

Проблема аутоиммунных заболеваний в неврологии.

Проблема аутоиммунных заболеваний относительно молода. Её возраст – около 50 лет. Однако за этот небольшой срок она стала одной из самых сложных и актуальных проблем клинической медицины. Аутоиммунные заболевания – это страдания, связанные с нарушением функционирования иммунной системы человека, начинающей воспринимать собственные ткани, как чужеродные и повреждать их.

Учение об иммунитете (лат. *immunitas* — освобождение, избавление от чего-либо) начало зарождаться в древние времена, когда за 1000 лет до нашей эры в Китае, а затем – в Индии, Малой Азии, Европе делались первые попытки инокуляции содержимого оспенных папул здоровым людям с целью защиты их от острой формы заболевания. В дальнейшем, в XVIII веке прививание от оспы получило широкое распространение: в Лондоне был открыт госпиталь Святого Панкраса, в котором прививали всех желающих, оспопрививание было проведено императрице Екатерине II и её сыну Павлу. В 1796 году Эдвард Дженнер разработал и внедрил вакцинацию – прививку людям коровьей оспы.

Термин «иммунитет» в медицине впервые применен в середине XIX века, до этого времени иммунитет человека называли *невосприимчивостью организма*.

Годом рождения иммунологии считают 1881 год, когда Луи Пастер провёл публичный эксперимент по прививке 27 овцам сибиреязвенной вакцины. С этого времени началось развитие инфекционной иммунологии как науки.

На протяжении десятилетий иммунитет рассматривался как защита организма от многочисленных инфекций. Ученые многих стран интересовались вопросами о причинах сопротивления организма различным заболеваниям, насколько устойчив организм по отношению к инфекциям, почему человек не болеет некоторыми болезнями дважды. Постепенно они выяснили, что в организме человека существует «механизм», способный уберечь его от частых или повторных заболеваний. К концу 40-х годов XX века созданием целого набора вакцин против опаснейших инфекционных возбудителей (оспы, бешенства, холеры, чумы, брюшного тифа, желтой лихорадки, дифтерии, столбняка) завершился первый этап развития иммунологии.

В 1945 году было доказано, что иммунитет — это система организма, которая защищает его не только от микробов, но и от всех генетически чужеродных клеток и тканей, от пересаженной кожи, от пересаженного органа. Таким образом, если раньше главной задачей иммунной системы считалась защита организма от инфекций, то теперь, после работ в области трансплантационной иммунологии, сформировалось новое понимание. Проблема несовместимости генетически чужеродных тканей при пересадках оказалась иммунологической. Перед исследователями встал вопрос: для чего существует столь жесткая цензура? Этот вопрос, который был сформулирован к началу шестидесятых годов, и сделал иммунологию *новой*.

Современную иммунологию называют новой не только потому, что у нее появились новые цели, но и потому, что она по-новому осмыслила сама себя. В наши дни нельзя считать главной, а тем более единственной задачей иммунитета защиту организма от микробов — возбудителей инфекционных болезней. Главная цель иммунитета — иммунологический надзор, иммунологический контроль внутреннего постоянства организма. Главная задача иммунитета — уничтожение клеток, которые генетически отличаются от собственных, будь то клетка чужая или клетка собственного тела, изменившаяся в генетическом отношении. По определению Фрэнка Бернета основная функция иммунной системы - распознавание своего и чужого.

Новый этап развития иммунологии связан с именем австралийского вирусолога Фрэнка Макфарлейна Бернета. Он стал автором клонально-селективной теории иммунитета и первооткрывателем явления иммунотолерантности, за что в 1960 г. получил Нобелевскую премию. В здоровом организме иммунная система не развивает иммунный ответ против собственных тканей. Этот феномен называется

иммунологической толерантностью. Однако, при определённых условиях происходит потеря толерантности по отношению к собственным антигенам, в результате чего продуцируются аутоантитела и цитотоксические клетки, и развивается аутоиммунное воспаление. Представление об аутоиммунных заболеваниях начало формироваться в 60-е годы XX столетия. На волне появления новой неинфекционной концепции иммунологии целый ряд давно известных и много раз описанных болезней получил новое объяснение патогенетических механизмов.

