



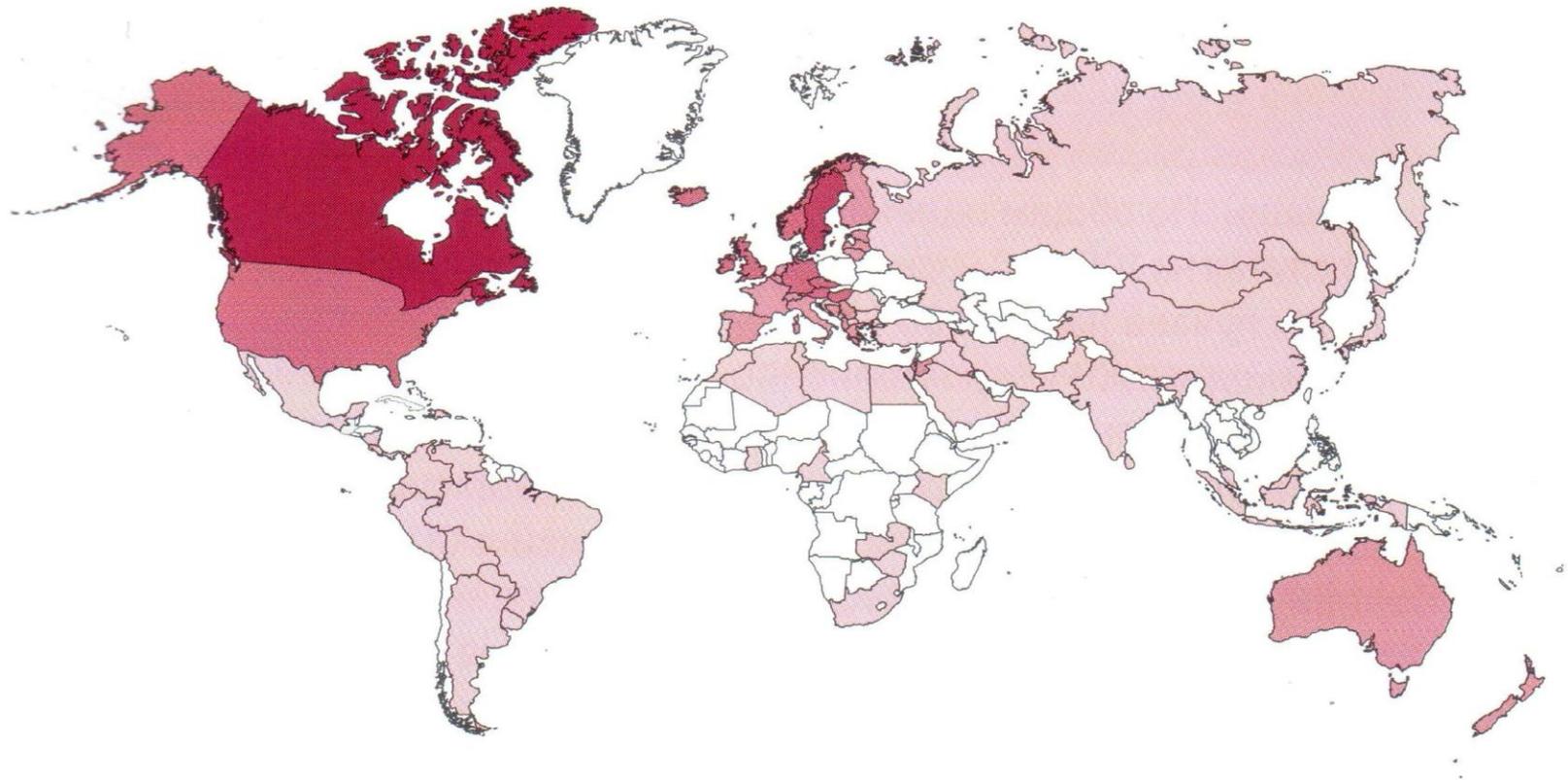
Школа для больных с рассеянным склерозом и их родственников

Мальцев В. Г.

Актуальность

1. Распространенность – 2,3 млн человек во всем мире. 33 на 100000 населения
2. Заболеваемость от 2,5 -10 случаев на 100000 населения в год
3. Средняя продолжительность жизни 48 лет с момента установления диагноза
4. В среднем продолжительность жизни короче на 6-7 лет. Смертность в 3 раза выше в сравнении с общей популяцией.
5. Градиент широты – увеличение по мере удаление от экватора.

