

MULTIPLE SCLEROSIS IN THE OLDER-AGE GROUP IN THE REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN

K.Z. Bakhtiarova, L.R. Sharafutdinova, T.R. Galiullin, O.V. Zaplahova

Bashkir State Medical University, Ufa, Russia

Введение. С введением в повседневную клиническую практику новых препаратов для лечения рассеянного склероза (РС) является актуальным изучение течения заболевания в различных возрастных группах для разработки индивидуального подхода к терапии с учетом коморбидных состояний, степени инвалидизации больных. Необходимость назначения препаратов, изменяющих течение РС (ПИТРС) 1-й, 2-й линий и продолжения лечения у пациентов старшей возрастной группы в настоящее время четко не определены.

Цель исследования — изучить клинические характеристики РС пациентов старшей возрастной группы в Республике Башкортостан (РБ).

Материал и методы. Проанализированы данные 562 больных РС в возрасте 55 лет и старше из регистра Республиканского центра рассеянного склероза (РЦРС).

Результаты. На учете в РЦРС на 1 марта 2020 г. состоит 2107 больных, из них пациентов 55 лет и старше 562 (26,7%). Соотношение женщины:мужчины 2,5:1, средний возраст $61,6 \pm 5,8$ года, средний возраст дебюта $35,4 \pm 10,1$ года, средняя длительность заболевания $28,9 \pm 11,1$ года, средний балл по шкале EDSS $6,3 \pm 1,6$, скорость прогрессирования 0,04 балла/год. Самая взрослая пациентка, находящаяся под наблюдением, — женщина 81 года с двигательным дебютом (слабость в ногах) в 17 лет, вторично-прогрессирующим РС, она же имеет наибольшую длительность заболевания — 63 года. Наиболее раннее начало заболевания зафиксировано в 7-летнем возрасте у 2 мужчин 55 и 56 лет также с двигательной симптоматикой; самый поздний дебют — у женщины 1952 г. рождения в 65 лет, проявился стволовыми симптомами. Начало в возрасте 50 лет и старше наблюдалось у 42 больных (2% от всей выборки РС в РБ и 7,4% от старшей возрастной группы). Вторично-прогрессирующий РС был у 453 (80,6%) пациентов, первично-прогрессирующий — у 42 (7,3%), ремиттирующий — у 68 (12,1%). ПИТРС первой линии принимают 213 (38,0%) пациентов старшей возрастной группы, из них 201 (94,6%) получают интерфероны- β , 12 (5,4%) — глатирамера ацетат. Самая взрослая пациентка, получающая иммуномодулирующую терапию, — женщина 1947 г. рождения с началом заболевания в 54 года и инвалидизацией в 6,5 баллов по шкале EDSS принимает интерферон β -1a 44 мкг, переносит хорошо. Часть больных этой группы, длительно принимающие ПИТРС (многие начиная с января 2008 г.), не имеют в течение последних нескольких лет обострений и признаков активности на МРТ, а также прогрессирования заболевания. Пациенты приезжают в Центр редко, мотивируя это стабильным состоянием, сложностями самостоятельного переезда, занятостью детей. Попытки отмены препарата вызывают негативные реакции больных, так как они считают, что своим самочувствием обязаны регулярному приему иммуномодулирующей терапии. Пациенты этой группы нуждаются в тщательном обследовании в соответствии с современными критериями диагностики РС.

Выводы. Среди больных РС, традиционно считающимся заболеванием молодых людей, существенную часть

составляют пациенты в возрасте старше 55 лет. Относительно стабильное состояние части пациентов с низкой скоростью прогрессирования заболевания, возможно, обусловлено длительным приемом иммуномодулирующей терапии. Разработка клинических рекомендаций для лечения пациентов этой возрастной группы является актуальной.

