”. Пациентке на амбулаторный этап рекомендовано пройти дообследование: Диагностика атрофии зрительного нерва Лебера, ч. м. митохондриальной и ядерной ДНК (Leber Hereditary Optic Neuropathy, detection of frequent mutations of mitochondrial and nuclear DNA). Проведено молекулярно-генетическое исследование (ИНВИТРО) от 07.03.2025 г. – выявлена мутация в гене DNAJC30, регулирующего работу митохондрий, т.3460С > А. Данная мутация приводит к атрофии зрительного нерва Лебера. Данный клинический случай демонстрирует трудности диагностики наследственной оптической нейропатии Лебера.

Основную роль в диагностике сыграли данные нейровизуализации, отсутствие эффекта от лечения и генетическое исследование.

АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ СТЕРОИД-СБЕРЕГАЮЩЕГО ПОДХОДА В ТЕРАПИИ МИАСТЕНИИ ГРАВИС

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

ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Глюкокортикоиды (ГК) традиционно используются в качестве первой линии терапии генерализованной миастении гравис (гМГ) благодаря с учетом относительно быстрого наступления клинического эффекта. Однако длительная терапия ГК ассоциирована с серьезными нежелательными явлениями (НЯ), включая стероидный диабет, артериальную гипертензию, глаукому, остеопороз и синдром Кушинга. Это объясняет необходимость разработки безопасных подходов, снижающих стероидную нагрузку без потери клинической эффективности.

Цель. Оценить литературные данные эффективности и безопасности стероид-сберегающего подхода у взрослых пациентов с серопозитивной по антителам (АТ) к рецепторам ацетилхолина (АХР) гМГ.

Материалы и методы. Проведен анализ научных публикаций 2020–2024 гг.: рекомендации международных экспертных групп и данные крупных регистров, результаты рандомизированных исследований и когортных наблюдений по применению ГК в сочетании с иммуносупрессантом (ИСТ).

Результаты. ГК остаются эффективным средством быстрой стабилизации состояния при гМГ, однако длительная монотерапия связана с высоким риском НЯ и недостаточным контролем над активностью заболевания. Согласно данным международных исследований, ранняя комбинация ГК с азатиоприном, микофенолатом или циклоспорином позволяет раньше достичь ремиссии заболевания по сравнению с монотерапией ГК. Применение комбинированной терапии позволяло снизить дозу преднизолона и риск обострений уже в течение первого года лечения [1; 2; 3; 4].

Тем не менее, терапевтический эффект базовых ИСТ развивается относительно медленно (через 4–6 месяцев, иногда до 18 месяцев), в связи с чем ГК необходимы на начальном этапе. Несмотря на токсичность ИСТ, их профиль безопасности при регулярном мониторинге более благоприятный, чем у монотерапии ГК [5].

Рационально обсуждение схемы патогенетической терапии «наивного» пациента с гМГ комбинацией преднизолона (с постепенной титрацией) в дозе 1 мг/кг веса (максимум 60 мг, если масса тела >100 кг – 80 мг) ежедневно совместно с азатиоприном 2,5 мг/кг или микофенолата мофетиллом 2 гр в сутки с соблюдением профиля безопасности препаратов. Длительность терапии иммуносупрессантами не менее 1 года, длительность терапии преднизолоном не более 6–9 мес при условии приема терапевтической дозировки в течение 4 недель.

Выводы. Современные данные свидетельствуют о значимых преимуществах стероид-сберегающего подхода в терапии гМГ. По данным литературы описаны преимущества стартового назначения комбинированной патогенетической терапии, которая позволяет эффективно контролировать симптомы, снижать частоту обострений и уменьшать общую стероидную нагрузку, улучшая прогноз и качество жизни пациентов.

Анализ данных реальной клинической практики позволит окончательно определить рациональность использования данного терапевтического подхода у пациентов с гМГ.

Список литературы.

1. Alhaidar, M. K., Abumurad, S., Soliven, B., & Rezanian, K. (2022). Current Treatment of Myasthenia Gravis. *Journal of clinical medicine*, 11(6), 1597.
2. Sharshar, T., Mazeraud, A., & Birnbaum, S. (2023). Corticosteroids in Generalized Autoimmune Myasthenia Gravis: A Narrative Review. *RRNMF Neuromuscular Journal*, 4(3).
3. De Bleecker, J. L., Rémiche, G., Alonso-Jiménez, A., Van Parys, V., Bissay, V., Delstanche, S., & Claeys, K. G. (2024). Recommendations for

the management of myasthenia gravis in Belgium. *Acta neurologica Belgica*, 124(4), 1371–1383.

4. Narayanaswami, P., Sanders, D. B., Thomas, L., Thibault, D., Blevins, J., Desai, R., Krueger, A., Bibeau, K., Liu, B., Guptill, J. T., & PROMISE-MG Study Group (2024). Comparative effectiveness of azathioprine and mycophenolate mofetil for myasthenia gravis (PROMISE-MG): a prospective cohort study. *The Lancet. Neurology*, 23(3), 267–276.
5. Gilhus, N. E., Andersen, H., Andersen, L. K., Boldingh, M., Laakso, S., Leopoldsdottir, M. O., Madsen, S., Piehl, F., Popperud, T. H., Punga, A. R., Schirakow, L., & Vissing, J. (2024). Generalized myasthenia gravis with acetylcholine receptor antibodies: A guidance for treatment. *European journal of neurology*, 31(5), e16229.

АНАЛИЗ ДЕПРЕССИИ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ НА АМБУЛАТОРНОМ ПРИЕМЕ В СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОМ ЦЕНТРЕ

ЛИЖДВОЙ В. Ю.

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

Актуальность. В настоящее время показано, что депрессия значительно влияет на качество жизни пациентов, снижает работоспособность и когнитивные функции. Распространенность депрессии в популяции рассеянного склероза составляет от 4,27% до 59,6% (Sparaco M. et al., 2019). Однако в повседневной врачебной практике выявлению и терапии эмоциональных нарушений уделяется мало внимания. Только 41% пациентов с рассеянным склерозом и симптомами депрессии принимают адекватную терапию (Lisa B Grech et al, 2019).

Цель. Изучить распространенность депрессии у пациентов с рассеянным склерозом на специализированном амбулаторном приеме, качество симптоматической терапии.

Материалы и методы. В исследование было включено 100 пациентов от 18 до 68 лет, наблюдающихся в центре рассеянного склероза. Для диагностики депрессии использовались опросники: госпитальная шкала тревоги и депрессии HADS, опросник депрессии Бека и для пациентов старше 60 лет применялась гериатрическая шкала депрессии.

Результаты. Отмечено, что сами пациенты редко сообщали об своих эмоциональных проблемах. Только прицельное интервью, а также использование специализированных опросников помогало выявить данные проблемы. Субтест депрессия шкалы HADS был менее чувствительным опросником в отношении патологических изменений.

В старшей возрастной группе показатели, полученные с помощью шкалы депрессии Бека, коррелировали с результатами гериатрической шкалы депрессии, самостоятельное заполнение которой было более удобно для пациентов этого возраста. При анализе полученных данных отмечено, что симптомы депрессии имелись более чем, у 50% пациентов до 60 лет, процент негативных эмоциональных нарушений возрастал у пожилых пациентов. При этом значительная часть пациентов не получала адекватной симптоматической терапии и отказывалась от направления на консультацию к психотерапевту или психиатру, а также от назначения антидепрессантов.

Выводы. Таким образом, для выявления симптомов депрессии требуется внимание врача и дополнительное время на амбулаторном приеме. Тем не менее, своевременная диагностика эмоциональных проблем и их адекватная терапия способствует в дальнейшем повышению качества жизни пациента и его приверженности к длительной патогенетической терапии.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ АНТИ-В-КЛЕТОЧНОЙ ТЕРАПИИ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ПАРАМЕТРОВ У БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

БЕЛОВА Ю.А., КОТОВ С.В., ЧУКСИНА Ю.Ю.

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

Актуальность. Эффективность терапии рассеянного склероза (РС) в клинической практике оценивается по критериям активности заболевания, включая клинические симптомы и результаты магнитно-резонансной томографии. В-лимфоциты играют ключевую роль в формировании иммунного ответа на всех этапах заболевания. Оценка особенностей клеточного иммунитета у больных с РС может внести важную информацию для уточнения лабораторных критериев эффективности терапии препаратами, изменяющими течение РС (ПИТРС).

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

Материалы и методы. В ходе открытого проспективного наблюдательного исследования подробно обследовано 29 пациентам с агрессивным течением РС, которым назначена анти-В-клеточная терапия, из них 22 (75,9%) – женщины, 7 (24,1%) – мужчины, в возрасте $36,9 \pm 7,7$ лет,

с длительность PC 15, 7 [95% ДИ = 6,42–24,91] лет, среднее значение EDSS 3, 2±1,5 балла. На момент коррекции лечения находились 8 (27,5%) пациентов на ПИТРС первой линии, 19 (65,2%) – получали блокатор $\alpha 4\beta 1$ -интегрин: смена терапии у 15 обусловлена высоким индексом титра антител к JCV, длительностью лечения более 24 месяцев; у 4 – вторичным прогрессированием PC, «отмывочный интервал» составил 7,4 [95%ДИ = 4,14–10,71] месяца. У 2 (6,9%) пациентов – старт с анти-В-клеточной терапии.

Проведено исследование иммунного статуса перед первым курсом анти-В-клеточной терапии и через 6 месяцев перед повторным введением препарата.

Оценивались параметры клеточного иммунитета методом проточной цитометрии с использованием панели МАТ к дифференцировочным антигенам лимфоцитов ПК (Becton Dickinson, США). В качестве референсной группы обследовано 10 практически здоровых лиц по аналогичным показателям.