Аутоиммунные заболевания — это класс разнородных по клиническим проявлениям болезней, развивающихся вследствие патологической выработки аутоиммунных антител или размножения аутоагрессивных клонов киллерных клеток против здоровых, нормальных тканей организма, приводящих к повреждению и разрушению этих тканей и к развитию аутоиммунного воспаления. Достижения иммунологии второй половины XX и начала XXI века во многом прояснили механизмы формирования аутоиммунных заболеваний, хотя остаётся ещё огромное количество нерешённых вопросов. На сегодняшний день обсуждаются несколько основных гипотез развития аутоиммунного заболевания.

Гипотеза забарьерных антигенов. Суть её заключается в том, что в организме есть антигены, лишённые контакта с иммунной системой, вследствие чего к ним отсутствует врождённая толерантность. Такие антигены содержатся в хрусталике глаза, эндокринных железах, в нервной системе. В результате различных патологических процессов может возникать контакт с кровью, что вызывает образование специфических антител.

Гипотеза перекрёстно реагирующих антигенов или *гипотеза молекулярной мимикрии* состоит в том, что некоторые микроорганизмы имеют антигенные детерминанты, напоминающие антигенные детерминанты нормальных тканей человека. При их попадании в организм, иммунная система вырабатывает против них антитела, которые поражают не только эти микроорганизмы, но и организма хозяина.

Гипотеза суперантигенов. В основе гипотезы - иммунологический дисбаланс с нарушением подавляющей аутоиммунитет функции тимуса или со снижением активности Т-супрессоров и повышением активности киллерных и хелперных субпопуляций. Вследствие слабости сдерживающих механизмов любой патологический процесс вызывает выработку избыточного количества аутоагрессивных клонов лимфоцитов, взаимодействующих с антигенами нормальных тканей и разрушающих их.

Аутоиммунная реакция может быть также связана с вызванной инфекционным агентом деструкцией или некрозом тканей, или изменением их антигенной структуры так, что патологически изменённая ткань становится иммуногенной для организма хозяина.

Все аутоиммунные заболевания являются мультифакториальными, сочетая в своей этиологии как эндогенные, так и экзогенные причины. В основе – врождённая полигенная дефектность иммунного ответа, реализующаяся под действием целого ряда внешних факторов.

Давно замечено, что существует определённая этническая и семейная предрасположенность в отношении ряда форм этих болезней. Так, рассеянным склерозом болеют преимущественно европейцы, в то время как у народов Крайнего Севера он встречается крайне редко. Известно, что в одной семье или у одного больного могут выявляться несколько аутоиммунных заболеваний, а также описаны семейных случаи аутоиммунной патологии. Предрасположенность к аутоиммунным заболеваниям, их наследование обусловлены особенностями генетики иммунной системы. Основными генетическими маркерами аутоиммунных заболеваний являются гены системы основного комплекса гистосовместимости человека (HLA), которые отвечают за распознавание внешних и внутренних антигенов. Так как гены системы HLA определяют направление иммунного ответа, определённый набор генов приводит к ответу против собственных

аутоантигенов организма. Практически все изученные аутоиммунные заболевания ассоциированы с тем или иным гаплотипом HLA .

Как правило, действие внешних факторов только запускает аутоагрессивный иммунный ответ и не требуется для дальнейшего развития и поддержания аутоиммунного заболевания. В качестве экзогенных факторов рассматриваются различные инфекционные агенты, как вирусные, так и бактериальные. Большое внимание уделяется влиянию стресса, неблагоприятных экологических воздействий. Доказана негативная роль ухудшения качества воздуха, загрязнения питьевой воды. Рассматривается влияние на запуск аутореактивных процессов солнечной радиации, техногенных катастроф, контактов с токсическими веществами, введения лечебных сывороток и вакцин, особенностей питания, вредных привычек. Большая часть этих факторов связана с развитием цивилизации, и поэтому естественной является тенденция как к росту заболеваемости и распространённости этих страданий, так и к расширению спектра этих нозологий.

