

Содержание (1)

Симптомы демиелинизирующего эпизода. Дифференциальная диагностика	7
Тактика дифференциальной диагностики	9
Симптомы демиелинизирующего эпизода	11
Сосудистые заболевания	19
Ревматические заболевания	23
Наследственные заболевания	30
Нейроинфекции	40
Онкозависимые поражения	47
Демиелинизирующие заболевания	50
Дополнительные методы диагностики	55
Нейровизуализация	55
Анализ крови и сыворотки	69
Анализ ликвора	76
Рассеянный склероз: критерии МакДональда 2017 года	79
Заболевания «спектра» рассеянного склероза	86
Радиологически изолированный синдром	86
Клинически изолированный синдром	91
Активный рассеянный склероз	105
Прогрессирующий рассеянный склероз	111

Содержание (2)

Клинические шкалы и инструменты	123
Шкала Курцке и EDSS	125
Другие шкалы	131
Стратегия и тактика терапии	137
Терапия обострения	139
Профилактика обострений	155
Группы препаратов для профилактики обострений	157
Стратегия терапии при ремиттирующем рассеянном склерозе	167
Стратегия эскалации (1-й этап)	168
Стратегия эскалации (2-й этап)	193
Стратегия индукции	220
Профилактика прогрессирования	234
Симптоматическая терапия	255
Дополнительные аспекты	270
Питание и диеты	270
Инфекции: вакцинация, терапия	278
Контрацепция	287
Ведение беременности и родов	290
Послеродовый период и лактация	302



Симптомы демиелинизирующего эпизода. Дифференциальная диагностика

Часть 1

Тактика дифференциальной диагностики

1. Симптомы, подозрительные на демиелинизирующее заболевание

2. Поиск клинических и параклинических «красных флагов»

Неуточненное воспалительное демиелинизирующее заболевание

Иная этиология

3. Исключение/подтверждение демиелинизирующих заболеваний

Неуточненное ДЗ

ОРЭМ

МОГ-АС

ЗСНОМ

Заболевания «спектра рассеянного склероза»

4. Критерии McDonald, 2017 (2010)

КИС

Рассеянный склероз

ДЗ — демиелинизирующее заболевание;
ОРЭМ — острый рассеянный энцефаломиелит;
МОГ-АС — миелин-олигодендроцитарный
транспроцентид-ассоциированный синдром;
ЗСНОМ — заболевания спектра невроптомиелита;
КИС — клинически изолированный синдром.

Miller DH et al. Mult Scler. 2008 Nov;14(9):1157–74. doi: 10.1177/1352458508096878.
Jarius S et al. J Neuroinflammation. 2018;15(1):134. doi:10.1186/s12974-018-1144-2.

Дифференциальная диагностика демиелинизирующих заболеваний прежде всего **должна основываться на сборе подробного анамнеза и результатах неврологического осмотра**, подтверждающих диссеминацию симптоматики в месте и времени¹.

Демиелинизирующие заболевания характеризуются широким полиморфизмом клинических симптомов, различными вариантами течения и прогнозом, что придает дифференциальной диагностике заболевания значительную сложность^{1,2}.

¹ Calabrese M et al. Neurology. 2019;92(22):e2527–e2537. doi:10.1212/WNL.0000000000007573.

² Boyko AN, Gusev EI. Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova. 2017;117(2. Vyp. 2):92–106. doi:10.17116/jnevro20171172292-106

Тактика дифференциальной диагностики

1. Выявление симптомов, подозрительных на демиелинизирующее заболевание.

2. Исключение другой природы заболевания — клинические и параклинические «красные флаги».

3. Исключение других форм воспалительных демиелинизирующих заболеваний.

4. Подтверждение РС по критериям McDonald 2017 (2010).