* * *

AQP4-IGG-СЕРОПОЗИТИВНЫЙ ОПТИКОНЕЙРОМИЕЛИТ В РЕСПУБЛИКЕ БАШКОРТОСТАН

K.Z. Bakhtiarova, T.P. Galiullin, O.V. Lyutov

ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа, Россия

NEUROMYELITIS OPTICA AQP4-IGG-SEROPOSITIVE IN THE REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN

K.Z. Bakhtiarova, T.R. Galiullin, O.V. Lyutov

Bashkir State Medical University, Ufa, Russia

Введение. Данные по распространенности оптиконейромиелита (ОНМ) разноречивы, отчасти это обусловлено тем, что меняются представления о самом заболевании, пересматриваются диагностические критерии, повышается доступность методов лабораторной диагностики. В большинстве регионов мира эпидемиологические исследования ОНМ либо не проводились, либо не завершены к настоящему моменту.

Цель исследования — изучить клинко-эпидемиологические особенности ОНМ AQP4-IgG-серопозитивного в Республике Башкортостан (РБ).

Материал и методы. Регистр больных Республиканского центра рассеянного склероза (РС), в который включены данные о всех пациентах с демиелинизирующими заболеваниями. На учете в настоящее время состоит 2107 больных с РС, за последние 5 лет выявлено 8 больных с ОНМ с положительными антителами к AQP4-IgG. Диагноз установлен в соответствии с диагностическими критериями заболевания спектра ОНМ с AQP4-IgG (2015 г.). Анализ на антитела к AQP4-IgG всем пациентам проводился в лаборатории «INVITRO». В процессе диагностики были исключены системные заболевания соединительной ткани, саркоидоз и коморбидные заболевания.

Результаты. Распространенность ОНМ AQP4-IgG в РБ составила 0,198 на 100 тыс. населения; 0,38% (8 больных) от всех демиелинизирующих заболеваний нервной системы, зарегистрированных в РБ. Соотношение мужчины: женщины — 1:1,6; проживают в городах 5 больных, в сельской местности — 3. ОНМ не зарегистрирован в северных и западных районах РБ. Этнический состав: русские — 3, татары — 3, башкиры — 1 (женщина), что соответствует численности популяций РБ, таджики — 1 (женщина, в 59 лет переехала из Таджикистана и через несколько месяцев заболела). Средний возраст больных на момент исследования составил $46,9 \pm 10,6$ года (от 35 до 63 лет), в дебюте — $35,1 \pm 14,0$ года, самое раннее начало было в 16 лет, самое позднее — в 60. Средняя длительность заболева-

ния $10,75 \pm 7,6$ года (от 1 года до 22 лет). У всех пациентов отмечался ремиттирующий тип течения с первичным развитием оптического неврита ($n=5$) либо распространенного поперечного миелита ($n=3$). В последующем у 63% отмечалось развитие сочетанного поражения зрительных нервов и спинного мозга. У 1 пациентки (дебют в 16 лет) наблюдалась клиника тяжелого двустороннего оптического неврита с последующим развитием распространенного протяженного миелита. В среднем до вовлечения в патологический процесс новой зоны у всех проходило 1–2 года, и только у 1 пациента — 15 лет. На МРТ головного мозга у 50% выявлялись неспецифические очаги демиелинизации, у 40% — очаги глиоза, у 10% — отсутствие патологических изменений (за исключением признаков оптического неврита). МРТ спинного мозга при наличии клинически миелита соответствовала МРТ-критериям протяженного распространенного миелита в острой или хронической стадии. У 3 из 8 больных первоначально был установлен диагноз РС. Средний балл EDSS на момент осмотра составил $5,42 \pm 2,4$. Инвалиды 1-й группы, нуждающиеся в посторонней помощи, — 3. Лечение 2 пациентки принимают в рамках клинического исследования, за 5 лет обострения и прогрессирования заболевания у них не зарегистрированы, 2 пациента принимают азатиоприн, 4 — не принимают лечение из-за тяжести состояния.