1 ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И ГЕНЕТИКА



Число лиц с РС на 100 000 населения



Рис. 1.1. Географическое распределение РС, показывающее большую распространенность в более высоких широтах (**Источник:** Atlas of MS Database. Multiple Sclerosis International Federation, 2013. www.atlasofms.org)

Историческая справка

- Первое упоминание Фредерик Д Эсте внук короля Георга 3 – дневник 1822-1846 гг
- 1850 г отдельная нозологическая форма – Шарко – РС – повреждение нервных волокон
- 1960 г – лечение ГКС
- 1990 первые препараты ПИТРС.

Факторы риска

1. Генетические

- Пол: ж:м 2-3:1

- наследственная предрасположенность

- этническая принадлежность (минимальна у лиц с азиатскими/африканскими и южноамериканскими корнями)

(популяция 1:1000, дети от супружеской пары больных РС 200:1000)

2. Факторы окружающей среды

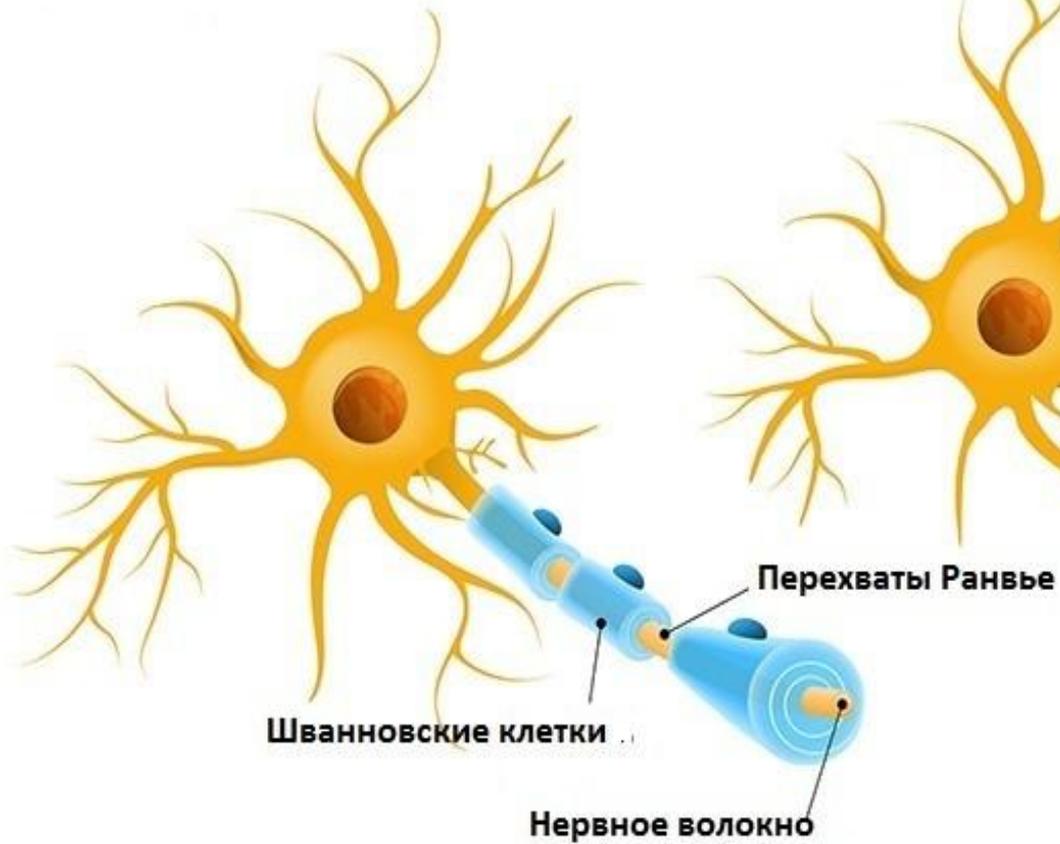
- УФ излучение и сезон, на который пришлась дата рождения. Рожденные весной в северном полушарии больший риск, начало зимы меньший.
- Потребление витамина Д с пищей
- Инфицирование вир Эпштейна-Барр
- Курение м 3:1 ж 2:1.