Результаты. Через 6 месяцев после старта анти-В-клеточной терапии выявлено повышенное содержание Т-лимфоцитов (CD3+), Т-хелперов (CD3+CD4+) по сравнению с исходными значениями, $p < 0,05$. Повышено содержание Т-цитотоксические лимфоцитов (CD3+CD8+), NK-субпопуляции (CD3-CD16+ CD56+), В-лимфоцитов (CD25+ CD19-, CD95+ 19+; CD5+ 19+ 5+) по сравнению с исходными значениями и референсными значениями, $p < 0,05$.

Перед вторым курсом терапии отмечалось снижение субпопуляция Т-активированных лимфоцитов (CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+), В-лимфоцитов (субпопуляций CD19+, CD20+, CD19+HLA-DR+), экспрессирующих агрессивные клоны в пределах нейта CD 19+ (CD40+; CD27+; CD38+; CD25+) по сравнению с исходными значениями у пациентов с PC и с референсными показателями, $p < 0,05$.

Выводы. У пациентов с PC, получивших только первый курс анти-В-клеточной все еще сохраняется гиперреактивность иммунной системы через 6 месяцев: повышен уровень Т-лимфоцитов (CD3+), Т-хелперов (CD3+CD4+) и повышена экспрессия активационных антигенов CD19+38+, CD19+95+ и CD19+5+, – что указывает на риск рецидива и недостаточный эффект однократного проведения анти-В-клеточной терапии.

Обнаружено, что достоверное повышение уровня Т-лимфоцитов (CD 3+) перед вторым курсом анти-В-клеточной терапии, по сравнению с первоначальными данными, $p < 0,05$, с точностью прогноза 68,2% является

значимым фактором связанным с активностью на МРТ в первые 6 месяцев терапии.

Значимым фактором риска обострений через 6 месяцев от момента начала лечения с вероятностью 90,9% выявлен повышенный уровень CD3 + HLA – DR + по сравнению с исходным, $p < 0,05$.

КОГНИТИВНЫЙ ТРЕНИНГ КАК ВИД НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ НЕЙРОРЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

ВИДЮК Е. П.

Областной центр РС и других АИЗ ГБУЗ НСО «ГНОКБ», Новосибирск, Россия

Актуальность. Когнитивные нарушения у пациентов с рассеянным склерозом встречаются в 40–65% случаев на разных этапах заболевания и достигают, как правило, лёгкой и средней степени тяжести [1–5]. Обусловленные нейродегенеративным процессом и рядом многих факторов, они не являются специфичными, нарастают постепенно и снижают качество жизни пациента [1–5].

Цель. Составление и проведение когнитивного тренинга ставило целью снижение нарастания когнитивного дефицита через нейропсихологическую коррекцию высших психических функций, а именно, памяти, внимания, мышления (в т.ч. пространственного), речи, восприятия, счёта, регуляторных и исполнительных функций.

Материалы и методы. Методологической основой когнитивного тренинга явились теория динамической локализации высших психических функций А.Р.Лурия [6] и теория построения социально-психологического тренинга Петровской Л.А. [7] и их последователей.

На данный момент работа проходит индивидуально и в малой группе, амбулаторно. Две группы численностью 6 и 4 человека с РС собираются на занятие один раз в 1–2 недели на 120 и 50 минут соответственно. Количество занятий ограничено только организационными факторами, поскольку специфика когнитивных нарушений предполагает долгосрочную, в идеале безостановочную коррекцию. Структура каждого занятия включает в себя приветствие, установление связи с прошлым занятием, короткую разминку, блок основных упражнений, включая мнемотехники, подведение итогов. Домашнее задание предлагается время от времени.

К общим принципам групповой работы относятся постоянный состав группы, введение правил, индивидуальный подход к каждому участнику, определённая пространственная организация группы, активное участие каждого («здесь и сейчас»), партнёрское и доверительное отношение друг к другу, сбор обратной связи от участников группы, а так же принцип интеллектуального вызова и успеха, введение психообразовательных вставок для поддержания мотивационного уровня участников [7–10]. Клинико-психологические особенности участников диктуют использование особых приёмов во время занятий: преодоление истощаемости внимания и снижения работоспособности путём чередования заданий, направленных на разные высшие психические функции, включение игровых методов, предложение более сложных упражнений в начале тренинга, возможность упростить или усложнить задание в зависимости от успешности его выполнения участниками тренинга.

Результаты. Информация имеет предварительный характер. Наблюдение ведущего-психолога и лечащих врачей, данные анкетирования позволяют говорить о субъективно ощущаемой пациентами пользе и эффективности тренинга. Данные клинико-психологических исследований показывают увеличение эффективности запоминания, небольшой рост психомоторного темпа, увеличение концентрации внимания и работоспособности. Ближайшая перспектива нашей деятельности связана с научно-экспериментальным подтверждением эффективности проведения когнитивного тренинга у пациентов с рассеянным склерозом.

К «сторонним», т.е. прямо не относящимся к когнитивным функциям, эффектам групповой работы можно отнести совершенствование социально-коммуникативных навыков, повышение социальной компетентности и уровня рефлексии [7–10]. Атмосфера психологической безопасности и доверия позитивно влияют на эмоциональную сферу участников группы и позволяет им открываться новому опыту и знаниям, обнаруживая свой творческий потенциал. Так же участие в группе, согласно теории иерархии А. Маслоу, позволяет удовлетворить одну из основных потребностей – в принадлежности и полезности быть другим [8].

Выводы. Когнитивный тренинг в групповой и индивидуальной форме оказывает благотворное воздействие как на познавательную, так и эмоционально-личностную сферу пациентов с РС. Предполагаем, что данный метод коррекции когнитивных нарушений безконфликтно сочетается с другими, такими как «виртуальная реальность», интернет-платформы, бумажные нейропсихологические альбомы и тетради и пр.

Библиографические ссылки:

1. Пашковская Д.В., Алифирова В.М., Каменских Е.М. Когнитивный резерв при рассеянном склерозе. Российский неврологический журнал. 2022; 27(2):14–21.
2. Москвина Е.Ю., Волкова Л.И., Корякина О.В. Методы когнитивной реабилитации у пациентов с рассеянным склерозом. Альманах клинической медицины. 2022; 50 (5): 321–328.
3. Федулов А.С, Благодичная К, В., Борисов А.В. Когнитивные и нейропсихологические нарушения у пациентов с рассеянным склерозом: фокус на верификацию и диагностику малораспознаваемых симптомов заболевания (обзор литературы). Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа, том 13, № 2, 2023
4. Benedict R.H.B., Zivadinov R. Risk factors for and management of cognitive dysfunction in multiple sclerosis. Nat. Rev. Neurol. 2011; 7(6): 332–342.
5. Sandroff B.M., Schwartz C.E., De Luca J. Measurement and maintenance of reserve in multiple sclerosis. J. Neurol. 2016; 263(11): 2158–2169.
6. Лурия А.Р. Высшие корковые функции человека. – СПб.: Питер, 2020–767с.
7. Петровская Л.А. Общение – компетентность – тренинг: избранные труды, М.: Смысл, 2007
8. Вепренцова С.Ю., Донцов Д.А., Донцова М.В., Пятаков Е.О. Социально-психологический тренинг как метод воздействия на личностные и поведенческие характеристики людей // Вестник практической психологии образования. 2013. Том 10. № 2. С. 10–20.
9. Котикова Д.С. Методы активного социально-психологического обучения. Методические рекомендации для студентов 3 курса специальности 030301.65 «Психология» Н. Новгород, НН ГАСУ, 2009.
10. Реньш М.А., Садовникова Н.О., Лопес Е.Г. Социально-психологический тренинг: Практикум. Екатеринбург: Изд-во ГОУ ВПО «Рос. гос. проф.-пед. ун-т», 2007, 190с.

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНЫХ СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫХ АТАКСИЙ, СВЯЗАННЫХ С ЭКСПАНСИЕЙ НУКЛЕОТИДНЫХ ПОВТОРОВ

ВУТА Е.В., НАЗАРОВ В.Д., БАНИНА Д.Ю.

ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И.П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (АДСЦА) представляют собой группу генетических нейродегенеративных заболеваний, характеризующихся значительным фенотипическим и генетическим полиморфизмом, с манифестацией преимущественно в возрасте 30–50 лет и прогрессирующим течением, приводящим

к инвалидизации и смерти больных. В основе большинства АД СЦА лежит экспансия повторов, размер которой коррелирует с тяжестью клинических проявлений и возрастом дебюта, и может быть использован для оценки агрессивности болезни. Кроме того, для АДСЦА характерны такие молекулярно-генетические особенности, как феномен антиципации, парадокс Шермана, наличие промежуточного количества повторов и феномен предэкспансии.

Цель. Изучение молекулярно-генетических особенностей АДСЦА, связанных с экспансией нуклеотидных повторов.

Материалы и методы. В исследование включены образцы ДНК 1272 пациентов, обследованных на наличие экспансии характерной для АДСЦА разных типов за период с января 2017 года по ноябрь 2024 года (Комплексно на АДСЦА 1, 2, 3, 6, 7 типов обследованы 920 пациентов, на АДСЦА 8, 10, 12, 36 и 17 типов– 243 пациента, на все исследуемые типы АДСЦА–147 пациентов). Исследование проведено на базе лаборатории диагностики аутоиммунных заболеваний НМЦ Минздрава России по молекулярной медицине ПСПбГМУ имени акад. И.П.Павлова. От каждого обследуемого получено добровольное информированное согласие. Для оценки агрессивности болезни использовался возраст обращения в лабораторию. Статистическая обработка проведена с использованием программы GraphPad Prism 10.

