

## Иммуноглобулины для лечения Периферической нейропатии Метохроматической Лейкодистрофии.

Метохроматическая Лейкодистрофия - редкое наследственное заболевание из группы лизосомных болезней накопления с аутосомально-рецесивным механизмом наследования.

У больных с Метохроматической Лейкодистрофией отсутствует лизосомальный фермент Арилсульфатаз, в результате чего в нервных окончаниях Центральной нервной системы и периферической нервной системы накапливается Цереброзид сульфат.

Аккумуляция Цереброзида сульфата со временем приводит к разрушению миелина в нервных окончаниях и к прогрессивному нарушению Центральной и периферической нервной системы.

У детей нарушается походка, координация, сила, а в дальнейшем и когнитивная функция.

Без лечения заболевание прогрессирует и приводит к тяжелым неврологическим осложнениям и смерти.

Единственное эффективное лечение на сегодняшний день - Пересадка костного мозга от здорового подходящего донора.

Приживление здоровых донорских клеток приводит к выделению клетками нормального уровня фермента - Арилсульфатазы А, который приводит к снижению накопившегося вещества сульфатида в нервных окончаниях.

Пересадка позволяет приостановить процесс деградации и прогрессию заболевания. Пересадка костного мозга более эффективна у детей с медленно прогрессирующей формой (Ювенильная и некоторые виды поздней младенческой формы), и у детей без неврологических симптомов или с очень легкой неврологией.

## О чём болит сердце

על כורן  
אלה דאוד 12000 ירושלים

הר צופי  
הר הצופי

אלה דאוד 24035 ירושלים

[www.hadassah.org.il](http://www.hadassah.org.il)

Согласно многим клиническим опытам и наблюдениям, дети с МЛД после пересадки остаются с выраженными **симптомами Периферической невропатии**, которые ограничивают движение и качество жизни детей. Согласно многим экспериментальным работам речь идет о **неспецифическом воспалительном процессе периферических нервов (neuroinflammation)**, которое можно уменьшить с помощью иммуномодуляционной терапии (**иммуноглобулины**). Положительная реакция показана на экспериментах и многие центры начали использовать для лечения детей с периферической нейропатией лечение иммуноглобулинами со значительным клиническим улучшением. Мы рекомендуем месячную инфузию Иммуноглобулинов в дозе 1 мг/кг для детей с МЛД после пересадки ли до пересадки с целью уменьшения воспалительных процессов в периферических нервах и улучшения симптомов периферической нейропатии.

Доктор Зайдман Ирина  
Детский онко-гематолог  
Заведующая пересадками костного мозга у детей  
Больница Хадасса

Irina Zaidman, M.D., Ph.D.  
Pediatric Hemato-Oncologist  
Head of Pediatric BMT unit  
L.M. 33516



## О чем болит сердце

Благотворительный фонд содействия борьбе  
с онкологическими заболеваниями

על כרטיס 12000 ירושלים  
טלפון: 9112001  
טלפון: 9124001

[www.hadassah.org.il](http://www.hadassah.org.il)