Основа заболевания

1. Аутоиммунная природа
2. Воспаление и дегенерация
3. Разные типы течения (ремиттирующее, первично-прогрессирующее, вторично-прогрессирующее)
4. Лечение (экзацербаций, патогенетическое, симптоматическое, ПИТРС)

Рассеянный склероз

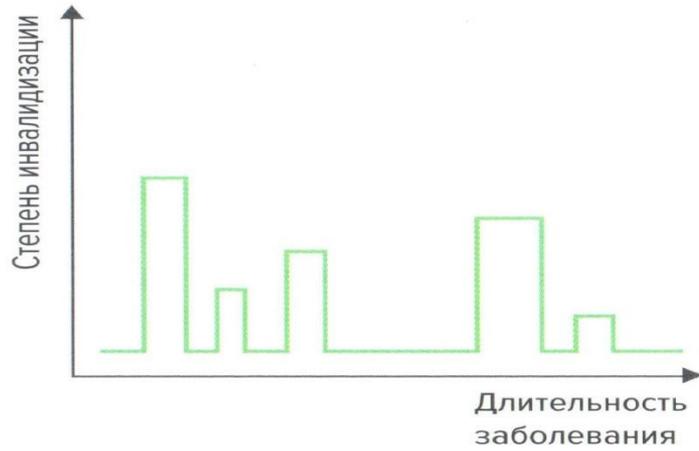
Здоровый нерв



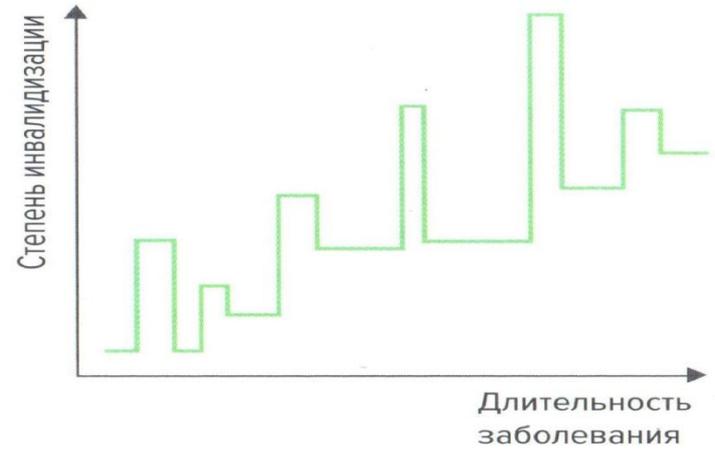
Нерв, пораженный РС



ТИПЫ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА



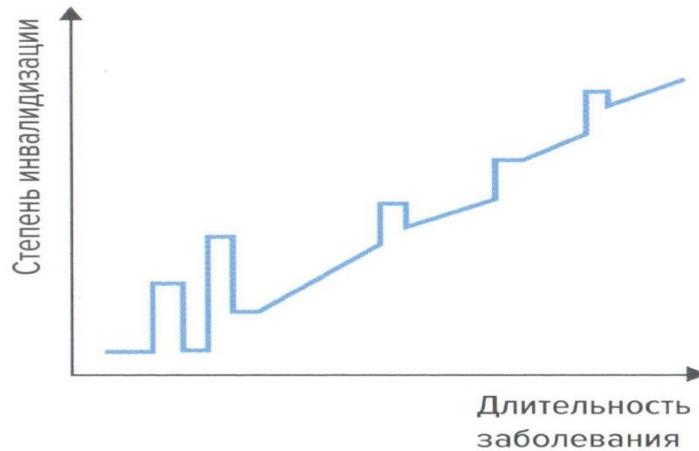
а



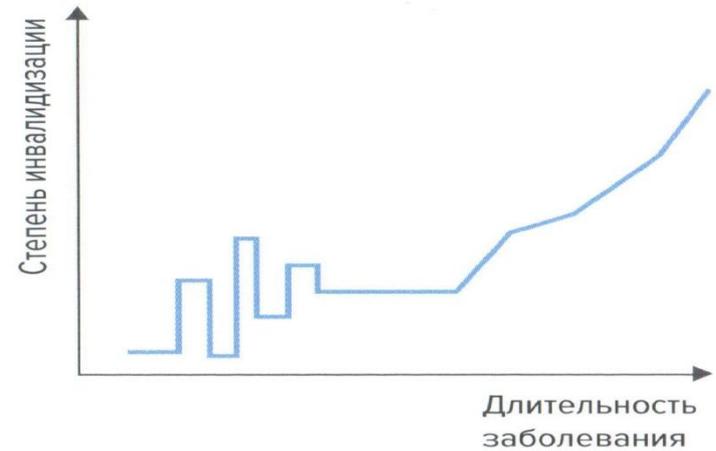
б

Рис. 3.1. Два варианта ремиттирующего РС:

a — обострения с возвратом к нормальной неврологической функции; *b* — ремиттирующее заболевание с постепенно нарастающей инвалидизацией