Результаты. Патологическая экспансия подтвердилась у 101 пациента (8%). Доля диагностированных АДСЦА составила: СЦА1–63%, СЦА 2–18%, СЦА3– 6%, СЦА6–4%, СЦА7–1%, СЦА36–2%, СЦА8–6%. Выявлен один пациент с феноменом сосуществования СЦА1 и СЦА8 типов. Промежуточные аллели обнаружены в 28 аллелях при СЦА1(82%), СЦА3(7%), СЦА7(4%), СЦА17 (7%). При исследовании на СЦА2 в 44 образцах обнаружено количество повторов, ассоциированное с развитием бокового амиотрофического склероза, при исследовании на СЦА17 типа в 2 образцах обнаружено количество повторов, повышающее риск развития болезни Паркинсона. При исследовании связи между размером экспансии и возрастом обращения в лабораторию была обнаружена статистически значимая обратная корреляция при СЦА1 ($p < 0,0001$, $r = -0,6839$) и СЦА2 ($p < 0,0001$, $r = -0,8838$).

Выводы. АДСЦА характеризуются широким молекулярно-генетическим разнообразием. Особый интерес вызывает обнаруженная сильная обратная корреляция между количеством повторов и непрямой оценкой агрессивности болезни (время обращения в лабораторию). Выявленная распространенность промежуточных аллелей и феномена предэкспансии подтверждает необходимость изучения фенотипических особенностей течения АДСЦА у их носителей.

УВЕИТ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦНС: КОМОРБИДНОСТЬ В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

КОРОТАЕВА В. В.¹, ШУМИЛИНА М. В.²

¹ СПб ГЦРС ГБУЗ «ГКБ № 31», Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Наиболее часто встречающиеся фенотипы поражения зрительного анализатора у пациентов с демиелинизирующими заболеваниями центральной нервной системы (ЦНС) – неврит зрительного нерва (ЗН) и частичная атрофия ЗН. Однако, согласно данным литературы, у 1% пациентов с рассеянным склерозом (РС) наблюдается поражение увеального тракта, чаще всего в виде промежуточного увеита. Возможное пересечение патогенетических механизмов между РС и увеитами подчеркивает необходимость дальнейших исследований для уточнения критериев диагностики и выбора оптимальной терапии при сочетании этих патологий.

Цель. Проанализировать клинические особенности увеита у пациентов с демиелинизирующими заболеваниями ЦНС.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ данных 24 пациентов с увеитом и демиелинизирующим заболеванием ЦНС, наблюдавшихся в Городском центре рассеянного склероза г. Санкт-Петербурга с 2012 по 2024 гг.

Результаты. Группа пациентов включала 14 женщин и 10 мужчин. Медиана возраста дебюта увеита – 24,8 [19,2; 32,4] лет. Медиана длительности наблюдения – 52,5 [13,5; 111,8] мес. 22 пациента имели диагноз РС, достоверный по критериям McDonald 2017 г., 2 – радиологически изолированный синдром по критериям Okuda 2009 г. В наблюдаемой группе не было пациентов с заболеванием спектра оптиконейромиелита. У 12 пациентов с РС (54%) увеит предшествовал дебюту РС в среднем на $111,7 \pm 10,6$ мес., у 2 (9%) наблюдался одновременный дебют РС и увеита, у 8 (37%) увеит развился в среднем через $84,6 \pm 9,2$ мес. после дебюта РС. Среди пациентов с РС были представлены различные формы заболевания: ремиттирующий РС – 18 (81%), первично-прогрессирующий РС – 1 (5%), вторично-прогрессирующий РС – 3 (14%) пациента. Средний балл по шкале EDSS на дату последнего визита составил $2,7 \pm 1,7$. Двустороннее поражение глаз отмечено у 15 (63%), одностороннее – у 9 (37%) пациентов. Преобладал промежуточный увеит – 16 пациентов (67%), передний увеит выявлен у 5 (21%), сочетание заднего и промежуточного увеита – у 1 (4%), панувеит – у 2 (8%) пациентов. У 4 пациентов имела сопутствующая патология в виде аксиального спондилоартрита

(АС), у 1 – системный саркоидоз. 12 пациентов с РС получали высокоэффективную терапию препаратами, изменяющими течение рассеянного склероза (ПИТРС), из них 6 – кладрибин, 1 – дивозилимаб, 5 – окрелизумаб. У 3 пациентов сохраняются рецидивы увеитов, несмотря на проводимую высокоэффективную терапию ПИТРС.

Выводы. В 54% случаев увеит предшествовал дебюту РС, а промежуточный увеит встречался наиболее часто (67%), что подтверждает возможные патогенетические связи между заболеваниями. У 81% пациентов с РС наблюдался ремиттирующий тип течения, однако встречались и прогрессирующие формы РС. У 63% пациентов увеит носил двусторонний характер, что указывает на возможный системный характер воспаления. Наличие сопутствующей патологии (АС, саркоидоз) требует тщательного подхода к дифференциальной диагностике увеита и выбору оптимальной патогенетической терапии с учетом коморбидности.

СИНДРОМ СУСАКА В РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

НАУМОВА П. В., ОБРАЗЦОВА А. Д., КРАСНОВ В. С.

ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Синдром Сусака (СС) или SICRET (small infarcts of cochlear, retinal, and encephalic tissue) или RED-M (retinopathy, encephalopathy, deafness-associated microangiopathy)—заболевание, характеризующееся клинической триадой: энцефалопатией, окклюзией ветвей артерий сетчатки, нейросенсорной тугоухостью, в основе патогенеза лежит аутоиммунное поражение эндотелия сосудов малого диаметра в головном мозге (ГМ), сетчатке и внутреннем ухе. Заболеваемость: 0,024–0,13 на 100 000/год. Диагноз устанавливается по критериям диагностики EuSaC 2017 (1. когнитивные/психотические/новые очаговые изменения ГМ/новая головная боль и изменения в мозолистом теле по типу «snowball», 2. окклюзия артерий сетчатки/ гиперфлюоресценция по данным флюоресцентной ангиографии сетчатки (ФАГ), 3. нарушение слуха, подтвержденное аудиометрией), которые позволяют установить диагноз как достоверный при соблюдении 3-х, вероятный – 2-х, возможный – 1 критериев. По данным международной литературы для лечения СС могут применяться глюкокортикостероиды (ГКС), микофенолата мофетил (ММ), внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ), ритуксимаб, циклофосфамид.

Цель. Продемонстрировать собственное клиническое наблюдение с применением критериев EuSaC 2017 и подбором терапии СС.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ истории болезни пациента А., 29 лет, поступившего в клинику неврологии ПСПБГМУ им. И.П. Павлова (ИНО).

Результаты. В клинической картине пациента по данным анамнеза в течение 3х месяцев появлялись остро грубые нарушения слуха, зрения, головокружение, головная боль, нарушение функции тазовых органов, шаткость. На догоспитальном этапе по данным МРТ ГМ описаны очаги демиелинизирующего характера (при пересмотре – очаговые изменения в мозолистом теле по типу «snowballs»), МРТ спинного мозга без патологии. По результатам аудиометрии: двусторонняя смешанная тугоухость. Пациенту была проведена пульс-терапия ГКС с последующим переходом на пероральный прием ГКС 1 мг/кг, на фоне чего прогрессировали тугоухость и атаксия. Далее пациент госпитализирован в ИНО. По данным лабораторных исследований (кровь, моча, ликвор) значимых отклонений не выявлено, не получено данных в пользу саркоидоза, нейроинфекций, системных, гематологических и демиелинизирующих заболеваний. По данным повторной МРТ ГМ: характерные очаги по типу «snowballs» в центральных отделах мозолистого тела с частичным регрессом в динамике. Однако зарегистрированы нежелательные явления (глаукома, кандидоз пищевода). Осмотр офтальмолога и выполнение ФАГ показало окклюзию артерий сетчатки. На основании характерных клинической и МР-картины, окклюзии артерий сетчатки и нейросенсорной тугоухости, установлен достоверный СС согласно критериям EuSaC 2017. Терапия ГКС клинически неэффективна, радиологически частично эффективна. В связи с неполной эффективностью и наличием непереносимости была инициирована цитостатическая терапия препаратом ММ 2 г/сут. На фоне терапии по данным катамнеза переносимость удовлетворительная, прогрессирования симптомов нет.

Выводы. С учетом применения критериев EuSaC 2017 пациенту достоверно был установлен диагноз СС. В связи с резистентностью ГКС рекомендована терапия ММ. Для оценки эффективности необходим длительный клинический и инструментальный мониторинг состояния пациента.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ЛИКВОРА У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕЙ ПОЛИНЕЙРОПАТИЕЙ

*КУШНИР Я. Б., БЕЗВОДИНСКИХ А. И., КРАСНОВ В. С., ТОТОЛЯН Н. А.
ФГБОУ ВО «ПСПБГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург,
Россия*

Актуальность. Особенности патогенеза различных вариантов хронических воспалительных демиелинизирующих полинейропатий (ХВДП) по-прежнему не ясны. В диагностике ХВДП отсутствуют универсальные лабораторных маркеры. Определение уровня общего белка в ликворе является дополнительным диагностическим критерием при постановке диагноза ХВДП. По данным литературы у части пациентов с ХВДП может выявляться патологический тип синтеза IgG в ликворе. Изучение диагностической значимости лабораторных исследований ликвора в определении прогноза заболевания и ответе на патогенетическую терапию ХВДП является актуальной задачей.

Цель. Определить наличие связи лабораторных исследований ликвора с вариантом и типом течения ХВДП.

Материалы и методы. В ретроспективно-проспективном исследовании проанализированы клиничко-лабораторные данные 158 пациентов с диагнозом достоверной ХВДП в соответствии с критериями EAN/PNS 2021, с возрастом дебюта заболевания от 13 до 77 лет. Все пациенты проходили стационарное лечение в первом неврологическом отделении ПСПБГМУ имени академика И.П. Павлова с 2020 по 2024 год. Методом изоэлектрофокусирования в полиакриламидном геле оценивали иммуноглобулины класса G (IgG) в сыворотке крови и цереброспинальной жидкости (ЦСЖ), определяли уровень белка в ЦСЖ колориметрическим фотометрическим методом. В группе пациентов до 60 лет значимым считалось повышение белка более 0,5 г/л, в группе старше 60 лет – более 0,6 г/л.

