

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПЕРВИЧНО-ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В РОССИЙСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ ПАЦИЕНТОВ

Е.В. Попова, А.Н. Антипова, Н.Н. Бабичева, М.А. Баранова, К.З. Бахтиярова, А.Н. Белова, Г.Н. Бельская, Л.И. Волкова, З.А. Гончарова, А.В. Желнин, А.В. Краева, И.Г. Лукашевич, Н.А. Малкова, Л.И. Николаева, И.Е. Повереннова, С.А. Сиверцева, В.С. Соловьева, Т.Н. Трушниковая, Е.Л. Турова, Ф.А. Хабиров, Т.И. Хайбуллин, А.Н. Бойко

Москва, Казань, Краснодар, Уфа, Нижний Новгород, Челябинск, Екатеринбург, Ростов-на-Дону, Пермь, Новосибирск, Тюмень, Самара, Россия

На протяжении длительного периода времени постановка диагноза «первично-прогрессирующий рассеянный склероз (ППРС)» вызывала ряд психологических проблем как со стороны врача, так и со стороны самого пациента, что было связано с отсутствием патогенетической терапии. В 2017 г. был зарегистрирован препарат окрелизумаб, который показал в ходе клинических исследований способность замедления прогрессирования болезни, что является существенным достижением для данной категории больных. **Цель исследования.** Сформировать представление о профиле пациента с ППРС в российской популяции больных. **Материал и методы.** Было проведено эпидемиологическое исследование в ряде регионов РФ. **Результаты.** Отмечено, что чаще дебютирует заболевание после 40 лет, в равном соотношении и у мужчин, и у женщин, что существенно отличается от таких показателей у больных ремиттирующим РС. Показатель распространенности пациентов с ППРС в популяции всех больных РС варьировал от 1,5 до 10,9% в разных регионах, что указывает как на этнические особенности, так и на разные подходы к диагностике. В дебюте у пациентов с ППРС по сравнению с ремиттирующим РС достоверно чаще отмечалось изолированное вовлечение пирамидной системы (62,61% против 6,38%, $p < 0,001$) или полисимптомные проявления (14,78% против 2,13%, $p = 0,033$), что сопоставимо с международными данными. С момента появления первых симптомов и до постановки диагноза в среднем проходит 36 ± 18 мес, что чаще всего объясняется и поздним обращением самого больного к врачу, и низкой степенью настороженности в плане ППРС неврологов первого уровня лечебно-профилактических учреждений. В связи с этим пациенту ставится диагноз уже при наличии инвалидизации в среднем $3,8 \pm 0,9$ балла по шкале EDSS. Среднее время, за которое пациент достигает по шкале EDSS 6 баллов и более с момента дебюта, при ППРС составляет $6,1 \pm 1,4$ года. Эти данные указывают на достаточно быстрый темп прогрессирования болезни. **Вывод.** Необходимо максимально рано начинать терапию ППРС (окрелизумаб), так как и в ходе клинического исследования наибольший эффект при ППРС был отмечен у более молодых пациентов с меньшей длительностью и тяжестью ППРС. Важна своевременная постановка диагноза РС с точным определением типа течения.

ПСЕВДОТУМОРОЗНЫЙ РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ И КОНЦЕНТРИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ БАЛО — РАЗНЫЕ ВРЕМЕННЫЕ ТОЧКИ ОДНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ?

Е.В. Попова^{1,2}, В.В. Брюхов³, М.В. Кротенкова³, А.Н. Бойко^{1,2}

¹ГБУЗ «Городская клиническая больница №24» Департамента здравоохранения Москвы, Москва, Россия; ²ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия; ³ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

Наравне с диагностикой рассеянного склероза (РС) все чаще выявляются атипичные формы, что раньше считалось неспецифичным для европеоидной расы. Схожесть типичного РС и атипичных форм: псевдотуморозного (ПТ) и концентрического склероза Балло (КСБ) обсуждают достаточно давно: одинаково чаще заболевают женщины 30—35 лет; при КСБ и ПТ в последующем могут появляться типичные для РС очаги демиелинизации, может отмечаться клиническое течение как при РС; очаги КСБ и ПТ могут появляться на фоне достоверного РС; в дебюте также выявляются олигоклональные IgG; в острый период достаточно эффективно применение гормональной пульстерапии (ГПТ). Очаги при ПТ характеризуются: однородной структурой, диаметром 2—3 см и более, масс-эффектом, может возникнуть отек вокруг очага и часто отмечается накопление контраста. При очаге КСБ характерны: неоднородная структура (в виде «луковых колец»), диаметр 2—3 см и более, могут иметь место масс-эффект, отек вокруг очага и накопление контраста по периферии. Особое внимание привлекают прецеденты перехода ПТ в КСБ, один из которых наглядно демонстрируется на примере следующего клинического случая. Пациентка М., 64 лет, госпитализирована в связи с резко возникшими дизартрией, нарушением ходьбы и снижением памяти, что развилось на фоне полного соматического благополучия. Проведена МРТ головного мозга (МРТ ГМ) — выявлены множественные очаги демиелинизации, на фоне которых наблюдался очаг в левом полушарии большого мозга (БМ) около 3 см, отмечено однородное накопление контрастного вещества большинством очагов и частичное накопление большим очагом в левом полушарии БМ. Проведена ГПТ с положительным эффектом. Через 2 нед после лечения возник повторный эпизод неврологического дефицита. При МРТ ГМ отмечено увеличение в размерах многих очагов, кольцевидно накапливающих контрастное вещество, что не сопровождалось воздействием на окружающие структуры. Больная была вновь переведена на таблетированный преднизолон. Через 2 нед после 2-го курса терапии при очередной МРТ ГМ наблюдалось изменение структуры с однородной на неоднородную в виде «луковых колец» у ранее выявленных увеличенных очагов, частично накапливающих контрастное вещество. Через 3 мес по данным МРТ ГМ — на фоне классических очагов демиелинизации определялись ранее выявленные очаги с неоднородной структурой в виде «луковых колец», которые не накапливали контрастное вещество и уменьшились в размере. Данный случай «перехода» ПТ в КСБ не является единичным, что заставляет задуматься над вопросами: действительно ли ПТ и КСБ являются разными заболеваниями.