Аутоиммунные болезни распространены повсеместно, ими страдают 5-7% населения земного шара. Заболевают, как правило, люди молодого, активного возраста. Для большинства этих заболеваний средний возраст дебюта приходится на интервал между 20 и 40 годами. Более подвержены этим болезням женщины, которые при некоторых формах болеют в 2-3 раза чаще, чем мужчины, что свидетельствует об определённой роли половых гормонов в реализации этой патологии.

Аутоиммунные заболевания демонстрируют, как правило, хроническое течение, часто развивающееся в виде чередования обострений и ремиссий. Сегодня мы знаем, что даже классические монофазные формы могут давать рецидивы. Связано это, в первую очередь, с тем, что аутоиммунная реакция постоянно поддерживается тканевыми антигенами. В качестве аутоантигенов могут выступать белки, нуклеиновые кислоты, фосфолипиды, сахара, стероиды и т.д. Хроническое течение, повторные атаки на орган – мишень, постепенно всё больше повреждающие атакуемые структуры, неуклонно ведут к нарушению функций организма, ограничению жизнедеятельности, постепенной инвалидизации больного.

Обнаружение в сыворотке крови больных различных аутоантител имеет порой решающее диагностическое значение для подтверждения того или иного аутоиммунного заболевания, тесно связано с активностью болезни или может определять прогноз. Благодаря большому набору надежных серологических методов обнаружение аутоантител позволяет широко их использовать для практической лабораторной диагностики аутоиммунных заболеваний. По аналогии с инфекционными процессами, где серодиагностика играет одну из ведущих ролей, серодиагностика аутоиммунных процессов является важным инструментом в выявлении и последующем ведении пациентов. Серологические методы часто используются в клинико-лабораторных критериях как основной метод объективизации диагноза. Особое значение приобретает их выявление на ранних этапах заболевания, когда морфологические проявления разрушения ткани еще отсутствуют.

Среди болезней человека насчитывают более 100 нозологических форм с аутоиммунным патогенезом, в то время как число аутоиммунных реакций и синдромов может достигать нескольких сотен. Кроме того, для целого ряда заболеваний, патогенез которых окончательно не ясен, таких как шизофрения, эндометриоз или боковой амиотрофический склероз существуют теории аутоиммунного генеза, которые основаны на ряде фактических доказательств, в том числе выявлении аутоантител.

Широко известно деление всех аутоиммунных заболеваний в зависимости от тропности к поражению отдельного органа или системы. Выделяют два варианта: органоспецифичные и органонеспецифичные. К органоспецифичным заболеваниям относятся аутоиммунные поражения эндокринной системы (хронический тиреоидит, инсулинзависимый сахарный диабет), кожи (пузырчатка, буллёзный эпидермолиз), крови

(гемолитическая анемия, тромбоцитопеническая пурпура), печени и желчных путей (аутоиммунный гепатит, первичный склерозирующий холангит), желудочно – кишечного тракта (болезнь Крона, болезнь Уиппла), нервной системы (рассеянный склероз, миастения гравис, идиопатические воспалительные полинейропатии). Органонеспецифичный вариант включает в себя болезни соединительной ткани и системные васкулиты. Иногда выделяют третий вариант – смешанный. Это объясняется тем, что часто в структуре типичных органоспецифичных заболеваний выявляется поражение и других органов.

Врачам практически всех специальностей приходится сталкиваться с аутоиммунными процессами. Аутоиммунные состояния преобладают в ревматологии, нефрологии, дерматологии, часто отмечаются в неврологии, гастроэнтерологии, пульмонологии и многих других терапевтических специальностях.

Нервная система вовлекается в патологический процесс достаточно часто. Её поражение может носить как первичный, так и вторичный характер. Большинство аутоиммунных заболеваний нервной системы являются органоспецифичными. Меньшая их часть носит вторичный характер. В 2000 г. D. Karussis предложил классификацию аутоиммунных заболеваний нервной системы, согласно которой выделяют три основных группы:

1. Идиопатические аутоиммунные неврологические заболевания:

- а) с первичным поражением ЦНС и ПНС;
- б) системные заболевания с вторичным поражением ЦНС и ПНС;

2. Неврологические заболевания с определённым иммунным триггером:

- а) с постинфекционным триггером;
- б) с паранеопластическим триггером.

3. Неврологические заболевания с неуточнённым аутоиммунным патогенезом.