Результаты. Люмбальная пункция была выполнена 102/158 (64,5%) пациентов. Повышение уровня белка в ЦСЖ было выявлено у 27/42 (64,3%) пациентов с типичной ХВДП и 49/86 (56,9%) с вариантами ($p > 0,05$). Медиана уровня белка в ликворе у пациентов с рецидивирующим течением составила 0,9 г/л [0,6; 2,4] и 0,6 г/л [0,4; 0,8] с прогрессирующим ($p < 0,05$). Анализ на тип синтеза IgG в ликворе и сыворотке был выполнен 60 (58,8%) пациентам. Патологический тип синтеза IgG в ликворе был выявлен у 8/32 (25,0%) пациентов с типичной ХВДП и 12/60 (20,0%) с вариантами ($p > 0,05$). Олигоклональный синтез IgG в ЦСЖ и поликлональный в сыворотке крови (2 тип синтеза) был выявлен у 5/20 пациентов

с типичной ХВДП и 7 с вариантами ХВДП. У 1 (5,0%) пациентов с типичной ХВДП и 3 (15,0%) пациентов с вариантами выявлен олигоклональный IgG в ЦСЖ и сыворотке крови (4 тип синтеза). У 4 (20,0%) пациентов был выявлен моноклональный IgG в ЦСЖ и сыворотке крови (5 тип синтеза) и парапротеин в сыворотке. Среди пациентов с наличием патологического типа синтеза типичный клинический фенотип был выявлен у 14 (77,8%). В структуре вариантов ХВДП с наличием патологического типа синтеза преобладали пациенты с дистальным ($n = 4/12$, 33,3%) и сенсорным фенотипом ($n = 4/12$, 33,3%).

Выводы. Наличие повышения уровня белка в ЦСЖ может быть не только дополнительным критерием для постановки диагноза ХВДП, но и прогностическим фактором определения типа течения заболевания. Необходимо дальнейшее исследование метода изоэлектрофокусирования олигоклонального IgG в ЦСЖ и сыворотке у пациентов с ХВДП с учетом возможной взаимосвязи различных типов синтеза IgG с клиническими вариантами на больших выборках пациентов.

ДОСТОВЕРНЫЙ АУТОИММУННЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ. АНАЛИЗ СЕРИИ СОБСТВЕННЫХ НАБЛЮДЕНИЙ

ОБРАЗЦОВА А.Д., КРАСНОВ В.С.

ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

Актуальность. Для диагностики достоверного аутоиммунного энцефалита (дАЭ) необходимо применять критерии Graus 2016, согласно которым диагноз устанавливается при соблюдении четырех критериев: 1) подостро (менее 3 месяцев) прогрессирующие нарушения памяти, психотические, когнитивные нарушения; 2) наличие одного из условий: очаговые неврологические симптомы; эпилепсия, которой не было ранее; плеоцитоз в ликворе более 5 кл/мкл; изменения по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), указывающие на энцефалит; 3) исключение других причин; 4) выявление паранеопластических и/или антинейрональных антител (АТ).

Цель. Проанализировать клинико-лабораторные и радиологические характеристики случаев с дАЭ, установленных по критериям Graus 2016.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезней 5 пациентов (2 мужчины, 3 женщины, средний возраст 54,6 +/- 13,7 лет) отделения неврологии №1 ПСПбГМУ им. И.П.Павлова

с диагнозом АЭ. Оценивались анамнез, данные осмотра, МРТ, общий анализ ликвора, паранеопластические АТ (Yo-1, Hu, Ri, CV2, Ma2, амфифизину), антинейрональные АТ методом нРИФ (нРИФ), АТ к белкам потенциал-зависимых калиевых каналов (LG1, CASPAR, AMPAR, GABAR, NMDA), АТ к глутамат-декарбоксилазе (GAD).

Результаты. Мужчина 67 лет: острый дебют – мозжечковая атаксия. Далее впервые развились ретро – и антероградная амнезия, фокальные приступы с сенсорными нарушениями, вегетативные нарушения (неконтролируемая артериальная гипертензия) (АГ), неконтролируемый аффект, фациобрахиальная дистония. В ликворе плеоцитоза нет. Выявлены АТ к LG1 в титре 10 в ликворе, 80 в сыворотке. Соответствует критериям дАЭ.

Женщина 64 года: острый дебют – ретроградная амнезия. В течение месяца нарастала спутанность сознания, впервые развились фокальные приступы с сенсорными расстройствами и АГ. В ликворе плеоцитоза нет. АТ к LG1-1 в титре 40 в сыворотке, в титре 20 в ликворе, АТ нРИФ в титре 100 в сыворотке и ликворе. Соответствует критериям дАЭ.

Женщина 32 лет: острый дебют – галлюцинации, поведенческие расстройства. В течение месяца прогрессирование неконтролируемого аффекта, единичный эпизод генерализованных судорог. В ликворе плеоцитоз 37 лимфоцитов/мкл. Выявлены АТ нРИФ в титре 100 в сыворотке и ликворе. Соответствует критериям дАЭ.

Мужчина 59 лет: острый дебют – генерализованные судороги, далее в течение месяца развились ретро – и антероградная амнезия, фациобрахиальная дистония, неконтролируемый аффект. В ликворе плеоцитоза нет. Выявлены АТ нРИФ в титре 100 в сыворотке и ликворе. Соответствует критериям дАЭ.

МРТ этих четырех пациентов демонстрировала двусторонние изменения сигнала от гиппокампов с признаками вазогенного отека без накопления KB.

Женщина 52 года: острый дебют с поведенческих расстройств. В течение месяца нарастала спутанность сознания. Далее развились ретро – и антероградная амнезия, эпизоды фокальных приступов, повышенный экстрапирамидный тонус в конечностях. В ликворе плеоцитоза нет. В сыворотке выявлены АТ к GAD 437,27 > ЕД/мл. По данным МРТ: двусторонние симметричные сливные очаговые изменения вещества лобных, теменных и затылочных долей без накопления KB. Также соответствует критериям дАЭ.

Выводы. С учетом критериев Graus 2016 дАЭ был установлен во всех представленных случаях. Общим в клинической картине всех пациентов вне зависимости от выявляемых АТ были мнестические, психотические и/или поведенческие нарушения, эпилепсия. Данные МРТ были схожими у 80% (4 из 5) пациентов. Случай АЭ с АТ к GAD отличался от остальных пациентов с дАЭ экстрапирамидными расстройствами и МР-изменениями.

СВЯЗЬ АНТИ-CD20-ТЕРАПИИ С РАЗВИТИЕМ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА: ДАННЫЕ ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.¹, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.², ЛЫСОГОРСКАЯ Е. В.¹
КУКУШКИНА А. Д.¹, СМИРНОВ А. П.², КАГРАМАНОВА А. В.³,
БАБАЯН А. Ф.³, КНЯЗЕВ О. В.³, ТАРАТИНА О. В.⁴*

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

² ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, Москва, Россия

³ ГБУЗ «МКНЦ им. А. С. Логинова ДЗМ», Москва, Россия

⁴ Клиника «MedSwiss»

Актуальность. С расширением применения анти-CD20 терапии, включая окрелизумаб, увеличивается число сообщений о побочных эффектах, в том числе таких как воспалительные заболевания кишечника (ВЗК). Это подчёркивает необходимость изучения данной взаимосвязи для оптимизации лечения пациентов с рассеянным склерозом (РС).

Цель. Изучить связь между анти-CD20 терапией и развитием ВЗК на основе анализа литературных данных и клинического случая пациентки с РС.

Материалы и методы. Проведён обзор литературы по взаимосвязи анти-CD20 терапии и ВЗК. Представлен анализ клинического случая пациентки с РС, получавшей окрелизумаб, наблюдавшейся в МОРС ГБУЗ ГКБ им. М.Е. Жадкевича (Москва). Использованы данные неврологического статуса, МРТ, эндоскопии, гистологии и лабораторных исследований.

Результаты. Связь между ВЗК и РС обусловлена общими патогенетическими механизмами и эпидемиологическими факторами. Распространённость РС среди пациентов с ВЗК составляет 0,7%, а ВЗК среди пациентов с РС – 0,3%, что выше, чем в общей популяции. Общие факторы включают дисрегуляцию иммунного ответа (повышение IL-17,

дисбаланс Т- и В-лимфоцитов), генетическую предрасположенность (например, полиморфизм rs13428812) и влияние внешних триггеров (дефицит витамина D, курение, инфекции). Анти-CD20 терапия (окрелизумаб, ритуксимаб) эффективно подавляет активность РС, но могут приводить к развитию симптомов ВЗК (диарее, лихорадке, воспалительным изменениям кишечной стенки) после терапии, что подтверждается экспериментами на животных и клиническими наблюдениями. Предложены диагностические критерии анти-CD20-индуцированного ВЗК, включая истощение CD20+ клеток в биопсии кишечника и клинико-эндоскопическое улучшение после отмены препарата.

Клинический случай: Пациентка, 35 лет. Диагноз РС установлен летом 2013, начата терапия глатирамера ацетатом. В связи с сохранением клинико-радиологической активности эскалация терапии на окрелизумаб в 2023 году, получила три инфузии. EDSS январь 2024: 3,5. С 28.06.2024 отмечены жалобы на частый жидкий стул (до 20 раз в сутки), лихорадку; плановая инфузия отложена. Проходила обследование и лечение у гастроэнтеролога (дексаметазон в/м, салофальк) с положительным клиническим эффектом в виде урежения стула. В октябре 2024 на МРТ ГМ выявлены новые очаги, отмечена отрицательная динамика в неврологическом статусе (EDSS 4,5), в связи с чем проведена пульс-терапия глюкокортикостероидами и в совместной беседе с пациенткой принято решение о проведении очередной инфузии окрелизумаба. Через 3 недели после инфузии – рецидив симптомов ВЗК: лихорадка до 39 °С, боли в животе, кровавый стул. Госпитализация в гастроэнтерологический стационар: КТ показала утолщение стенки правых отделов толстой кишки до 8 мм; колоноилеоскопия – гиперемия, язвы, псевдополипы восходящей кишки; при биопсии – неспецифическое воспаление. Инфекции (CMV, Mycobacterium tuberculosis, C. difficile) исключены. Терапия окрелизумабом отменена, планируется терапия ведолизумабом с последующим выбором терапии РС.