а



б

Рис. 3.2. При вторично-прогрессирующем РС у пациентов обострения (*a*) могут продолжаться или (*b*) не продолжаться

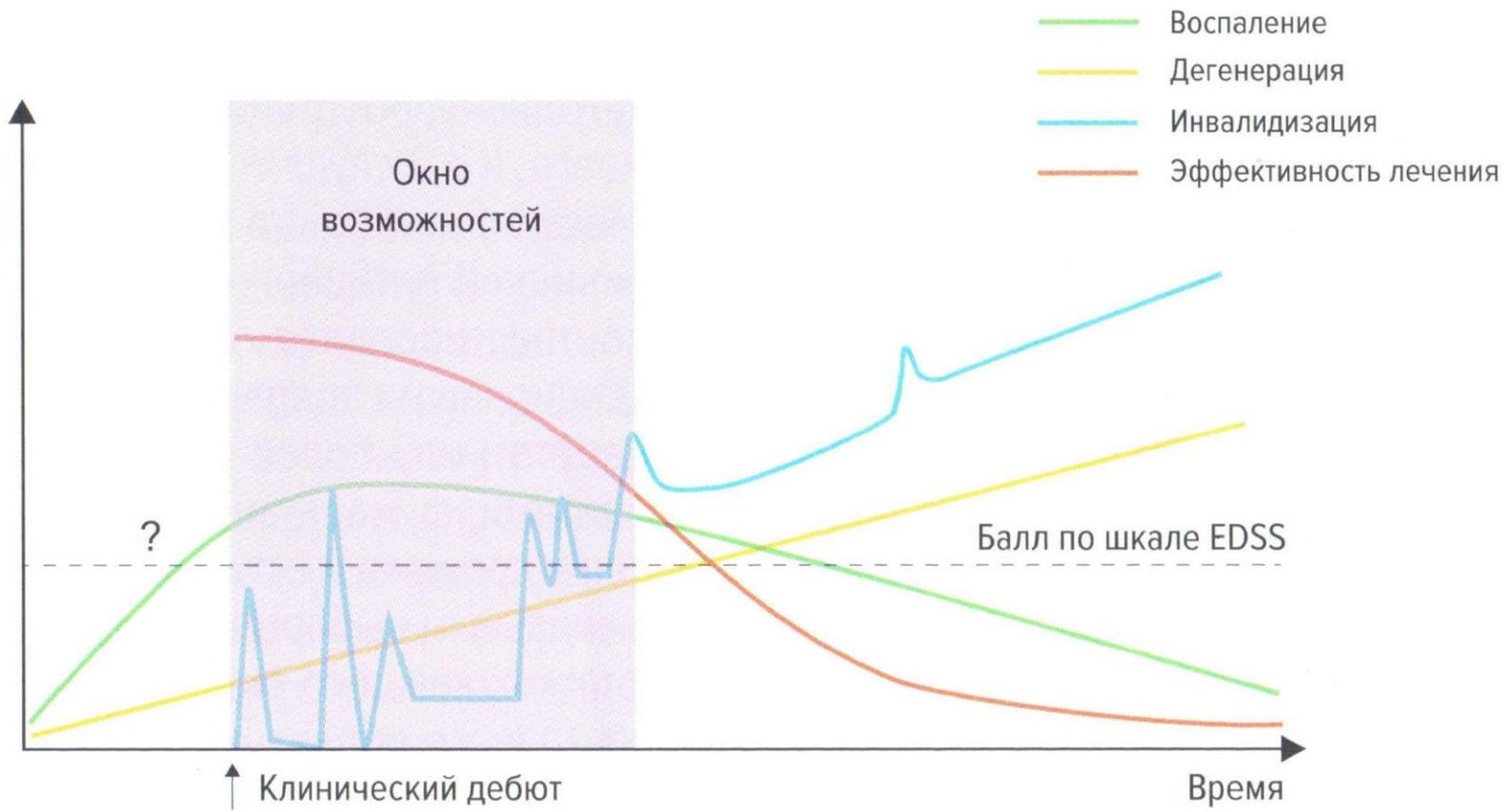


Рис. 5.1. Окно возможностей при терапии ПИТРС

Современные иммуномодулирующие препараты нацелены на раннюю фазу воспаления при ремиттирующем РС. При более длительном течении болезни воспаление из-за проникновения клеток крови из системной циркуляции снижается, а истощение нейроаксональных резервов проявляется в виде нарастающей инвалидизации. В настоящее время эффективного лечения на этом этапе заболевания не существует. Несмотря