

**П Р Е С С - Р Е Л И З***Москва, 28–29 октября 2016 г.*

## **Научно-практическая конференция с международным участием «Аутоиммунные поражения периферических нервов и мышц»**

28–29 октября 2016 г. в г. Москве на базе Научного клинического центра ОАО «Российские железные дороги» прошла научно-практическая конференция с международным участием «Аутоиммунные поражения периферических нервов и мышц». В двухдневной конференции приняли участие 319 человек, не считая организаторов и участников выставки. В рамках мероприятия прозвучали доклады, касающиеся актуальных вопросов диагностики и современной терапии аутоиммунных болезней нервного аппарата.

Первый день конференции начался с симпозиума, организованного при поддержке компании CSL Behring и посвященного 100-летию описания синдрома Гийена–Барре (СГБ). В обобщающем сообщении (С.С. Никитин, Москва) был рассмотрен интригующий путь развития современных представлений о СГБ как о гетерогенной группе состояний – острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ОВДП), острой моторной аксональной нейропатии, острой моторной и сенсорной аксональной нейропатии, синдрома Миллера Фишера, энцефалита Бикерстафа и других, более редких форм. Обсуждались проблемы диагностики и дифференциальной диагностики СГБ, а также показаны результаты обобщенных исследований по доказанной эффективности терапии высокими дозами внутривенных иммуноглобулинов (ВВИГ) человека класса G и программного плазмафереза. Вместе с тем было также указано на необходимость четкого следования клиническим рекомендациям, в частности при назначении ВВИГ добиваться соблюдения прописанных в инструкциях дозировок: наличие обратной корреляционной связи симптомов с уровнем концентрации иммуноглобулина в крови показало, что низкие дозы препарата не обеспечивают клинического улучшения состояния пациента при СГБ. В очередной раз было обращено внимание на то, что с позиции доказательной медицины назначение кортикостероидов при СГБ признано неэффективным и сопряжено с высоким риском развития нежелательных явлений. Назначение кортикостероидов должно быть полностью исключено из алгоритма лечения пациентов с СГБ (Dr. Claudia Sommer, Вюрцбург, Германия). Были представлены клинические наблюдения, основанные на курации самой большой когорты пациентов с СГБ в России (Н.А. Супонева, Москва), рассмотрены особенности ОВДП в детском возрасте (А.К. Шакарян, Москва). На основании данных из 29 городов и областей России, несмотря на трудоемкость, необходимость наличия специального оборудования и персонала, приоритет в лечении СГБ по-прежнему остается за плазмаферезом. В первую очередь это связано с высокой стоимостью ВВИГ.

Большой интерес вызвало сообщение об остаточных нарушениях при отдельных формах СГБ по результатам клинико-нейрофизиологического анализа (Д.А. Гришина, Москва).

В перерывах между докладами присутствующие на конференции активно участвовали в традиционном мастер-классе по клинической электронейромиографии (ЭНМГ) – незаменимому методу диагностики патологии периферической нервной системы (С.Г. Николаев, Владимир), а также имели возможность ознакомиться с информацией о препаратах, используемых сегодня для ВВИГ-терапии (CSL Behring, Швейцария), терапии отдельных орфанных болезней (Genzyme, Франция), и последними инженерными и программными решениями для диагностических нейрофизиологических комплексов (Нейрософт, Россия).

Пленарное заседание было посвящено вопросам диагностики наследственных и аутоиммунных полинейропатий с обсуждением современных возможностей поиска причинного гена и проблем ограничений ДНК-диагностики (С.А. Курбатов, Воронеж). Подробно рассмотрены критерии клинической и нейрофизиологической диагностики хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП) (А.Л. Куренков, Москва), особенности возбудимости периферического нерва при мультифокальной моторной нейропатии (М.О. Ковальчук, Утрехт, Нидерланды). Представлены результаты особенностей сонографических изменений периферических нервов при наследственных полинейропатиях (Е.С. Наумова, Москва) и ХВДП (Д.С. Дружинин, Ярославль). Особенности клиники и тактике ведения пациентов с идиопатическими воспалительными миопатиями были посвящены 2 сообщения (Т.М. Алексеева, Санкт-Петербург; А.Н. Хелковская-Сергеева, Москва). Эффективность использования химерных моноклональных антител к поверхностному антигену В-лимфоцитов – CD20 (ритуксимаб) в терапии пациентов с миастенией была продемонстрирована на клиническом материале случаев, резистентных к рутинным видам терапии (Н.И. Щербакова, Москва).

Второй день конференции открыл обзор особенностей диагностики и подходов к лечению ХВДП по результатам исследования PRIMA (Jean-Marc Legeat, Париж, Франция). Докладчик рассмотрел классификацию аутоиммунных поражений периферической нервной системы, остановился на месте в общей структуре заболеваемости и методах диагностики ХВДП, продемонстрировал сложности, подстерегающие специалистов в отдельных случаях, а также привел примеры алгоритмов терапии. В частности, он упомянул результаты высокодоказательных международных многоцентровых исследований PRIMA (с использованием препарата Привиджен) и ICE, которые в свое время явились основанием для включения ВВИГ в современные схемы терапии ХВДП, что значительно повысило вероятность благоприятных клинических исходов для данной когорты пациентов.