Выводы. Пациентки вероятно развитие анти-CD20-индуцированного ВЗК, связанного с окрелизумабом, что подтверждается временной корреляцией, клинико-эндоскопическими данными и улучшением на фоне отмены препарата. При ведении пациентов на анти-CD20 терапии необходимо учитывать риск ВЗК и активно выявлять симптомы (частый жидкий стул, боли в животе, лихорадку) для своевременной коррекции лечения. Оптимизация терапии требует междисциплинарного подхода с рассмотрением препаратов, эффективных для РС и ВЗК.

РОЛЬ МОЗГОВОГО НЕЙРОТРОФИЧЕСКОГО ФАКТОРА И МОЛЕКУЛ АДГЕЗИИ В ОЦЕНКЕ АКТИВНОСТИ И ПРОГРЕССИРОВАНИЯ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

ПОПОВА М.В.², БЫКОВА В.А.¹, ХОРОШИХ А.О.¹, ТКАЧЕНКО Н.В.²

¹ ФГБОУ Воронежской обл. «ВГМУ им. Н. Н. Бурденко» МЗ РФ, Воронеж, Россия

² БУЗ Воронежской обл. «ВОКБ №1», Воронеж, Россия

Актуальность. В последние десятилетия опубликовано большое количество работ, исследующих различные биомаркеры при рассеянном склерозе (РС) в жидкостях организма. Среди этих биомаркеров особый интерес представляют мозговой нейротрофический фактор (BDNF), молекулы межклеточной адгезии (ICAM-1), нейрональные молекулы клеточной адгезии (NCAM).

Цель. Проанализировать диагностическую значимость BDNF, ICAM-1 и NCAM у пациентов с различными типами течения РС.

Материалы и методы. Забор крови и оценка клинических характеристик течения заболевания проводились в группах пациентов с рецидивирующим РС (PPC) без терапии препаратами, изменяющими течение РС (ПИТРС) (n=24), пациентов с PPC, получающих ПИТРС – интерфероны β -1b (ИНФ β -1b) (n=33), пациентов с вторично-прогрессирующим РС (ВППС) без ПИТРС (n=9) и контрольной группе условно здоровых добровольцев (n=15). Выраженность инвалидизации пациентов определяли по расширенной шкале статуса инвалидизации (EDSS). Был произведен расчёт среднегодовой частоты обострений (СЧО) и скорости прогрессирования (СП) заболевания. Оценивались признаки активности по результатам МРТ ЦНС (наличие очагов демиелинизации с накоплением контраста). Исследование уровня BDNF, ICAM-1, NCAM осуществляли с помощью набора для иммуноферментного анализа ELISA (человек, Cloud-Clone, KHP) на анализаторе «Multiskan Go».

Результаты. Длительность РС была наименьшей в группе PPC + ПИТРС ($5,3 \pm 0,8$ лет) и наибольшей при ВППС ($17,3 \pm 3,0$ лет). Обнаружено повышение концентрации BDNF в сыворотке крови всех пациентов с РС по сравнению с контрольной, но статистически значимые различия получены только для больных с PPC, получающих ИНФ β -1b ($817,0 \pm 79,0$ и $464,4 \pm 55,6$ пг/мл, $p < 0,05$). В группе пациентов с PPC установлена достоверная умеренной тесноты обратная связь между EDSS и уровнем BDNF ($r -0,41$; $p 0,46$). Концентрация NCAM в сыворотке крови увеличивалась достоверно по сравнению с контролем при PPC без терапии ($2048,6 \pm 401,7$ и $1407,7 \pm 269,4$ нг/мл, $p < 0,05$). Среди пациентов с ВППС установлена заметной тесноты обратная связь между

длительностью РС и концентрацией NCAM ($r=0,7$; $p=0,036$), а также статистически значимая прямая корреляция между концентрацией NCAM и СП ($r=0,7$; $p=0,36$), концентрацией NCAM и баллами EDSS ($r=0,67$; $p=0,048$). Содержание ICAM в сыворотке крови пациентов не показало достоверных отличий между группами и по сравнению с контролем.

Выводы. Повышение концентрации BDNF и NCAM на фоне небольшой длительности заболевания и активного аутоиммунного воспаления при PPC может быть расценено как нейропротекторный эффект, но в то же время служить предиктором обострения. Высокая концентрация BDNF на фоне терапии ИНФ β -1b, возможно, указывает на недостаточную эффективность данных препаратов, что требует принятия решения об эскалации терапии. При увеличении длительности РС и переходе пациентов на стадию ВПРС высокое содержание NCAM может быть связано с нарастанием инвалидизации.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СОЧЕТАННОГО ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩЕГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ТРИНИТАТСКИЙ Ю.В., СИДОРЕНКО О.Ю., БАЛАНДИНА Т.В., СМЕРНОВА Т.Ю.

ГБУ Ростовской обл. «РОКБ», Ростов-на-Дону, Россия

Актуальность. Сочетание центральной и периферической демиелинизации (СЦИПД) достаточной редки и это связано с различными механизмами демиелинизации в центральной и периферической нервной системы. Исследования по СЦИПД в Российской Федерации не проводились.

Цель. Заключалась в описании клинических особенностей, диагностических результатов, лечения и исходов у группы пациентов с СЦИПД Центра неврологии ГБУ РО РОКБ.

Материалы и методы. Были проанализированы 288 историй болезней пациентов с демиелинизирующими заболеваниями, из них отобраны 34 истории с СЦИПД. Мы сравнили клинические проявления, лабораторные данные, электрофизиологическое обследование, МРТ и прогноз.

Результаты. Из 34 пациентов (мужчин – 9, женщин – 25) рассеянный склероз (РС) и хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия наблюдалась 85,3% (29 пациентов), клинически изолированный

синдром в с хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатией – 2,9 % (1 пациент) , острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) с демиелинизирующей полинейропатией – 2,9% (1), заболевания спектра нейрооптикомиелита (ЗСНОМ) с антителами (АТ) к аквапорин 4 в сочетании с демиелинизирующей полинейропатией – 2,9% (1 пациент), ЗСНОМ без АТ к аквапорин 4 в сочетании с демиелинизирующей полинейропатией – 2,9% (1 пациент) . У одного пациента с РС в результате обследования выявлен сахарный диабет и полинейропатия расценена как диабетическая. Клиническая картина характеризовалась нарушением чувствительности в виде гипестезии по типу носков и перчаток в 91,7% случаев, слабость нижних конечностей у 62%. Слабость верхних конечностей была обнаружена у 10 пациентов (29%). Сухожильные рефлексы были повышены в верхних конечностях 78% случаев, снижение ахилловых рефлексов отмечалось в 94% случаев. Симптом Бабинского был выявлен у 68% пациентов, сенситивная атаксия у 98%. Поражения зрительных нервов по данным зрительных вызванных потенциалов и офтальмоскопии наблюдалось у 69% пациентов. 22 пациентам проведено генетическое тестирование с целью исключения транстиретинового амилоидоза, результат отрицательный.

У пациентов с СЦИПД при дебюте с одновременным вовлечением центральной (ЦНС) и периферической нервной системы (ПНС) наблюдалась более выраженная инвалидизация, по сравнению с пациентами с разделенным началом поражения ЦНС и ПНС.

Выводы. СЦИПД представляет собой сложное, гетерогенное заболевание, которое требует дальнейшего изучения для уточнения патогенетических механизмов и разработки более эффективных методов диагностики и лечения. Текущие диагностические критерии для РС и ХВДП могут быть недостаточными для полного охвата спектра проявлений СЦИПД, что подчеркивает необходимость разработки новых критериев и подходов к классификации этого заболевания.

МИГРЕНЬ У ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

*ТЕРЕЩЕНКО Н.М., ОБРАЗЦОВА А.Д., ТОТОЛЯН Н.А., АМЕЛИН А.В.
ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург,
Россия*

Актуальность. Мигрень (М) у пациентов с рассеянным склерозом (РС) встречается чаще, чем в общей популяции, 30% против 14% соответственно. Другие первичные головные боли (ГБ) не показали подобных различий в мета-анализах. На сегодняшний день неизвестно, являются

ли мигрень и РС заболеваниями коморбидными или сочетанными, возможные общие патофизиологические механизмы продолжают изучаться. Ряд авторов рассматривают М с нескольких позиций: как один из возможных факторов риска развития РС, следствие появления РС, или как один из сигналов/факторов риска трансформации радиологически-изолированного синдрома в РС.

Цель. Демонстрация собственных данных встречаемости и особенностей мигрени при РС.

Материалы и методы. Ретроспективное моноцентровое когортное исследование данных 168 пациентов старше 18 лет с диагнозом РС согласно критериям McDonald 2017, проходивших лечение в ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. Акад. И. П. Павлова с 2018 по 2024 гг.

Результаты. Общая распространенность ГБ в нашей когорте составила 36,9%, из них М 22% (эпизодическая 8,9%, хроническая 7,1%), головная боль напряжения 6,6% (эпизодическая 2,4%, хроническая 4,2%), неклассифицированная головная боль 8,3%, лекарственно-индуцированная ГБ 6,5%. Половозрастные характеристики в группах с М и без ГБ не различались. М статистически чаще встречалась в группе с ремиттирующим типом течения РС (РРС), чем в объединенной группе первично- и вторично-прогрессирующих типов течения ($p < 0,05$). Уровень инвалидизации по шкале EDSS в группе с М 2 [2,0; 3,5] балла, а в группе без ГБ 3,5 [2,0; 6,0], что статистически различается ($p < 0,05$) и соответствует данным литературы. Также в дебюте РС 8,4% пациентов отметили наличие М (в том числе 6,0% мигренозный статус) и 4,2% неклассифицированную ГБ, однако подавляющее большинство отмечало наличие мигренозных приступов как до, так и после дебюта РС (17,9% и 20,8% соответственно). Препараты, изменяющие течение РС, получали 56,5%, но различий между группами с М и без ГБ получено не было ($p > 0,05$).