на то что взаимосвязь между нейровоспалением и нейродегенерацией еще не до конца понятна, лечение РС в начале заболевания может предотвратить или отсрочить время вторичного прогрессирования

Особенности наблюдения за пациентом на амбулаторном этапе

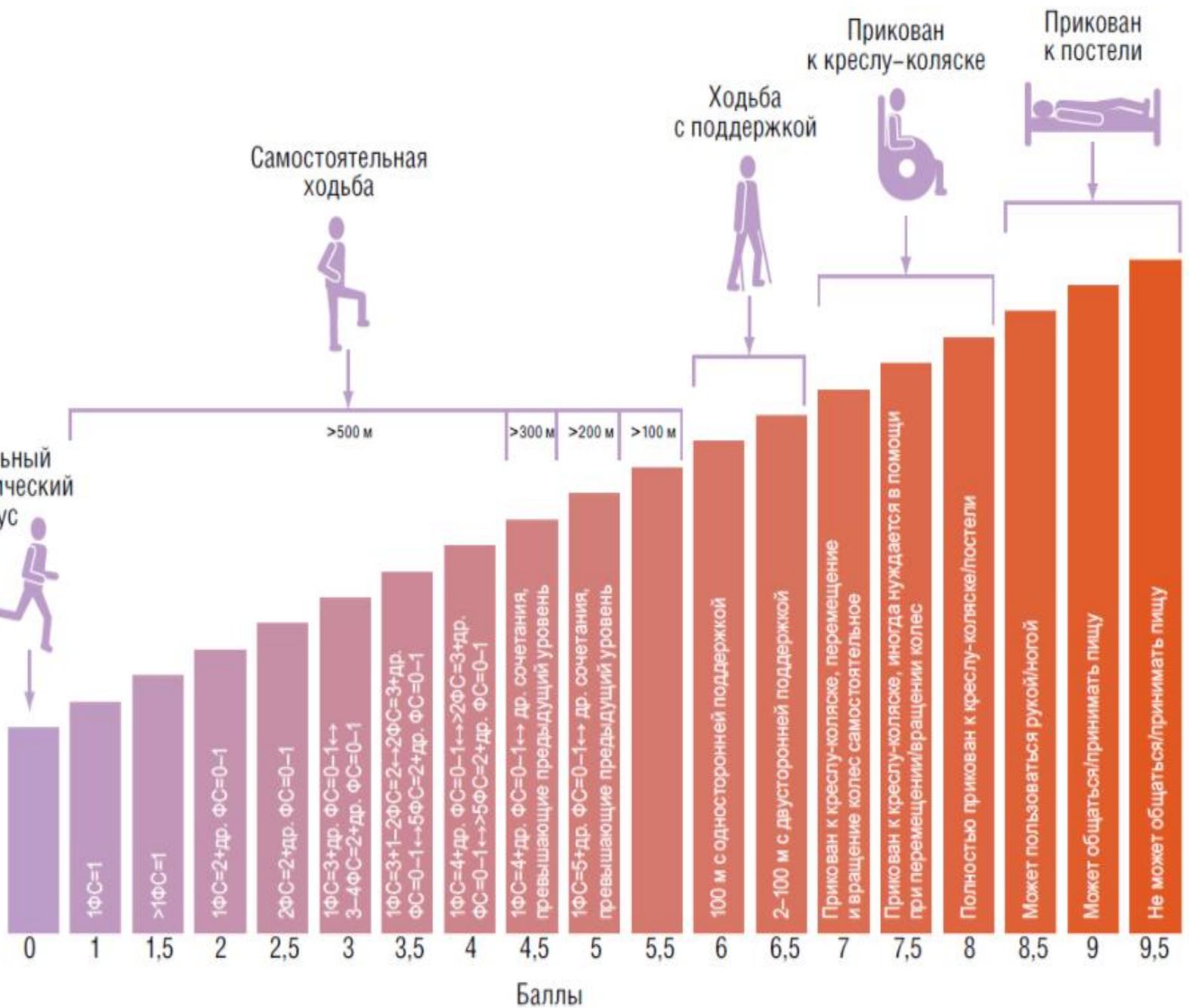
- Наблюдение в неврологическом центре (выбор терапии, оценка по шкале EDSS, консультативная помощь)
- При появлении симптомов эксацербации (обострения) – направление на госпитализацию незамедлительно.
- Проведение нейровизуализации по показаниям.
- Приверженность к терапии ПИТРС.
- Мультидисциплинарный подход.