Тему диагностики и современной тактики лечения больных ХВДП продолжили доклады об особенностях этой полинейропатии с острым началом (Н.А. Супонева, Москва), клинических формах ХВДП у детей (А.Л. Куренков, Москва) и успехах в терапии данного заболевания в детском возрасте иммуноглобулинами (Р.Ц. Бембеева, Москва).

Представленные в докладах отечественных экспертов данные нашли подтверждение в результатах проведенного в аудитории письменного анкетирования (М.А. Логунова, Москва). В опросе приняли участие 64 специалиста из 46 лечебно-профилактических учреждений 28 городов России. Большинство опрошенных подтвердили, что случаи СГБ и ХВДП встречаются в их клинической практике, причем многие участвующие в опросе наблюдают таких пациентов регулярно (не реже 1 больного в квартал). Терапией 1-й линии СГБ в России является плазмаферез (48 %), 38 % респондентов для лечения назначали ВВИГ, 10 % опрошенных указали, что вопреки современным рекомендациям по-прежнему продолжают использовать глюкокортикоиды. Результаты анкетирования показали, что аппаратура для проведения высокообъемного плазмафереза имеется только в 59 % лечебно-профилактических учреждений, что вызывает сомнения в адекватной реализации этого метода терапии. Подавляющее большинство (81 %) опрошенных подтвердили, что при выборе ВВИГ принимают во внимание содержание действующего вещества — иммуноглобулина G, но при этом не всегда отдают предпочтение современным препаратам 10 % концентрации. Последнее обстоятельство может быть связано с недостаточным опытом использования препаратов с высокой концентрацией иммуноглобулинов.

Прозвучали доклады о дифференциальной диагностике воспалительных и наследственных миопатий (С.С. Никитин, Москва), тонкостях постановки диагноза и лечения невралгической амиотрофии (Д.С. Дружинин, Ярославль).

Во второй половине дня была представлена тема диагностики различных полинейропатий: ЭНМГ-особенности

характера невралгического повреждения при дифференциальном поиске (Д.А. Гришина, Москва) и магнитно-резонансная картина конского хвоста при ХВДП (А.Ф. Василенко, Челябинск). Был поднят важный вопрос о внедрении в практику унифицированного направления для проведения нейрофизиологического обследования пациента с подозрением на нервно-мышечную патологию. Медицинская аудитория была солидарна с мнением выступающих о том, что необходимость разработки направления связана с недостаточной информированностью врачей о возможностях и ограничениях ЭНМГ-методов, что ведет к снижению понимания полученных результатов и, соответственно, влияет на постановку правильного диагноза. С большим энтузиазмом участники конференции обсуждали материалы, представленные Д.А. Гришиной на основе опыта работы Научного центра неврологии, а также М.О. Ковальчук (Утрехт, Нидерланды) о главных положениях, задачах и целях ЭНМГ-обследования на примере работы неврологического отделения Университетского медицинского центра Утрехта. Было принято решение опубликовать в журнале «Нервно-мышечные болезни» предварительный вариант «Направления на ЭНМГ-исследование» для рассмотрения его всеми заинтересованными специалистами.

Вниманию слушателей были предложены результаты клинических наблюдений воспалительных нейропатий в отдельном регионе (Л.Г. Заславский, Санкт-Петербург), примеры развития ОВДП в ходе лечения хирургической инфекции (Н.В. Заречнова, Нижний Новгород) и СГБ после бариатрической операции (Д.А. Дегтерёв, Москва). Представлены описание практических случаев миастенического синдрома Ламберта—Итона в виде «маски» аутоиммунного процесса (Д.В. Влодавец, Москва), пример лечения синдрома Льюиса—Самнера (В.Н. Киселев, Санкт-Петербург) и данные динамического наблюдения за пациентами с мультифокальной моторной нейропатией на фоне терапии иммуноглобулинами с помощью ультразвукового исследования периферических нервов (Е.С. Наумова, Москва).

В ходе насыщенной программы конференции участникам были продемонстрированы самые разные аспекты диагностики, примеры собственных клинических наблюдений, взгляды российских и зарубежных специалистов на вопросы терапии и постановки диагноза при обнаружении поражения периферической нервной системы. Немаловажно для практикующих врачей, что конференция прошла аккредитацию в системе непрерывного медицинского образования и участие в ней предоставило возможность получения сертификата с начислением образовательных баллов.

Благодарим за подготовку и организацию конференции генерального спонсора — биофармацевтическую компанию CSL Behring, а также компанию Genzyme и ООО «Нейрософт».

*Материал подготовила Л.В. Борискина*