Выводы. Полученные данные представляют высокую распространенность М в нашей когорте пациентов с РС. Целевой группой оказались пациенты с РРС и низким уровнем инвалидизации, что может быть ассоциировано с превалированием нейровоспаления над нейродегенерацией при РРС и согласовываться с одной из теорий появления М при РС – наличием В-клеточных лимфатических фолликулов в менингеальных оболочках, провоцирующих нейровоспаление.

Значительная распространенность хронической формы М и лекарственно-индуцированной ГБ, преобладание хронической головной боли напряжения над эпизодической, наличие неклассифицированной ГБ могут указывать на весомое снижение качества жизни и повышенный

риск хронизации ГБ при РС, а также недостаточный фокус внимания на ГБ у пациентов с РС и, как следствие, отсутствие адекватной профилактической терапии хронических форм ГБ.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ МОДУЛЯТОРА РЕЦЕПТОРА СФИНГОЗИН-1-ФОСФАТА ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ, ВТОРИЧНО-ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ

ТОКАРЕВА Е. Р.

*Ордена Трудового Красного Знамени Медицинский институт
им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «КФУ им. В. И. Вернадского»,
Симферополь, Россия*

Актуальность. В последние годы наблюдается рост заболевших РС, заболеваемость РС в России составляет 30–100 чел. на 100 000 населения. Поиск новых методов лечения для стабилизации прогрессирования РС остается приоритетной задачей.

Цель. Оценить динамику состояния пациентов с РС, получающих терапию препаратом сипонимод.

Материалы и методы. Наблюдение проводилось в отделении спец. мед. помощи, филиал №2 им. Даши Севастопольской (г. Севастополь) 2014–2025 гг. Под наблюдением находилась однородная группа пациентов с диагнозом: РС, вторично-прогрессирующее течение, цереброспинальная форма, в виде спастического тетрапареза, выраженной мозжечковой атаксии, цереброастенического и цефалгического синдромов (ВАШ $3,6 \pm 1,4$), КН (MMSE $22,8 \pm 1,2$ баллов), с выраженным нарушением функции ходьбы. EDSS $4,5 \pm 0,5$ баллов. Выполнены клинико-неврологические обследования, МРТ головного и спинного мозга с контрастированием, определение титра JCV. Полученные данные были обработаны методами биостатистики.

Результаты. Средний возраст пациентов с РС $34,2 \pm 1,8$ лет, средняя длительность заболевания – $10,6 \pm 1,4$ лет. В исследовании 5 пациенток стартовая терапия ПИТРС глатирамера ацетат, в связи с нарастанием неврологического дефицита, ежегодно от 2–5 обострений, осуществлен перевод на более высокоэффективную терапию препаратом натализумаб, который пациентки получали в течение двух лет, затем, в связи с высокой активностью заболевания и нарастанием неврологического дефицита на $1,5 \pm 0,5$ баллов по EDSS, повышением титра JCV 2, $4 \pm 0,6$, были переведены на терапию препаратом алемтузумаб,

который, каждая получила в течении 3-х лет. После прекращения терапии, в течение 2-х лет нарастания неврологического дефицита не отмечено. С интервалом в 1 год, у всех пяти пациенток фиксировано нарастанием неврологического дефицита на $1,3 \pm 0,8$ баллов по EDSS.

С учетом вторично-прогрессирующего течения РС и отсутствия ответа на предыдущую терапию был назначен сипонимод для замедления прогрессирования инвалидизации. Назначение таблетированной формы терапии, обусловлено отсутствием венозного доступа, учитывая длительный анамнез заболевания и постоянный внутривенный доступ для пульс-терапии метилпреднизолоном, в связи с обострениями и проведения терапии ПИТРС препаратами натализумаб, алентузумаб. За период лечения препаратом сипонимод у обследованных пациенток обострений заболевания не отмечалось, выраженная неврологическая симптоматика регрессировала, в виде цереброастенического и цефалгического синдромов (ВАШ $2, 3 \pm 0, 7$), КН (MMSE $23, 5 \pm 0, 5$ баллов), отсутствия новых и очагов, копящих контраст на МРТ головного и спинного мозга. До настоящего времени состояние пациенток остается стабильным, без динамики по шкале EDSS после применения препарата сипонимода, что отображает положительный эффект.

Выводы. Сипонимод при РС может быть препаратом выбора у пациентов с отсутствием терапевтического эффекта на предыдущую терапию и с высоким риском прогрессирования инвалидизации в следствие нейродегенерации.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ И БЕЗОПАСНОСТИ ПРИМЕНЕНИЯ ИНТЕРФЕРОНА БЕТА-1А У ПАЦИЕНТОК ФЕРТИЛЬНОГО ВОЗРАСТА В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

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

¹ГУ «РНПЦ неврологии и нейрохирургии» МЗ РБ, Минск, Республика Беларусь

²УЗ «МККДЦ», Минск, Республика Беларусь

³УЗ «Минская ОКБ», Минск, Республика Беларусь

⁴УЗ «Гомельская ОКБ», Гомель, Республика Беларусь

⁵УЗ «Витебский ОДЦ», Витебск, Республика Беларусь

⁶УЗ «Брестская ОКБ», Брест, Республика Беларусь

⁷УЗ «Могилевская ОКБ», Могилев, Республика Беларусь

Актуальность. Вопрос планирования и ведения беременности у пациенток с рассеянным склерозом (РС) по-прежнему остается актуальным, и связано это прежде всего с тем, что большинство пациенток с РС находится в репродуктивном возрасте, а около трети пациенток планируют беременность уже после установления диагноза РС. Данные о применении различных ПИТРС во время беременности ограничены. Предпочтение при назначении ПИТРС при планировании беременности отдается препаратам 1 линии.

По данным Национального статистического комитета Республики Беларусь (РБ) в 2024 г. в РБ зарегистрировано 5449 пациентов с РС, из них 2289 пациентов получали ПИТРС, в том числе 89 пациентов на терапии ИФН бета-1а.

Цель. Оценить эффективность и безопасность применения Интерферона (ИФН) бета-1а у пациенток фертильного возраста в Республике Беларусь.

Материалы и методы. В открытое проспективное наблюдательное исследование включена 81 пациентка в возрасте от 15 до 48 лет, которые в настоящее время получают ИФН бета-1а. 80 пациенток (98,8%) с ремиттирующим РС, одна пациентка (1,2%) – с клиническим изолированным синдромом. Средний возраст 27,7 (CI95% 25,9; 29,5) лет, длительность заболевания 78,2 (CI95% 68,1; 88,4) мес. EDSS до начала лечения 1,6 (CI95% 1,4; 1,8) балла.

Для оценки эффективности лечения использовали расширенную шкалу инвалидизации (EDSS), результаты магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, данные о возникновении и частоте клинических обострений.

Результаты. В исследуемой группе 55 (67,9%) пациенток были наивными, у 26 (32,1%) пациенток назначению ИФН бета-1а предшествовала терапия другими ПИТРС (ИФН бета-1b, глатирамера ацетат, финголимод, офатумумаб). 44,4% пациенток группы ИФН бета-1а назначен в связи с планируемой беременностью.

Длительность терапии ИФН бета-1а у пациенток составила 24,9 (CI95% 20,4; 29,4) мес. Оценка по EDSS на протяжении четырех лет применения ИФН бета-1а не изменилась ($p > 0,05$).

Обострения РС наблюдались у 8 пациенток в течение 3 первых лет. Активность заболевания (с учетом сроков терапии) по данным МРТ на 1 году терапии наблюдалась у 15 пациенток, на 2 году – у 7, на 3 – у 4 пациенток.

Оценены течение и исходы беременностей, наступивших у 15 (18,5%) пациенток, использующих ИФН бета-1а. У 12 из них беременность наступила на фоне терапии ЛС, 3 пациенткам ИФН бета-1а назначен во время беременности. Согласно имеющимся данным, у 6 пациенток беременность протекала без особенностей, 2 пациентки наблюдались с угрозой прерывания. У одной пациентки беременность завершилась самопроизвольным выкидышем на сроке 19 недель. 8 беременностей завершились естественными родами, у одной пациентки посредством кесарева сечения. Согласно имеющимся данным аномалий развития плода в указанных 9 случаях живорождения выявлено не было. В настоящее время еще у 5 пациенток сохраняется развивающаяся беременность, протекающая без особенностей.

Выводы. Таким образом, в исследуемой группе пациенток с РС на фоне ИФН бета-1а терапия была не только эффективной, но и безопасной в плане влияния на течение беременности, родоразрешения. В то же время требуются дальнейшие наблюдения и оценка безопасности терапии на более расширенной популяции пациенток.

ДАННЫЕ РЕАЛЬНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ: ПРИМЕНЕНИЕ СИПОНИМОДА У ПАЦИЕНТОВ С ВПРС В СЕВЕРНОМ РЕГИОНЕ С НИЗКОЙ ПЛОТНОСТЬЮ НАСЕЛЕНИЯ (НА ПРИМЕРЕ РЕСПУБЛИКИ КОМИ)

ЧЕРЕПЯНСКИЙ М. С.