Пациенты с рассеянным склерозом

«Условные» две группы больных по шкале EDSS

1. С минимальной, умеренной, выраженной неврологической симптоматикой при сохранении ремиттирующего течения с индексом до 6,5 б
2. Пациенты с выраженной неврологической симптоматикой, вторично-прогредиентным течением с индексом более 6,5 б

Нормальный неврологический статус



Баллы

Рекомендации первой группе больных

1. Отказ от курения.
2. Отказ от чрезмерного употребления алкоголя.
3. Избегать повышенную инсоляцию, горячие ванны, сауну, баню, тепловые физиопроцедуры.
4. Избегать основные провоцирующие факторы эскалации – инфекция и депрессия.
5. Методика психологической адаптации – «жизнь с болезнью» (количество суицидов в 7,5 раз выше чем в общем в популяции)
6. Нормализация режима – труд – отдых, ночной сон 7-8 часов.

Рекомендации первой группе больных

7. Оптимальная двигательная активность (синдром хронической усталости) – короткие промежутки для отдыха 10-15 мин, сохранение адекватной физической активности, плавание, при умеренной инвалидизации 30 мин в сут минимум 2 р/нед, метод Александра)

8. Сохранение занятости на работе, оптимальное трудоустройство (температура, сменность, вредные внешние факторы, концентрация внимания).

9. Достаточная сексуальная активность.

10. Работа с близкими

11. Рекомендации по питанию: уменьшение в питании жиров животного происхождения, рыбные дни 2-3 р/нед, растительные продукты, обезжиренный йогурт, сметана, кефир, творог, не ограничивается сыр жирностью до 45%, вид D)

12. Массаж (уменьшение спастичности, психотерапия)

13. Вакцинация – не показана у редкоболеющих, показана у частоболеющих.

14. Разрешаются все виды анестезии, нет ограничений по стоматологическим процедурам

15. Оксигенотерапия не показала эффективность

Рассеянный склероз и беременность

1. Нет доказанной связи беременности на течении заболевания (в 3-м триместре – уменьшение, в 1-е 3 мес после родов учащение)
2. Отдельного гена, как причины РС нет
3. Обязательное планирование беременности при терапии ПИТРС (тератогенный эффект – терифлуномид, натализумаб – отмена за 3 мес до беременности)
4. ГКС при лактации не противопоказаны, схема индивидуально, при появлении эксацербаций (если не получал ПИТРС) после родов отмена кормления, назначение ПИТРС.

5 ПРЕПАРАТЫ, ИЗМЕНЯЮЩИЕ ТЕЧЕНИЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