К идиопатическим заболеваниям с первичным поражением нервной системы относятся рассеянный склероз, миастения гравис, синдром Гийена – Барре, хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, а также более редкие нозологии – мультифокальная моторная нейропатия, изолированные церебральные васкулиты, синдром «ригидного человека», синдром Исаакса, энцефалит Расмуссена.

В группу системных аутоиммунных заболеваний с вторичным поражением нервной системы входят системная красная волчанка, антифосфолипидный синдром, идиопатические воспалительные миопатии, системная склеродермия, узелковый полиартериит, гранулематоз Вегенера, синдром Шегрена, болезни Хортона, Бехчета, Такаясу. В качестве заболеваний с инфекционным триггером рассматриваются хорея Сиденгама, посткампилобактерный синдром Гийена – Барре, постполиомиелитический синдром, нейроборрелиоз, ВИЧ – поражения нервной системы. К заболеваниям с паранеопластическим триггером отнесены синдром Ламберта – Итона, подострая церебеллярная дегенерация, лимбический энцефалит, синдром опсоклонус – миоклонус, нейропатия с парапротеинемией, ретинальная дегенерация.

В третью группу с неуточнённым аутоиммунным патогенезом вошли нейросаркоидоз, синдромы Толоза – Ханта и хронической усталости.

Круг обозначенных аутоиммунных заболеваний нервной системы постоянно расширяется. Успехи нейроиммунологии, нейрорадиологии позволяют более детально изучить патологические механизмы давно известных болезней. Как следствие - появление в последние десятилетия новых вариантов уже известных болезней или новых нозологий.

Идиопатические воспалительные (аутоиммунные) демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы, представляют собой широкий спектр расстройств, различающихся клинически, радиологически, иммунологически. Наибольшую долю среди них занимает рассеянный склероз с классическими вариантами течения: ремитирующим, ремитирующе – прогрессирующим, вторично и первично прогрессирующим. Кроме

этого различают острые (фульминантные) формы: болезнь Марбурга, болезнь Шильдера, концентрический склероз Бало, острый рассеянный энцефаломиелит. Первые три рассматриваются сегодня как атипичные варианты рассеянного склероза. Такие моносимптомные заболевания как оптический неврит и поперечный миелит, а также болезни с ограниченным распространением (оптикомиелит Девика, рецидивирующие формы оптического неврита и поперечного миелита) тоже относят сегодня к идиопатическим аутоиммунным демиелинизирующим заболеваниям ЦНС. Оптикомиелит Девика долго обсуждался в качестве азиатского варианта рассеянного склероза. Только в 2004 году, когда были выделены специфические антитела к аквапориному-4, стало понятно, что он представляет собой самостоятельное заболевание. Изменилось представление о монофазности острого рассеянного энцефаломиелита. Он рассматривается сегодня в трёх возможных вариантах течения: монофазном, возвратном и мультифазном. Последний вариант иногда очень трудно разграничить с ремитирующим рассеянным склерозом.

Миастения гравис традиционно определялась как заболевание, в основе патогенеза которого лежит аутоиммунный процесс, направленный против никотинового ацетилхолинового рецептора постсинаптической мембраны мышцы. Считались христоматийными драматическая реакция мышц на введение антихолинэстеразных препаратов и связь миастении с вилочковой железой. В настоящее время практически доказано, что миастения не является однородным заболеванием. Современные достижения иммунохимии и молекулярной биологии позволили выявить значительное число антигенных мишеней нейромоторного аппарата, против которых направлены различные антитела. По мере изучения структуры нервно-мышечного синапса, иммунологических механизмов патогенеза, видов аутоантител, в картине болезни выявляются формы, существенно отличающиеся друг от друга как патогенетически и клинически, так и ответом на терапию, прогнозом. Различают типичные формы миастении, при которых определяются антитела к ацетилхолиновому рецептору: с ранним началом, с поздним началом, ассоциированную с тимомой и локальную - глазную. Отдельно рассматриваются так называемые серонегативные формы, при которых в отсутствие антител к холино-рецепторам выявляются антитела к мышечной специфической тирозинкиназе, к липопротейну LRP4. Эти варианты патогенетически не связаны с функцией тимуса, и больные не всегда хорошо отвечают на антихолинэстеразные препараты и традиционную патогенетическую терапию. Таким образом, есть вероятность, что со временем миастения гравис перестанет быть единой нозологической единицей.