ГБУЗ РК «КРКБ», Сыктывкар, Россия

Актуальность. Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз (ВПРС) – тяжелая форма РС, характеризующаяся неуклонным нарастанием неврологического дефицита независимо от обострений. В условиях северного региона с низкой плотностью населения (Республика Коми) организация специализированной помощи пациентам с ВПРС сопряжена с существенными трудностями. Согласно данным международных исследований, у 25% пациентов с ремитирующим РС (РРС) переход в ВПРС происходит через 10 лет, у 50% – через 20 лет, у 75% – через 30 лет [1]. Сипонимод – селективный модулятор рецепторов сфингозин-1-фосфата (S1P), доказавший в исследовании EXPAND способность снижать риск прогрессирования инвалидизации и стабилизировать когнитивные функции и МРТ-показатели при ВПРС по сравнению с плацебо [2]. Однако данные о применении данного препарата в условиях реальной клинической практики в северных регионах России до настоящего времени отсутствовали.

Цель. Оценка эффективности и безопасности сипонимода в реальной клинической практике у пациентов с ВПРС в условиях северного региона с низкой плотностью населения (Республика Коми).

Материал и методы. Проведено проспективное наблюдательное исследование 36 взрослых пациентов с ВПРС (диагноз верифицирован по критериям McDonald 2017), получавших сипонимод ≥ 6 месяцев. Критерии оценки:

- Динамика шкалы EDSS (Kurtzke, 1983).
- Частота обострений (≥ 1 новый симптом/ухудшение существующего длительностью > 24 ч).
- Прогрессирование заболевания
- Генотипирование CYP2C9 (*1/*1, *1/*3, *3/*3) для подбора дозы.
- Анализ предшествующей терапии.

Результаты.

1. Демография:

- Средний возраст – $45,8 \pm 9,2$ года; женщины – 30 (83,3%), мужчины – 6 (16,7%).
- Длительность заболевания РС – $11,4 \pm 4,8$ лет.

2. Показатели эффективности:

- Средний балл EDSS снизился с $4,62 \pm 1,3$ до $4,55 \pm 1,4$ ($p > 0,05$)
- Обострения зафиксированы у 2 пациентов (5,6%), годовичная частота обострений – 0,06 на пациента.
- Прогрессирование (увеличение EDSS ≥ 1 балл) – у 2 (5,6%).

3. Фармакогенетика:

- Быстрые метаболизаторы (*1/*1) – 27 (75%, доза 2 мг/сут).
- Промежуточные (*1/*3) – 9 (25%, доза 1 мг/сут).
- Медленные (*3/*3) – 0.

4. Предшествующая терапия:

- Интерфероны β/α – 11 (30,6%), терифлуномид – 3 (8,3%), глатирамера ацетат – 5 (13,9%).
- Высокоактивные ПИТРС: финголимод – 3 (8,3%), натализумаб – 3 (8,3%), алемтузумаб – 1 (2,8%), кладрибин – 1 (2,8%).
- Наивные пациенты – 6 (16,7%).
- Более 2 ПИТРС – 5 (13,9%)
- После трансплантации гемопоэтических стволовых клеток – 3 (8,3%).

Выводы.

1. В реальной практике сипонимод применяется преимущественно у женщин (83,3%) с длительным течением РС (≥ 11 лет) и умеренной инвалидизацией (EDSS $\sim 4,6$).
2. Стабилизация EDSS и низкая частота прогрессирования (5,6%) согласуются с данными исследования EXPAND [2].

3. У большинства пациентов (75%) определен быстрый метаболизм CYP2C9, что соответствует стандартной дозе 2 мг, медленные метаболизаторы CYP2C9 (*3/*3) не выявлены. Количество промежуточных метаболизаторов CYP2C9 (*1/*3) составляет 25%, что более чем в 2 раза превышает общероссийский показатель [3].
4. Препарат демонстрирует благоприятный профиль безопасности в условиях северного региона, включая пациентов после высокоактивных ПИТРС и перенесенной ТСК. Серьезных нежелательных явлений не зарегистрировано.

Заключение. Результаты исследования подтверждают целесообразность применения сипонимода у пациентов с ВПРС в условиях реальной клинической практики в северном регионе с низкой плотностью населения, включая ранее получавших различные линии терапии, так как позволяют улучшить качество жизни пациентов с ВПРС и разработать более эффективные стратегии лечения. Генотипирование CYP2C9 перед назначением остается обязательным для персонализации дозы перед назначением препарата в связи с особенностями распределения аллелей CYP2C9 в местной популяции.

Литература:

1. Confavreux C., et al. Brain. 2000; 123(Pt 4):770–782.
2. Kappos L., et al. Lancet. 2018; 391(10127):1263–1273.
3. Gaikwad T, et al. Thromb Res. 2014; 134:537–544

КЛАДРИБИН В ТАБЛЕТКАХ: КОРОТКИЙ ПУТЬ К ДЛИТЕЛЬНОЙ РЕМИССИИ У ПАЦИЕНТКИ С ВЫСОКОАКТИВНЫМ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

ИВАНОВА С. П.

ГУЗ «Липецкая ОКБ», Липецк, Россия

Актуальность. В современных условиях выбор оптимальной терапии РС остается одной из наиболее сложных задач неврологии и представляет собой комплексную проблему, требующую учета множества факторов и постоянного совершенствования подходов к лечению.

Цель. Продемонстрировать сложности подбора терапии с учетом эффективности и переносимости ПИТРС, а также эффективность современных терапевтических подходов с применением инновационных препаратов и с учетом индивидуальных особенностей пациентов.

Материалы и методы. Описание клинического случая молодой пациентки 36 лет с высокоактивным течением РС: отсутствие оптимального ответа

и неудовлетворительная переносимость большинства ПИТРС 1 линии (ИФН-бета-1а 30 мкг, глатирамера ацетат, высокодозные ИФН, терифлуномид, ПЭГ-ИФН-бета-1а 125 мкг), длительный отказ пациентки от эскалации терапии на высокоэффективные ПИТРС, выраженная клинико-радиологическая активность и плохая переносимость натализумаба с отменой терапии после 2 инфузий. Сохранение клинической и МРТ-активности после первого года терапии кладрибином в таблетках. Достижение статуса NEDA-3 после окончания 2-летнего курса лечения кладрибином в таблетках при удовлетворительной переносимости. Уменьшение инвалидизации по РШСИ с 4,5 до 3 баллов. Сохранение стойкой ремиссии на протяжении более 2 лет после окончания терапии кладрибином в таблетках.

Результаты. Несмотря на сложности подбора терапии с учетом непереносимости и неэффективности большинства ПИТРС 1 линии и высокоэффективного ПИТРС натализумаб, смена терапии на кладрибин в таблетках позволила достичь статуса NEDA-3 у пациентки с высокоактивным течением РС.

В марте 2023 зафиксировано подтвержденное уменьшение инвалидизации с 4,5 до 3,0 баллов РШСИ – пациентка вернулась к работе фельдшера на скорой помощи.

Выводы. Завершение полного 2-летнего курса терапии кладрибином в таблетках, несмотря на клинико-радиологическую активность после первого года лечения, привело к стойкой и длительной ремиссии, с конца 2022 года пациентке не требуется применение ПИТРС.

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ КЛАДРИБИНОМ В ТАБЛЕТКАХ В ВОЛГОГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ: КЛИНИЧЕСКИЕ И МРТ-ДАННЫЕ

КОРОТЫШ О. Н.

ГБУЗ «Волгоградская ОКБ №3», Волгоград, Россия

Актуальность. Рассеянный склероз является одним из наиболее важных и распространённых неврологических заболеваний, часто поражающих молодое население. Оценка эффективности существующих терапевтических опций остаётся актуальной задачей, позволяющей персонализировать лечебные тактики.

Цель. Анализ эффективности и безопасности лечения когорты пациентов с рассеянным склерозом препаратом кладрибин в таблетках в условиях реальной клинической практики Волгоградской области.

Материалы и методы. Одноцентровое ретроспективное исследование. В анализ включены истории болезней 44 пациентов с ремиттирующим течением РС, получившие кладрибин в таблетках в 2022–2024. 16 пациентов (36,4%) получили первый годовой курс лечения, 28 пациентов (63,6%) завершили 2-летний курс терапии, 15 из них продолжают наблюдение ≥ 3 лет. Методы исследования включали оценку частоты обострений, динамику количества очагов на МРТ, динамику инвалидизации по шкале РШСИ, NEDA-3 и PIRA (Progression independent of relapse activity, прогрессия, независимая от активности заболевания, определялось как 6-месячное подтвержденное усиление инвалидизации по шкале РШСИ).

Результаты. Большинство пациентов (84%) до перевода на кладрибин в таблетках получали ПИТРС 1 линии, 5 пациентов были переведены с ПИТРС 2 линии, 2 пациента имели быстропрогрессирующее течение и получили кладрибин в таблетках в качестве стартовой терапии.

СЧО снизилась с 1,59 до 0,04 после 1-го курса кладрибина в таблетках ($n=44$). У 2 пациентов было зафиксировано по 1 обострению между 1 и 2 годами терапии.

У пациентов, завершивших 2 года лечения ($n=28$), обострений не зафиксировано. Пациенты, находящиеся под наблюдением ≥ 3 лет ($n=15$), остаются клинически стабильными. После 1-го года лечения кладрибином в таблетках количество контраст-позитивных очагов сократилось на 94,6% ($n=44$). После 2-го года лечения динамика снижения количества активных очагов продолжилась ($n=28$). Все пациенты, находящиеся под наблюдением ≥ 3 лет ($n=15$), не имеют радиологической активности. Большинство пациентов имеют стабильный балл РШСИ. Ни у одного пациента не было зафиксировано прогрессирование инвалидизации. Случаев конверсии в ВППС не было. 95% пациентов достигли статуса NEDA-3 после 1 года лечения кладрибином в таблетках. Из завершивших полный 2-летний курс лечения 96% пациентов имеют статус NEDA-3. Все 15 пациентов, которые наблюдаются 3 и более лет с момента начала терапии кладрибином в таблетках, не имеют признаков активности заболевания. Большинство пациентов (97,7%) не имеют PIRA после первого года лечения. После 2 лет лечения 96% пациентов не имеют PIRA. 15 пациентов, наблюдающиеся ≥ 3 лет, не имеют PIRA.

