

ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА (ЗСОНМ) СТРАДАЮТ РАЗЛИЧНЫЕ ПАЦИЕНТЫ^{1,2}



AQP4-IGG СЕРОПОЗИТИВНЫЕ ПАЦИЕНТЫ (~75%)

- Заболевание обычно протекает с обострениями^{3,4}
- Часто наблюдаются коморбидные аутоиммунные состояния⁵
- Моторные симптомы, протяженный очаг поражения в спинном мозге и более высокий объем общего поражения спинного мозга наблюдаются чаще, чем у серонегативных пациентов⁵
- Поражения головного мозга могут развиваться в областях высокой концентрации белка AQP4, например, в периепендимальных областях в промежуточном мозге и стволе головного мозга^{6,7}



AQP4-IGG СЕРОНЕГАТИВНЫЕ ПАЦИЕНТЫ (~25%)

- Заболевание чаще монофазное⁵
- Реже встречается сопутствующая аутоиммунная патология⁵
- Двусторонний оптический неврит и оптический неврит, развивающийся одновременно с миелитом, у таких пациентов чаще наблюдались в начале заболевания в сравнении с серопозитивными пациентами⁵
- Уровень инвалидизации ниже, чем у серопозитивных пациентов, и реже случаи тяжелой инвалидизации⁸
- Поражение головного мозга возникает не часто, за исключением MOG-положительных пациентов, у которых поражения могут встречаться чаще и быть неспецифичными⁹

Настоятельно рекомендуется проводить клеточный анализ для выявления антител G к белку AQP4. Вероятность ложноотрицательного результата при проведении клеточного анализа ниже, чем при применении метода ИФА.⁴

ПРИ ПОЛОЖИТЕЛЬНОМ РЕЗУЛЬТАТЕ ТЕСТА НА AQP4-IgG ДОСТАТОЧНО ТОЛЬКО ОДНОГО ОСНОВНОГО КЛИНИЧЕСКОГО ПРИЗНАКА ДЛЯ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА «ЗАБОЛЕВАНИЕ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА» (ЗСОНМ)

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ЗСОНМ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ



ПАЦИЕНТЫ С ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ ТЕСТА НА IgG К AQP4

1. По крайней мере 1 основной клинический признак
2. Исключение других диагнозов



ПАЦИЕНТЫ С ОТРИЦАТЕЛЬНЫМ РЕЗУЛЬТАТОМ ТЕСТА НА IgG К AQP4 ИЛИ У КОТОРЫХ РЕЗУЛЬТАТ НЕИЗВЕСТЕН ИЛИ ОТСУТСТВУЕТ

1. По крайней мере 2 основных клинических признака должны отвечать следующим требованиям:
 - а. по крайней мере одним основным клиническим признаком должен быть оптический неврит, острый миелит с синдромом area postrema
 - б. распространение поражения (2 или более разных основных клинических признака)
 - в. соответствие дополнительным требованиям МРТ сообразно обстоятельствам
2. Исключение других диагнозов

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ



Оптический неврит



Острый миелит



Синдром area postrema



Симптоматический церебральный синдром с типичными для ЗСОНМ поражениями головного мозга



Симптоматическая нарколепсия или острый дизэнцефальный клинический синдром



Острый стволовой синдром

ИФА – иммуноферментный анализ; MOG – миелин-олигодендроцитарный гликопротеин; ПРПМ – продольно распространённый поперечный миелит.

1. Wingerchuk DM, et al. *Lancet Neurol.* 2007;6:805–815. 2. Lennon V, et al. *Lancet.* 2004;364:2106–2112. 3. Kawachi I, et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2017;88:137–145. 4. Wingerchuk DM, et al. *Neurology.* 2015;85:177–189. 5. Jarius S, et al. *J Neuroinflammation.* 2012;9:14. 6. Takahashi T, et al. *Brain.* 2007;130:1235–1243. 7. Kim H, et al. *Neurology.* 2015;84(11):1165–1173. 8. Akman-Demir G, et al. *J Neurol.* 2011;258:464–470. 9. de Seze J. *Brain.* 2017;140:3069–3080.

Только для медицинских работников

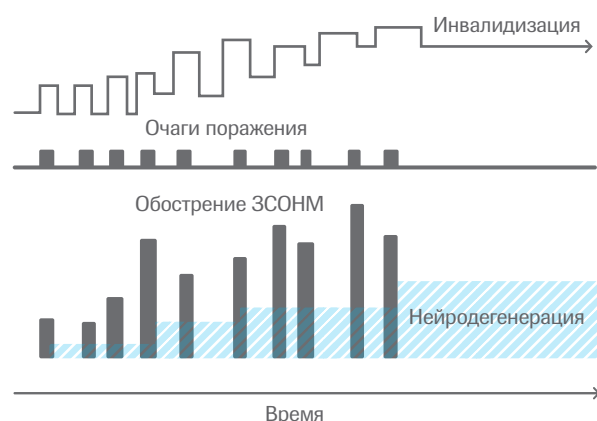
M-RU-00003452, июль 2021

АО «Рош-Москва»
107031, Россия, г. Москва
Трубная площадь, дом 2
Помещение I, этаж 1, комната 42
МФК «Галерея Неглинная»
Тел.: +7 (495) 229-29-99
www.roche.ru

