

Szybko rozwijająca się ciężka postać rzutowo-remisyjna stwardnienia rozsianego (RES, *rapidly evolving severe multiple sclerosis*)

Justyna Chojdak-Lukasiewicz 

Katedra i Klinika Neurologii Uniwersytetu Medycznego im. Piastów Śląskich we Wrocławiu

Definicja: Kryteria są zgodne z zapisem programu lekowego B.46 i obejmują dwa lub większą liczbę rzutów wymagających leczenia steroidami, powodujących niesprawność (w czasie rzutu wzrost liczby pkt. w Rozszerzonej Skali Niesprawności [EDSS, *Expanded Disability Status Scale*] ≥ 2) oraz jedno lub więcej ognisk wzmacniających się po podaniu środka kontrastowego w badaniu rezonansu magnetycznego (MRI, *magnetic resonance imaging*) lub zwiększenie objętości ognisk T2-zależnych w porównaniu z wcześniej wykonanym obrazowaniem MRI u dotychczas nieleczzonego chorego [1]. Natomiast definicje tej postaci choroby wymieniane w piśmiennictwie wykazują pewne rozbieżności [2–4].

Częstość: Od 6% do 10% chorych na stwardnienie rozsiane (SM, *sclerosis multiplex*) [5].

Obraz kliniczny: Częste rzuty choroby ze znacznym deficytem neurologicznym i z szybkim narastaniem niepełnosprawności.

Czynniki rokownicze:

1. Demograficzne: początek objawów po 40. roku życia, płeć męska, pochodzenie etniczne (Afroamerykanie, Latynosi);
2. Kliniczne: objawy piramidowe i deficyt ruchowy jako pierwsza manifestacja kliniczna, krótki odstęp czasu między rzutami i szybkie

narastanie niepełnosprawności w pierwszym roku choroby

3. Radiologiczne: więcej niż cztery zmiany w obrazach T2-zależnych, podnamiotowa lokalizacja zmian, zwłaszcza w obrębie rdzenia kręgowego, duża objętość zmian w obrazach T2-zależnych, obecność „czarnych dziur” w obrazach T1-zależnych, wczesny zanik mózgowia [6, 7].

Leczenie: Preferuje się leczenie indukcyjne (rozpoczęcie terapii lekiem o potencjalnie wyższej skuteczności). Zalecane opcje terapeutyczne to: natalizumab, fingolimod, alemtuzumab, kladrybina w tabletkach, okrelizumab. W szczególnych sytuacjach klinicznych, po wykorzystaniu pozostałych możliwości leczenia można rozważyć leki immunosupresyjne (mitoksantron, cyklofosfamid) lub autologiczne przeszczepienie komórek macierzystych [8, 9].