Выводы. Эффективность кладрибина в таблетках в реальной клинической практике Волгоградской области показана уже после завершения 1-го годового курса терапии и превосходит результаты РКИ. Большинство пациентов достигают статуса NEDA-3 и не имеют PIRA уже после первого года терапии. Профиль безопасности соответствует

заявленному, у 98% пациентов отмечалась лимфопения I–II степени. Случаев лимфопении III–IV степени и других тяжелых и/или приведших к отмене терапии нежелательных явлений не было.

ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ПАЦИЕНТОВ С РС НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ ПРЕПАРАТОМ КЛАДРИБИН В ТАБЛЕТКАХ В САМАРСКОЙ ОБЛАСТИ

НИЛОВ А. И.

ГБУЗ «СОКБ им. В.Д. Середавина», Самара, Россия

Актуальность. В Самарской области, как и во всей России, наблюдается неуклонный рост заболеваемости РС, что создает значительную социально-экономическую нагрузку на систему здравоохранения. Кладрибин в таблетках является одним из перспективных препаратов для лечения РС, однако данных о его эффективности в региональном аспекте недостаточно.

Цель. Оценить эффективность влияния на клинические и радиологические признаки активности РС, а также безопасность применения кладрибина в таблетках у пациентов с ремиттирующим течением рассеянного склероза в Самарской области.

Материалы и методы. Одноцентровое ретроспективное исследование. Методы исследования включали анализ клинических данных, оценку частоты обострений, динамику количества очагов на МРТ, динамику инвалидизации по шкале РШСИ, а также сравнение этих показателей в общей когорте и когорте наивных пациентов. В анализ включено 79 пациентов с ремиттирующим течением РС, получавших терапию кладрибином в таблетках в период между 2022–2024: 57 пациентов (72%): получили 1-й годовой курс терапии; 22 пациента (28%): закончили двухлетний курс терапии.

Результаты. Более половины пациентов (53%) до перевода на кладрибин в таблетках получали ПИТРС 1 линии, 15% (12 пациентов) были наивные, 32% пациентов (n=25) были переведены с ПИТРС 2 линии. Среднегодовая частота обострений (СЧО) снизилась с 0,89 до 0,14 после 1-го курса кладрибина в таблетках в общей группе (n = 79). В группе наивных пациентов (n=12) отмечена максимально быстрое достижение эффекта со снижением СЧО на 100% уже после 1-го года терапии.

После 1-го года лечения кладрибином в таблетках количество KB+ очагов в общей когорте сократилось на 89,9% (n = 79). Кроме максимально

быстрого достижения эффекта, отмеченного в группе наивных пациентов ($n = 12$), отмечалось уменьшение количества активных очагов на 94% после первого года лечения.

Большинство пациентов имеют стабильный балл РШСИ. Максимально быстрая и выраженная положительная динамика отмечена в группе наивных пациентов с уменьшением среднего балла РШСИ на 0,25 после первого года лечения и продолжающимся снижением до 1,0 балла по окончании 2-летнего курса лечения.

Большинство пациентов достигают статуса NEDA-3 после 1 года терапии. Максимально быстрое достижение эффективности в контроле над заболеванием отмечено у наивных пациентов с отсутствием признаков активности заболевания у ВСЕХ пациентов после первого года лечения.

Выводы. Реальная клиническая практика Самарской области демонстрирует высокую эффективность кладрибина в таблетках уже после первого года лечения. При этом максимальная, фактически стопроцентная, эффективность достигается у наивных пациентов.

За время наблюдения ни у одного пациента не произошло подтвержденного усиления инвалидизации и/или конверсии ремиттирующего течения во вторично-прогрессирующее.

Профиль безопасности препарата соответствует РКИ, не было зафиксировано жизнеугрожающих, требующих отмены лечения и/или госпитализации нежелательных явлений.

ВЛИЯНИЕ КЛАДРИБИНА В ТАБЛЕТКАХ НА ЭМОЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ПАЦИЕНТОВ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ: РЕЗУЛЬТАТЫ 12-МЕСЯЧНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

СТЕПАНОВА А. Д.¹, ШУМИЛИНА М. В.^{1, 2}, ПОЛЕХИНА Н. В.³,
ДУБЧЕНКО Е. А.⁴, ЩУР С. Г.⁵, АРЗУМАНЯН Н. Ш.⁶, ПОНЕВЕЖСКАЯ Е. В.⁷,
БОГДАНОВ Р. Р.⁸, ВАСИЛЕНКО А. Ф.⁹, МАЛКОВА Н. А.¹⁰,
ВЕЛЬМЕЙКИН С. Б.¹¹, БАХТИЯРОВА К. З.¹², НИЛОВ А. И.¹³, ЮРЧЕНКО Ю. Н.¹⁴,
ИВАНОВА С. П.¹⁵, ТОКАРЕВА Е. Р.¹⁶, БАРАБАНОВА М. А.¹⁷,
СОКОЛОВА А. А.¹⁸, АБРОСЬКИНА М. В.¹⁹, МАГОМЕДСУЛТАНОВ И. Р.²⁰,
ЖУКОВСКАЯ Н. В.²¹, ЕВДОШЕНКО Е. П.¹, ДАВЫДОВСКАЯ М. В.^{22, 23}

¹ СПб ГЦРС ГБУЗ «ГКБ № 31», Санкт-Петербург, Россия

² ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. И. П. Павлова» МЗ РФ, Санкт-Петербург, Россия

³ ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», Москва, Россия

⁴ ГБУЗ «ГКБ им. В. В. Вересаева ДЗМ», Москва, Россия

⁵ ГБУЗ «ГКБ № 15 им. О. М. Филатова ДЗМ», Москва, Россия

⁶ ГБУЗ «ГКБ им. В. М. Буянова ДЗМ», Москва, Россия

⁷ МО РС № 4 ГБУЗ «ГКБ им. М. Е. Жадкевича ДЗМ», Москва, Россия

⁸ ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского», Москва, Россия

⁹ ФГБОУ ВО «ЮУГМУ» МЗ РФ, Челябинск, Россия

¹⁰ ГБУЗ НСО «ГНОКБ», Новосибирск, Россия

¹¹ ГАУЗ «ОКБ им. В. И. Войнова», Оренбург, Россия

¹² ФГБОУ ВО «БГМУ» МЗ РФ, Уфа, Россия

¹³ ГБУЗ «СОКБ им. В. Д. Середавина», Самара, Россия

¹⁴ ГАУЗ «Брянская ОБ № 1», Брянск, Россия

¹⁵ ГУЗ «Липецкая ОКБ», Липецк, Россия

¹⁶ ГБУЗ «ГБ № 1 им. Н. И. Пирогова», Севастополь, Россия

¹⁷ ГБУЗ «НИИ-ККБ № 1 им. проф. С. В. Очаповского»

МЗ Краснодарского кр., Краснодар, Россия

¹⁸ БУ ХМАО-Югры «ОКБ», Ханты-Мансийск, Россия

¹⁹ ФГБОУ ВО «КрасГМУ им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, Красноярск, Россия

²⁰ ГБУ РД «РКБ им. А. В. Вишневского», Махачкала, Россия

²¹ ГБУЗ «Ленинградская ОКБ», Санкт-Петербург, Россия

²² ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, Москва, Россия

²³ ГБУ МО «НПЦ КЭА» МЗ МО, Красногорск, Россия

Актуальность. Депрессия и тревога являются одними из наиболее распространенных психических расстройств при рассеянном склерозе (РС). Депрессия затрагивает 26–55% пациентов с вероятностью развития в течение жизни около 50%. Тяжелая депрессия чаще встречается у пациентов с РС (15,7%), чем в общей популяции (7,4%) или среди пациентов с другими хроническими заболеваниями (9,1%), что указывает на связь РС с развитием симптомов депрессии. Учитывая влияние

тревоги и депрессии на течение заболевания и общее функционирование пациентов, важно понимать, как лекарственный препарат кладрибин в таблетках влияет на эмоциональный статус пациентов с РС.

Цель. Оценить влияние кладрибина в таблетках на эмоциональное состояние пациентов с высокоактивным ремиттирующим РС (ВАРРС).

Материалы и методы. В 12-месячное проспективное обсервационное исследование были включены 265 пациентов из 21 центра РС 13 регионов России. Для оценки эмоционального состояния использованы шкалы: HADS, HDRS, IES, PROMIS (утомляемость и физическое функционирование) и опросник SF-36. Данные собирались на трёх визитах: исходном, через 6 и 12 месяцев. Статистический анализ проведён с использованием среды для статистических вычислений R 4.3.0 (R Foundation for Statistical Computing, Вена, Австрия).

Результаты. Через 12 месяцев терапии кладрибином наблюдалось значительное. ($p < 0,0001$) улучшение всех исследуемых показателей: снижение уровня тревоги (HADS-A) на 1,7 балла и депрессии (HADS-D) на 1,2 балла, уменьшение посттравматического стресса (IES) на 7 баллов, улучшение физического функционирования (PROMIS) на 2,5 балла, повышение качества жизни (SF-36) по всем шкалам, включая физическое и психическое здоровье. Клиническая активность заболевания снизилась: средняя частота обострений уменьшилась в 5,1 раза, а радиологическая активность – в 3,9 раз.

Выводы. Терапия кладрибином в таблетках продемонстрировала значимое положительное влияние на эмоциональное состояние пациентов с ВАРРС. Уже через 6 месяцев отмечалось улучшение показателей тревоги, депрессии, утомляемости и качества жизни, которое усиливалось к 12 месяцам. Препарат также показал высокую эффективность в контроле клинической и радиологической активности РС. Таким образом, кладрибин оказывает положительное влияние как на течение РС, так и на психоэмоциональное состояние пациентов.