Синдром Гийена – Барре был описан полтора столетия назад и долго сохранял своё нозологическое единство с типичной арефлексией, стадийностью развития, способностью к самоограничению патологического процесса и белково-клеточной диссоциацией в ликворе. Казался неоспоримым демиелинизирующий характер поражения, чем и объяснялся достаточно благоприятный прогноз в плане восстановления функций. Однако в последние годы стали известны аксональные формы этого заболевания, отличающиеся более тяжёлым течением, замедленным регрессом нарушений и более выраженными остаточными явлениями. В наши дни в рамках синдрома Гийена - Барре выделяют следующие клинические варианты: острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, острая моторная аксональная нейропатия (ОМАН), острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН), синдром Миллера – Фишера, парапаретическая, сенсорная, фарингоцервикобрахиальная формы, острая пандизавтономия. Все они имеют патогенетические различия, а следовательно, отличаются ответом на терапию и прогнозом.

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия рассматривается как самостоятельная нозологическая форма, но на сегодняшний день нет полной уверенности в том, что она не является вариантом острой воспалительной

полинейропатии. По сути основными отличительными чертами этих двух форм являются течение и ответ на кортикостероиды.

Совсем недавно, в 1982 году R. Levis и A. Summer выделили особую форму аутоиммунного поражения периферической нервной системы - мультифокальную моторную нейропатию. Болезнь протекает с изолированным асимметричным поражением двигательных волокон периферических нервов преимущественно на руках, сопровождающимся множественными блоками проведения. В основе заболевания – формирование множественных мелких очагов демиелинизации двигательных нервов.

Особый интерес среди первичных аутоиммунных неврологических заболеваний представляют изолированные церебральные васкулиты – группа гетерогенных болезней с первичным избирательным поражением артерий головного (редко - спинного) мозга среднего и малого калибров. Чётких клинических, лабораторных и инструментальных критериев заболевания нет. Основной патогенетический механизм – воспаление сосудов ЦНС аутоиммунного характера. Клинически выделяют тяжёлое и лёгкое (доброкачественное) течение. Единственным достоверным методом диагностики изолированных церебральных васкулитов считается биопсия паренхимы или оболочек мозга. Эта форма мало известна, редко обсуждается и ещё реже диагностируется.

Энцефалит Расмуссена – хронический прогрессирующий фокальный энцефалит, проявляющийся полиморфными эпилептическими приступами и очаговым поражением головного мозга, описанный в 1958 году, до недавнего времени считался вирусным заболеванием. Только в 2002 году был выявлен аутоиммунный механизм страдания, связанный с выработкой антител к глутаматному рецептору, являющемуся антигенным пептидом.

Отдельную проблему для неврологов представляет вторичное вовлечение нервной системы при достаточно большом разнообразии системных заболеваний. Это связано в первую очередь с тем, что симптомы поражения нервной системы нередко могут выступать на первый план, в то время как соматические проявления появляются позднее. К органонеспецифическим аутоиммунным заболеваниям с поражением нервной системы относятся в первую очередь системные болезни соединительной ткани, среди которых выделяют системную красную волчанку, антифосфолипидный синдром, системную склеродермию, идиопатические воспалительные миопатии, синдром Шегрена. К этой же группе болезней относят системные васкулиты с преимущественным поражением артерий крупного калибра (болезнь Хортона, болезнь Такаясу), среднего калибра (узелковый полиартериит) и мелкого калибра (гранулематоз Вегенера, болезнь Бехчета). Большинство этих заболеваний достаточно давно и хорошо известны. В то же время антифосфолипидный синдром (АФС, синдром Хагеса), характеризующийся появлением антифосфолипидных антител и проявляющийся венозными и артериальными тромбозами, патологией беременности и другими симптомами, был впервые описан G. Hughes в 1983 году. Выделяют первичный, вторичный и катастрофический АФС. Поражение нервной системы при этих заболеваниях может быть самым разнообразным: от поражения периферических нервов по типу моно- или полинейропатий до вовлечения в патологический процесс головного и спинного мозга, зрительных нервов.