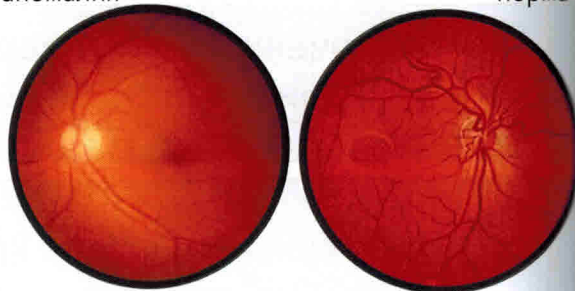
Симптомы, подозрительные на демиелинизирующее заболевание: зрение

- Острое или подострое снижение остроты зрения^{1,2}.
- Боль при движении глаза¹.
- Частичное центральное затуманивание или выпадение зрения^{1,2}.
- Нарушение цветности зрения^{1,2}.



аномалия

норма



¹ Katz Sand I. Curr Opin Neurol. 2015 Jun;28(3):193–205. doi: 10.1097/WCO.000000000000206.

² Bermel RA et al. Continuum (Minneapolis, Minn). 2013 Aug;19:1074–86. doi: 10.1212/01.CON.0000433282.00221.7e.

Симптомы, подозрительные на демиелинизирующее заболевание: зрение

Типично для РС	Менее типично для РС	Нетипично для РС
Односторонний ретробульбарный неврит	Двусторонний ретробульбарный неврит	Прогрессирующая невропатия зрительного нерва
Боль при движении глаз	Нет боли	Выраженная продолжительная боль в орбите
Частичное затуманивание преимущественно центрального поля зрения	Утрата зрения	Длительная полная утрата зрения
Нормальный диск или небольшой отек диска	Умеренный или выраженный отек диска без кровоизлияний	Нейроретинит (отек диска с макулярными звездочками)
Нет увеита	Увеит (умеренный, задний)	Увеит (выраженный, передний)

Miller DH et al. Mult Scler. 2008 Nov;14(9):1157–74. doi: 10.1177/1352458508096878.



Клинические шкалы и инструменты

Часть 2

Шкала функциональных систем по J.F. Kurtzke

	1 балл (степень)	2 балла (степень)
Зрение ⁺	Бледность ДЗН, периферическая скотома, зрение на худшем глазу 0,7–0,9*	Видимая пациентом скотома, зрение на худшем глазу 0,3–0,6*
Ствол мозга	Нистагм в краевых отведениях, асимметрия носогубных складок	Нистагм при взгляде до 30°, небольшое двоение, онемение лица, нечеткость речи
Движение	Повышение сухожильных рефлексов	Положительные пробы на скрытые парезы
Координация	Неустойчивость в усложненной пробе Ромберга	Легкая атаксия в теле и конечностях (только при пробах)
Чувствительность	Легкое изменение вибрационной чувствительности в 1–2 конечностях	Легкое изменение поверхностной в 1–2 или вибрационной в 3–4 конечностях
Тазовые функции ⁺	Императивные позывы, периодические задержки мочи/стула	Частые императивные позывы, недержание мочи, выраженные запоры
Церебральная	Депрессия/эйфория/небольшая утомляемость	Небольшое снижение интеллекта/выраженная утомляемость

⁺—Конвертированные баллы для EDSS.

*С коррекцией.

Kurtzke J. Neurology. 1983;33:1444–1452.

Шкала функциональных систем по J.F. Kurtzke

	3 балла (степень)	4 балла (степень)
Зрение ⁺	Сужение полей зрения, зрение на худшем глазу <0,2, на лучшем — 0,1–0,3*	Сужение полей зрения, зрение на худшем глазу <0,1, на лучшем — <0,1*
Ствол мозга	Нистагм при взгляде прямо, парез глазодвигателей, невралгия, дизартрия	Выраженная дизартрия, дисфагия, прозоплегия, офтальмоплегия
Движение	Легкий или умеренный гемипарез или парапарез/глубокий монопарез	Умеренный тетрапарез/глубокий гемипарез или парапарез/моноплегия
Координация	Умеренная атаксия туловища и/или конечностей (трудности движения)	Выраженная атаксия всех конечностей и/или туловища (ограничение движения)
Чувствительность	Снижение поверхностной умеренное в 1–2 или легкое в 3–4 конечностях	Снижение поверхностной выраженное в 1–2 или умеренное в 3–4 конечностях
Тазовые функции ⁺	Частое недержание мочи/периодическая катетеризация	Постоянная катетеризация
Церебральная	Умеренное снижение интеллекта	Выраженное снижение интеллекта

+ Конвертированные баллы для EDSS.