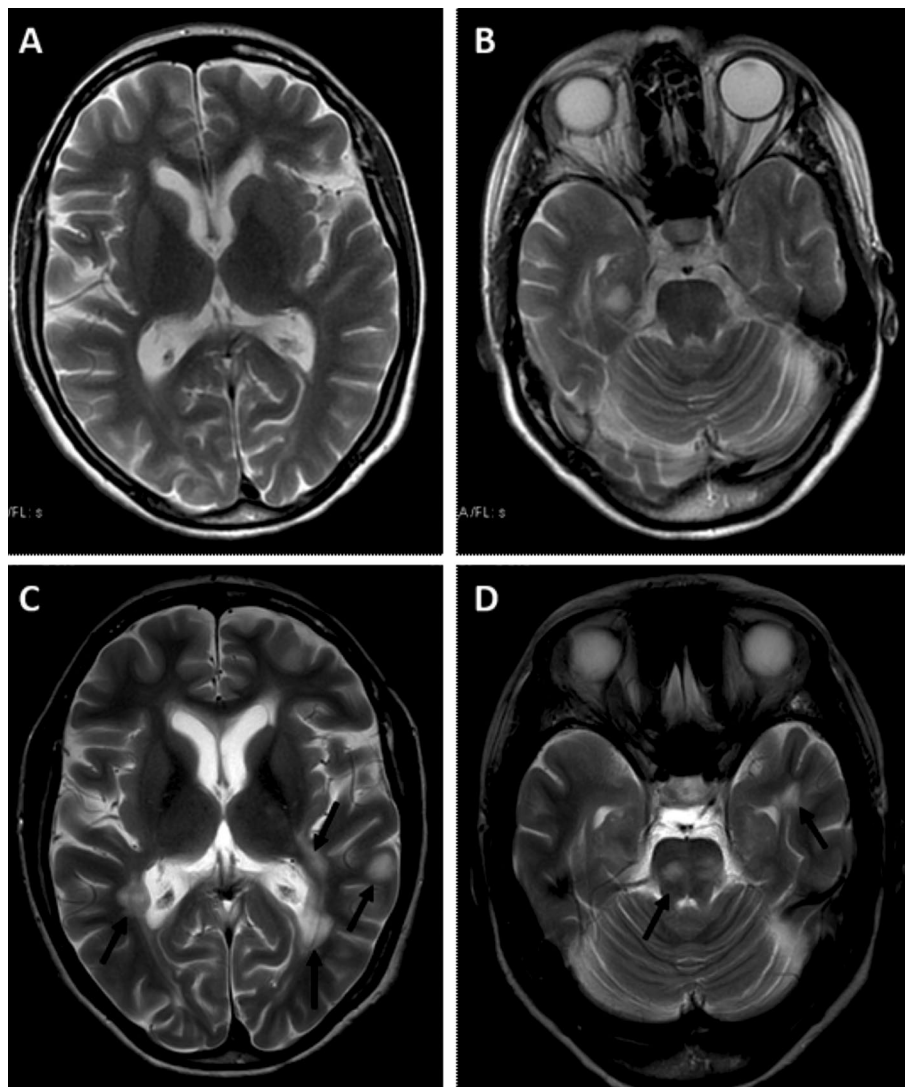
Podsumowanie: zmiany w obrazie MRI, łącznie z obrazem klinicznym pozwalają na wczesną identyfikację chorych obarczonych ryzykiem RES w celu optymalnego postępowania terapeutycznego.

Badania neuroobrazowe przeprowadzono w Zakładzie Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu i udostępniono dzięki uprzejmości Pani prof. dr hab. n. med. Joanny Bładowskiej

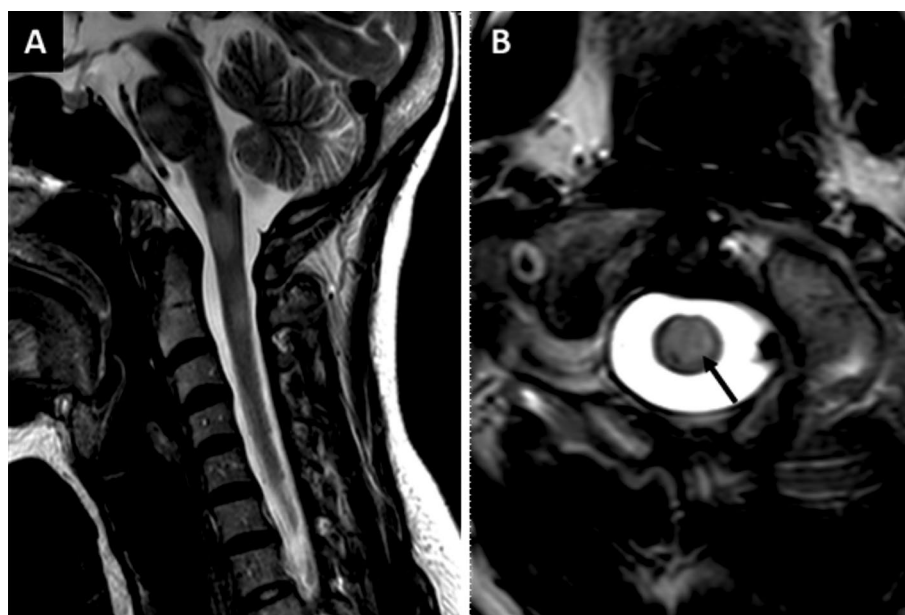
ADRES DO KORESPONDENCJI:

dr n. med. Justyna Chojdak-Lukasiewicz, Katedra i Klinika Neurologii, Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław, tel. +48 71 734 31 40, faks +48 71 734 31 09, e-mail: justyna.ch.lukasiewicz@gmail.com

Copyright © 2021 Via Medica | ISSN 1734-5251 | e-ISSN 1734-9745 | DOI: 10.5603/PPN.2021.0018