Заключение. Появление новых препаратов для лечения ОНМ может привести к тому, что уже в ближайшее время снизятся уровни тяжелой инвалидизации и смертности при ОНМ. Для этого необходимо в более ранние сроки и с большей точностью устанавливать диагноз, формировать регистры пациентов с ОНМ.

* * *

ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ ВЫСОКОДОЗНОЙ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ С АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИЕЙ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕМ И РЕМИТТИРУЮЩЕМ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ

Г.Н. Бисага, Г.С. Москалюк, М.П. Топузова, Т.М. Алексеева

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

PRELIMINARY RESULTS OF HIGH-DOSE IMMUNOSUPPRESSIVE THERAPY WITH AUTOLOGICAL HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION IN PROGRESSIVE AND RELAPSING-REMITTING MULTIPLE SCLEROSIS

G.N. Bisaga, G.S. Moskalyuk, M.P. Topuzova, T.M. Alekseeva

Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, Russia

Введение. Высокодозная иммуносупрессивная терапия с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ВИСТ+АТГСК) — высокоэффективный метод лечения рассеянного склероза (РС), оказывающий влия-

ние на иммунопатогенез путем деплеции клеток иммунной системы. Тотальное разрушение клеток белой крови в результате такой терапии приводит к феномену «перезагрузки иммунной системы», что вызывает глубокое и длительное подавление аутоиммунного воспаления и изменяет течение заболевания.

Цель исследования — оценить эффективность высокодозной иммуносупрессивной терапии с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток (ВИСТ+АТГСК) у больных с прогрессирующим и ремиттирующим типами РС (ПРС и РРС соответственно).

Материал и методы. В период с сентября 2018 г. по январь 2019 г. в исследовании участвовали 5 пациентов с ПРС и 1 пациент с РРС, верифицированным диагнозом по критериям Мак-Дональда, средний возраст составил $40,8 \pm 9,9$ года; длительность заболевания — $6,0 \pm 4,3$ года. **Критерии включения:** нарастание балла по Expanded Disability Status Scale (EDSS) в течение года, несмотря на применение стандартных методов лечения РС; увеличение количества очагов или накопление контраста в очагах на магнитно-резонансной томографии головного мозга (МРТГМ); неэффективность терапии I или II линии препаратами, изменяющими течение РС; отсутствие выраженных когнитивных нарушений и тяжелых сопутствующих заболеваний. Клинический ответ на лечение оценивали на основании динамики неврологического статуса, определяемого по EDSS, а также по активности на МРТГМ. Оценка проводилась до лечения, сразу после лечения и через 6–8 мес.

Результаты. В процессе терапии и посттрансплантационном периоде тяжелых осложнений и летальных исходов не отмечено. Уровень инвалидизации в общей выборке пациентов по EDSS до лечения составил $5,6 \pm 0,7$ балла, после лечения — $5,5 \pm 0,8$ балла, через 6–8 мес — $5,0 \pm 1,0$ балла. Анализ МРТГМ до лечения показал наличие множественных очагов в головном и спинном мозге, гиперинтенсивных на T2 ВИ и T1RM, накапливающих контрастное вещество. Через 6–8 мес при МРТ на фоне ВИСТ+АТГСК отмечено отсутствие новых очагов, а также активности уже имеющихся.

Выводы. Нейровизуализационная картина и анализ клинического ответа по EDSS свидетельствуют об отсутствии обострений, прогрессирования заболевания и подавлении иммунного воспаления через 6 мес после проведения ВИСТ+АТГСК у пациентов с РРС и ПРС.

* * *

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КРОВЕТВОРНЫХ КЛЕТОК У БОЛЬНЫХ РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ

Г.Н. Бисага¹, А.А. Свиридов², О.В. Богородский², А.Г. Бисага², И.С. Непомнящий²

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

²ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Минобороны, Санкт-Петербург, Россия