* С коррекцией.

Kurtzke J. Neurology. 1983;33:1444–50

Шкала функциональных систем по J.F. Kurtzke

5 баллов (степень)

6 баллов (степень)

	5 баллов (степень)	6 баллов (степень)
Зрение ⁺		
Столб мозга	Анартрия/афагия	
Движение	Глубокий тетрапарез/параплегия или гемиплегия	Тетраплегия
Координация	Неспособность выполнять координированные действия	
Чувствительность	Отсутствие поверхностной в 1–2 или выраженное на теле и в 3–4 конечностях	Отсутствие чувствительности ниже уровня головы
Тазовые функции ⁺	Полное отсутствие контроля за дефекацией, недержание мочи	
Церебральная	Деменция	

⁺ — конвертированные баллы для EDSS.

⁺ — с коррекцией.

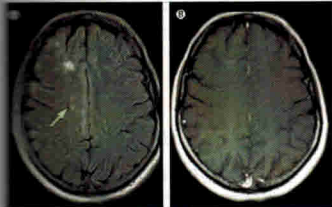
Kurtzke J. Neurology. 1983;33:1444–1452.



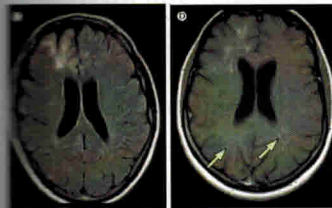
Стратегия и тактика терапии

Часть 3

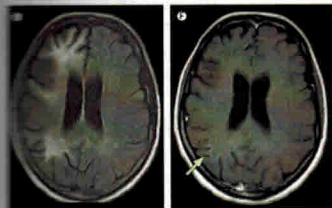
МРТ-картина ПМЛ: динамика на фоне отмены препарата



- ✓ МРТ с очагами ПМЛ (доклиническая стадия): очаг неправильной формы в правой лобной доле, точечные очаги в белом веществе полушария



- ✓ МРТ с очагами ПМЛ на стадии восстановления иммунитета: увеличение объема очага, появление очагов в другом полушарии



- ✓ МРТ с последствиями перенесенной ПМЛ: крупный очаг в полушарии с повышением сигнала от коры

FLAIR

T₁

ПМЛ — прогрессирующая
мультифокальная лейкоэнцефалопатия.

Major EO et al. Lancet Neurol. 2018 May;17(5):467–
480. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30040-1.

Стратегия индукции¹

Длительное продолженное наблюдение¹

✓ **Алемтузумаб** (2 курса терапии с интервалом в 12 месяцев)²

✓ **Кладрибин** (4 курса терапии в течение 2 лет)³

1 Le Page E et al. *Revue Neurologique*. 2018; 174(6):449–457. doi:10.1016/j.neurol.2018.04.004.

2 Edan G, Le Page E. *CNS Drugs*. 2013; 27(6): 403–409. doi: 10.1007/s40263-013-0065-y.

3 Giovannoni G. *Neurotherapeutics*. 2017;14(4):874–887. doi:10.1007/s13311-017-0573-4.

! Особенности пациента и коморбидность

 Предпочтителен
 Лучше предпочесть другой препарат
 Нежелателен

АЛЗ — алемтузумаб ;
 КДБ — кладрибин.

ВИЧ — вирус иммунодефицита человека;

VZV — вирус ветряной оспы.

Особенность пациента	АЛЗ ¹	КДБ ²
Активные инфекции (в т. ч. гепатиты)	Red	Red
Анамнез оппортунистических инфекций	Yellow	White
Инфекции мочевыводящих путей	Yellow	Yellow
Иммунодефициты (в т. ч. ВИЧ)	Red	Red
Отсутствие антител к VZV	Yellow	White
Анамнез онкологических заболеваний	Yellow	Yellow
Аутоиммунные заболевания	Yellow	White
Патология свертывания	Yellow	White
Тромбоцитопения	Yellow	White
Печеночная недостаточность	Yellow	Red
Почечная недостаточность	Yellow	Red
Планируемая беременность	Red	Yellow

Инструкция по медицинскому применению препарата: 1. Лемтрада. 2. Мавенклад.