Rycina 1. Badanie rezonansu magnetycznego (MRI, *magnetic resonance imaging*) mózgowia, obrazy T2-zależne w przekrojach osiowych. Badanie wykonane na początku objawów klinicznych (A, B) w zastawieniu z badaniem kontrolnym wykonanym po 3 tygodniach (C, D) ukazuje progresję ognisk demielinizacyjnych. W kontrolnym badaniu MRI pojawiły się liczne nowe ogniska (zaznaczono strzałkami) okołokomorowo, przykorowo oraz podnamiotowo



Rycina 2. Badanie kręgosłupa szyjnego, obrazy T2-zależne, w przekroju strzałkowym (A) oraz osiowym (B). Widoczne są liczne duże ogniska demielinizacyjne w pniu mózgu, rdzeniu przedłużonym oraz rdzeniu szyjnym. Na przekroju poprzecznym na poziomie C1 (B) uwidacznia się duże ognisko zajmujące znaczną część przekroju rdzenia kręgowego (zaznaczono strzałką)

PIŚMIENICTWO

1. Załącznik B.46. Leczenie stwardnienia rozsianego po niepowodzeniu terapii lekami pierwszego rzutu lub szybko rozwijającej się ciężkiej postaci stwardnienia rozsianego lub pierwotnie postępującej postaci stwardnienia rozsianego (ICD-10 G 35). <https://www.gov.pl/web/zdrowie/choroby-nieonkologiczne> (June 9, 2021).
2. Charakterystyka produktu leczniczego. European Medicines Agency. Gilenya: International non-proprietary name: FINGOLIMOD. Secondary Gilenya: International non-proprietary name: FINGOLIMOD, 2014. https://www.ema.europa.eu/en/documents/variation-report/gilenya-h-c-2202-ii-0021-epar-assessment-report-variation_en.pdf (June 9, 2021).
3. Huisman E, Papadimitropoulou K, Jarrett J, et al. Systematic literature review and network meta-analysis in highly active relapsing-remitting multiple sclerosis and rapidly evolving severe multiple sclerosis. *BMJ Open*. 2017; 7(3): e013430, doi: [10.1136/bmjopen-2016-013430](https://doi.org/10.1136/bmjopen-2016-013430), indexed in Pubmed: [28283486](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28283486/).
4. Devonshire V, Havrdova E, Radue E, et al. Relapse and disability outcomes in patients with multiple sclerosis treated with fingolimod: subgroup analyses of the double-blind, randomised, placebo-controlled FREEDOMS study. *The Lancet Neurology*. 2012; 11(5): 420–428, doi: [10.1016/s1474-4422\(12\)70056-x](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(12)70056-x).
5. Gholipour T, Healy B, Baruch NF, et al. Demographic and clinical characteristics of malignant multiple sclerosis. *Neurology*. 2011; 76(23): 1996–2001, doi: [10.1212/WNL.0b013e31821e559d](https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821e559d), indexed in Pubmed: [21646626](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21646626/).
6. Díaz C, Zarco LA, Rivera DM. Highly active multiple sclerosis: an update. *Mult Scler Relat Disord*. 2019; 30: 215–224, doi: [10.1016/j.msard.2019.01.039](https://doi.org/10.1016/j.msard.2019.01.039), indexed in Pubmed: [30822617](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30822617/).
7. Fernando KTM, James M. Early predictors of rapidly evolving multiple sclerosis: a case report. *J Neuroimmunol*. 2017; 307: 42–46, doi: [10.1016/j.jneuroim.2017.03.017](https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2017.03.017), indexed in Pubmed: [28495137](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28495137/).
8. Devonshire V, Phillips R, Wass H, et al. Monitoring and management of autoimmunity in multiple sclerosis patients treated with alemtuzumab: practical recommendations. *J Neurol*. 2018; 265(11): 2494–2505, doi: [10.1007/s00415-018-8822-y](https://doi.org/10.1007/s00415-018-8822-y), indexed in Pubmed: [29525836](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29525836/).
9. Fernández Ó. Is there a change of paradigm towards more effective treatment early in the course of apparent high-risk MS? *Mult Scler Relat Disord*. 2017; 17: 75–83, doi: [10.1016/j.msard.2017.07.003](https://doi.org/10.1016/j.msard.2017.07.003), indexed in Pubmed: [29055479](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29055479/).