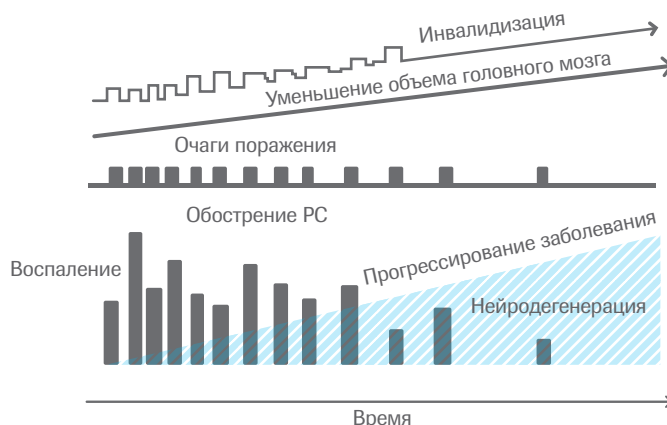


ХАРАКТЕР ВОСПАЛЕНИЯ И НЕЙРОДЕГЕНЕРАЦИИ ЧЕТКО РАЗЛИЧАЕТСЯ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СПЕКТРА ОПТИКОНЕВРОМИЕЛИТА (ЗСОНМ) И РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ (РС)¹

ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЗСОНМ



ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ РС



ЗСОНМ

При ЗСОНМ прогрессирующее, незаметное накопление неврологического дефицита происходит редко; воспаление и нейродегенерация связаны с клиническими проявлениями заболевания (обострениями).¹ При обострениях ЗСОНМ возможно неполное выздоровление или остаточная инвалидизация.²

РС

При РС естественное прогрессирование заболевания может не зависеть от частоты и интенсивности обострений.¹ Воспаление является важным фактором накопления повреждения нервной ткани в самом начале заболевания, но его роль уменьшается со временем.³⁻⁵

ОТЛИЧИТЕЛЬНЫЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ЗСОНМ В СРАВНЕНИИ С РС

ХАРАКТЕРИСТИКИ	ЗСОНМ	РС
Рецидивирующее заболевание^{6,7}	Обычно более тяжелое течение обострений с медленным неполным выздоровлением	Течение обычно менее тяжелое, большая вероятность полного выздоровления
Кумуляция повреждений, ведущих к недееспособности⁶	Обусловлено обострениями; кумуляция дегенеративного эффекта происходит быстро	Дегенеративный эффект накапливается со временем и может не зависеть от обострений
Воспаление и нейродегенерация^{8,9}	Напрямую связано с обострениями	Рано возникающее острое воспаление, сопровождающееся хронической нейродегенерацией, которая может развиваться независимо от обострений
МРТ (Зрительный нерв)¹⁰	Продольно распространённые, односторонние и двусторонние повреждения с повреждением задних областей	Менее протяженные очаги поражения, односторонние очаги с повреждением передних областей и меньшим распространением в перекрест зрительных нервов
МРТ (Спинальный мозг)^{6,7,10}	Продольно распространённые очаги с преобладанием повреждений центральной части спинного мозга (серого вещества), атрофия спинного мозга, нарастающая со временем	Менее протяженные продольные поражения с большим периферическим (в белое вещество) распространением
МРТ (Головной мозг)¹¹⁻¹⁴	Поражения головного мозга наблюдаются реже - Чаще возникают в областях высокой концентрации белка AQP4 - Чаще затрагивают периепендимальные области, окружающие желудочковую систему головного мозга; также наблюдаются обширные очаги поражения мозолистого тела и полушарий мозга - Очаги поражения в острой фазе обычно представляют из себя облакоподобные образования, что видно при контрастировании гадолинием	Поражения головного мозга, а также диффузная атрофия, наблюдаются чаще - Имеют характерный рисунок и морфологию - Обычно включают околожелудочковые поражения, например, пальцы Дюсона (перпендикулярно ориентированные по отношению к желудочкам очаги демиелинизации), а также корковые юкстакортикальные очаги поражения. Инфратенториальные очаги, например, в стволе головного мозга и мозжечке, также часто наблюдаются при РС - Очаги поражения в острой фазе обычно яйцевидные или в форме разомкнутых колец с четкими краями, видных при контрастировании гадолинием

1. Kawachi I, et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88:137-145. 2. Jarius S, et al. *J Neuroinflammation*. 2012;9:14. 3. Confavreux C, et al. *Brain*. 2006;129:606-616. 4. Fox R, et al. *Cleveland Clinic J Med*. 2001;68(2):157-171. 5. Krieger S, et al. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2016;3:e279. 6. Wingerchuk DM, et al. *Lancet Neurol*. 2007;6:805-815. 7. Pittock S, et al. *Ann NY Acad Sci*. 2016;1366:20-39. 8. Kawachi I, et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88:137-145. 9. Wingerchuk DM, et al. *Neurology*. 2015;85:177-189. 10. Dutra B, et al. 2018. *RadioGraphics*. 2018;38:169-193. 11. de Seze J. *Brain*. 2017;140:3069-3080. 12. Kim H, et al. *Neurology*. 2015;84:1165-1173. 13. Fox R, et al. *Cleve Clin J Med*. 2001;68(2):157-171. 14. Thompson A, et al. *Lancet Neurol*. 2017;S1474-4422(17)30470-2.