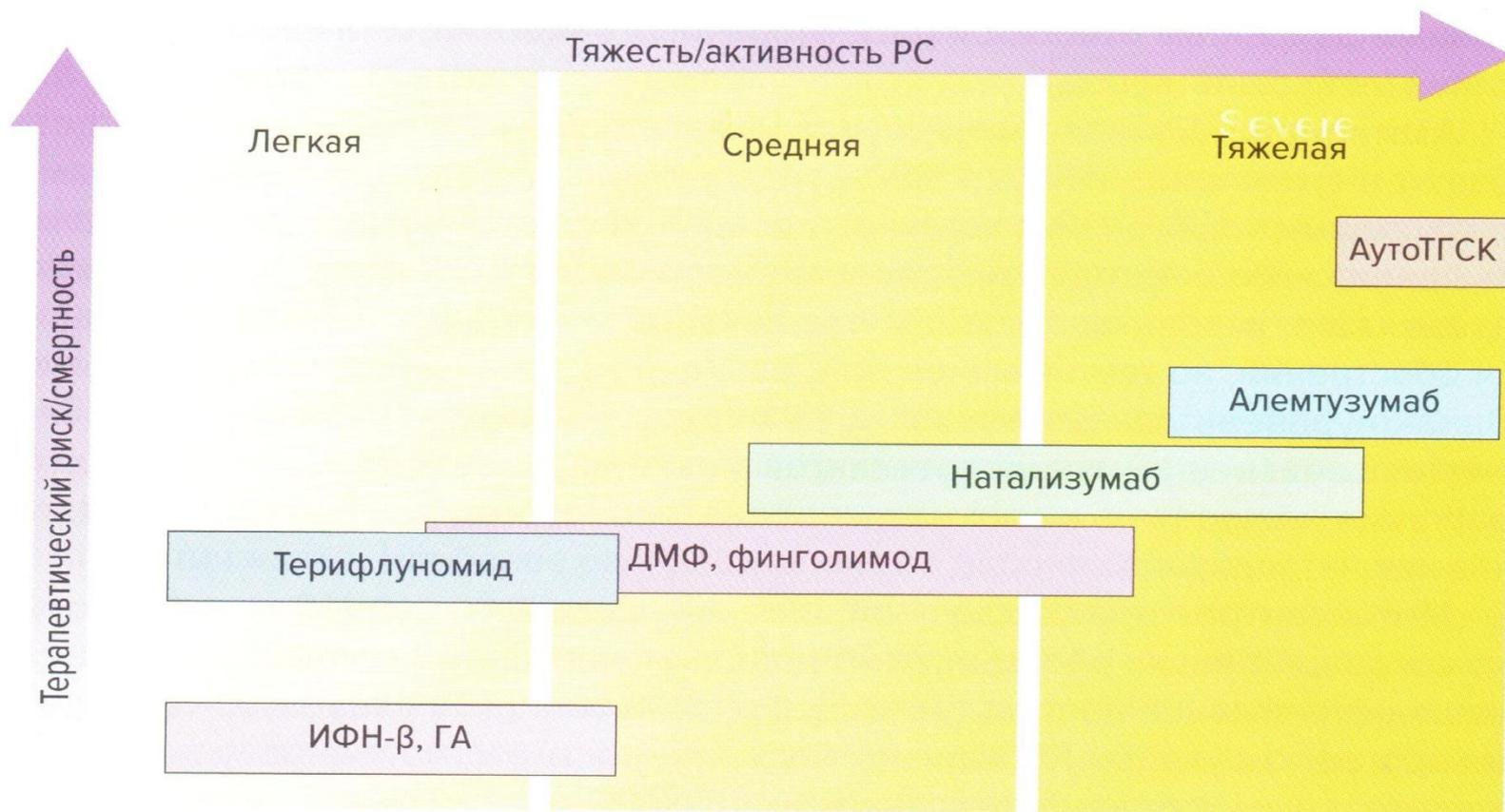


Рис. 5.9. Схема эскалации терапии при ремиттирующем РС

Предложенная авторами схема эскалации терапии при ремиттирующем РС с учетом тяжести и активности заболевания с клинической и радиологической точек зрения, сбалансированной по рискам и побочным эффектам лечения (см. текст). В данной схеме не учитываются такие факторы, как отсутствие РС в семейном анамнезе, переносимость и личное предпочтение: аутоТГСК — аутотрансплантация гемопоэтических стволовых клеток; ДМФ — диметилфумарат, финголимод; ИФН-β — интерферон-β; ГА — глатирамера ацетат

Терапия и побочные эффекты

1. ИФ в 1a в1в - гриппоподобный синдром, перепады настроения, бессоница, нарушение ф-ии печени, костного мозга, алопеция.
2. Глатирамера ацетат – р-ия в месте инъекции. ГНТ после инъекции.
3. Натализумаб – инфузионные р-ии менее 2%, нарушение ф-ии печени менее 0,5%. ПМЛ менее 0,5%
4. Терифлуномид – головная боль, нарушение функции печени, алопеция.
5. Финголимод – преходящая брадиаритмия на 1-ую дозу, отек сетчатки в 1-е 3 мес,
6. Диметилфумарат – гиперемия 40%, диарея, головная боль.
7. Алемтузумаб – инфузионные р-ии, дисфункция ЩЖ на 2-3 году, тромбоцитопения, нефропатия, активизация герпетической инфекции.

Рекомендации второй группе больных

1. Общие рекомендации.
2. Уход.
3. Питание сбалансированное по белкам, жирам, углеводам, микроэлементам.
4. Терапия ПИТРС не эффективна.
5. Акцент на симптоматическое лечение.



Спасибо за внимание