Выделена группа аутоиммунных заболеваний, при которых инфекционный агент кроме прямой воспалительной реакции способен вызывать поражение нервной системы за счёт аутоиммунных реакций. Возбудитель играет роль триггера, запускающего механизм молекулярной мимикрии. Подобный механизм патологического процесса доказан при хорее Сиденгама, посткампилобактерном синдроме Гийена – Барре, педиатрическом аутоиммунном нейропсихиатрическом расстройстве, ассоциированном со стрептококковой инфекцией (ПАНДАС). При хроническом нейроборрелиозе, постполиомиелитическом синдроме, ВИЧ-поражении нервной системы механизмы формирования аутоиммунных реакций ещё не установлены.

В последние годы всё большее внимание привлекают паранеопластические синдромы, происхождение которых связано с противоопухолевым иммунным ответом и перекрёстной иммунореактивностью. Некоторые виды раковых опухолей могут экспрессировать онконейрональный антиген, который похож по своему составу на отдельные клетки нервной системы. Выработка иммунной системой перекрёстно-реактивных антител против клеток опухоли и нервной ткани вызывает аутоиммунный процесс в нервной системе. При этом нервная система может поражаться на любом уровне, что ведёт к большому клиническому разнообразию паранеопластических синдромов. Сложность диагностики этих состояний заключается в том, что их клинические проявления часто значительно опережают проявления опухолевого процесса. Выделяют классические и неклассические паранеопластические неврологические синдромы. К первым относится синдром Ламберта-Итона, связанный с нарушением нервно-мышечной передачи вследствие выработки аутоантител к потенциал-зависимым кальциевым каналам. Другим классическим паранеопластическим синдромом является подострая церебеллярная дегенерация, основе развития которой лежит выработка антител к клеткам отдельных видов рака и нейронам мозжечка.

Кроме упомянутых патологий с определённым, доказанным на сегодня аутоиммунным механизмом развития существует целый ряд заболеваний, патогенез которых до конца не изучен, но в нём отчётливо определяется роль аутоиммунная составляющая. Одно из таких заболеваний – давно известный саркоидоз или болезнь Бека, с разной частотой встречающийся в разных регионах мира и в разных этнических группах. В патогенезе ведущим механизмом считают нарушения клеточного иммунного ответа к экзогенным или аутоантигенам с участием инфекционных агентов в качестве триггера. Болезнь поражает лёгкие, кожу, глаза, медиастинальные лимфоузлы, селезёнку, печень. Нервная система вовлекается только в 5-9% случаев. При нейросаркоидозе страдают практически все отделы нервной системы: полушария головного мозга, его оболочки, мозжечок, спинной мозг, периферические корешки, ганглии, нервы. Описанные относительно недавно синдром Толоса - Ханта (болезненная офтальмоплегия) и синдром хронической усталости также рассматриваются многими исследователями как иммуноопосредованные заболевания.

Аутоиммунные заболевания и, в частности, заболевания, поражающие нервную систему на разных её уровнях, крайне разнообразны в клинических проявлениях, в патогенетических механизмах, в особенностях диагностики и терапии. Однако, для всех форм этой патологии есть общие черты, объединяющие их в одно направление клинической медицины:

- генетическая предрасположенность
- молодой возраст начала болезни
- преимущественное поражение женщин
- тенденция к рецидивированию и прогрессированию
- склонность к спонтанным ремиссиям
- сочетание нескольких аутоиммунных процессов у одного больного
- иммунологические доказательства в виде обнаружения специфических АТ в крови, ликворе
- лимфоидная инфильтрация тканей с отложением в них циркулирующих иммунных комплексов
- терапевтическая эффективность иммуномодулирующей или иммуносупрессивной терапии
- возможность воспроизведения на лабораторных животных.

Очевидно, что общими являются наиболее глубинные, существенные моменты этой патологии, а различия касаются в большей степени проявлений отдельных заболеваний. Отсюда напрашивается закономерный вывод, что аутоиммунные заболевания требуют объединения их по патогенетическому принципу, что даст врачам понимание единых

принципов диагностики, терапии, тактики ведения больных. В наши дни достигнуты серьёзные успехи в диагностике и лечении иммуноопосредованных заболеваний нервной системы. Для большинства из них известны и доступны исследованию в рутинной клинической практике биологические маркёры. Пройден большой путь в терапии аутоагрессии от иммуносупрессоров первых поколений к иммуномодуляторам с селективным действием на отдельные звенья патологически работающего иммунитета. Благодаря этим достижениям появилась реальная возможность влиять на течение целого ряда аутоиммунных болезней.

Аутоиммунные заболевания, и в первую очередь заболевания нервной системы, имеют огромное медико – социальное значение. Это связано с тем, что они поражают молодых людей, инвалидизируют их, вынуждают десятилетиями жить с болезнью и с необходимостью постоянного лечения. Эти болезни требуют применения сильно действующих, агрессивных, дорогостоящих лекарственных средств. Некоторые из болезней угрожают жизни болеющих. Государство вынуждено тратить огромные средства на высокочрезвычайно затратные виды диагностики, лечения, реабилитации, выплаты по временной и стойкой нетрудоспособности.

Учение об аутоиммунных заболеваниях находится в постоянном развитии. Изучаются эпидемиологические аспекты, уточняются патогенетические механизмы известных нозологий, описываются новые формы заболеваний. В последние годы XX-го и в первые XXI-го столетий во многом изменились подходы к диагностике иммуноопосредованной патологии, совершён мощный прорыв в разработке, производстве и применении новых классов лекарственных средств лечения этих болезней. Появилась возможность влиять не только на клеточный или гуморальный иммунитет, но и на отдельные звенья иммунной системы и даже – на отдельные молекулы. Большое количество препаратов находятся на различных стадиях исследований их эффективности, переносимости и безопасности. Аутоиммунная патология стала управляемой.

Сегодня издаётся большое количество медицинской литературы, посвящённой отдельным формам аутоиммунных заболеваний нервной системы. Однако разбросанность информации по разным изданиям, традиционная систематизация этих болезней в неврологических руководствах по морфологическому или нозологическому принципу (заболевания периферической нервной системы, нервно-мышечные болезни, рассеянный склероз) создают определённые трудности в получении современной и адекватной информации и затрудняют формирование у практикующих неврологов единых подходов к диагностике и лечению этой патологии. Всё это диктует необходимость объединения аутоиммунной неврологической патологии по единому патогенетическому принципу в одном руководстве с обсуждением современного состояния проблемы.

Литература.

1. *Петров Р.В.* Беседы о новой иммунологии - М.: Молодая гвардия, 1978. – 224.
2. *Пирадов М.А.* Синдром Гийена-Барре. – М.: Интермедика, 2003. – 240.
3. *Пирадов М.А., Супонева Н.А.* Синдром Гийена-Барре: диагностика и лечение. – М.: МЕДпресс-информ, 2011. – 208.
4. *Пономарёв В.В.* Аутоиммунные заболевания в неврологии. – Минск: Беларуская навука, 2010. – 259.
5. *Санадзе А.Г.* Миастения и миастенические синдромы: руководство. – М. : Литтерра, 2012. - 256.
6. *Шмидт Т.Е., Яхно Н.Н.* Рассеянный склероз. – М.: МЕДпресс-информ, 2012. – 272.
7. *Canellas A.R., Gols A.R., Izquierdo J.R., Subirana M.T., Gairin X.M.* Idiopathic inflammatory-demyelinating diseases of the central nervous system. *Neuroradiology.* 2007. May; 49(5):393-409.

8. *Gilhus N.E.* Advances in the Treatment of Myasthenia Gravis. – *Future Neurology*. 2012; 7(6) – 701-708.
9. *Hu W., Lucchinetti C.F.* The pathological spectrum of CNS inflammatory demyelinating diseases. *Semin Immunopathol*. 2009 Nov; 31(4):439-53.
10. *Immune-Mediated Neuromuscular Diseases* / edited by Pourmand R. – Karger, 2009 – 170.
11. *Multiple sclerosis: etiology, diagnosis, and new treatment strategies* / edited by Michael J. Olek – Humana Press, 2005. - 245.