

# ДИАГНОСТИКА РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

# Диагностика РС

## Клиническая

- Анамнез
- Неврологический осмотр

## Параклиническая

- Магнитно-резонансная томография (МРТ)
- Вызванные потенциалы

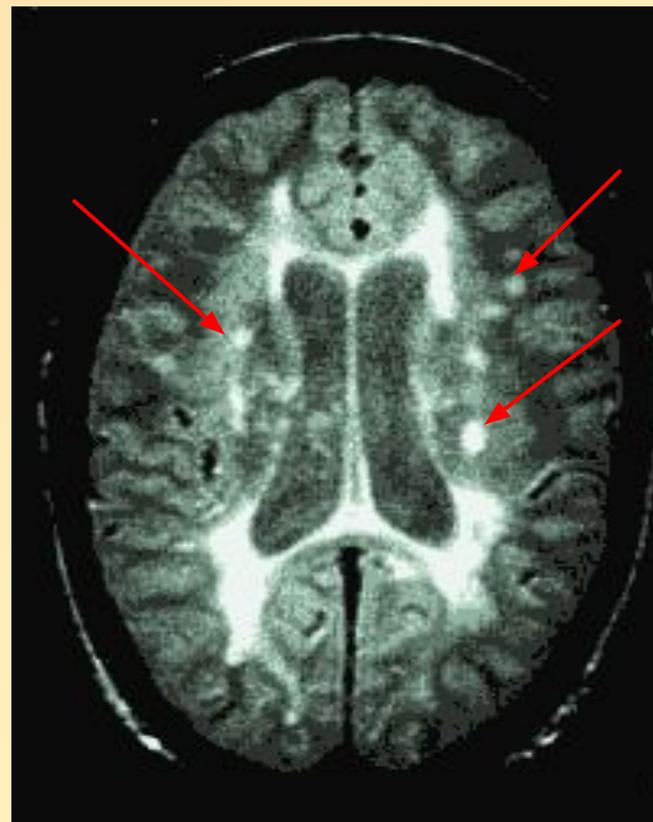
# Магнитно-резонансная томография (МРТ)

- Нейровизуальные данные: типичные изменения на МРТ головного мозга выявляются у 90% пациентов, а изменения на МРТ спинного мозга – у 75%;
- количество очагов демиелинизации и степень атрофии по данным МРТ прямо коррелируют со степенью инвалидизации пациентов



# Типичные признаки МРТ - очагов в головном мозге при РС:

- ❖ очаги повышенной интенсивности овальной формы в перивентрикулярной области, мозолистом теле, полуовальном центре, реже – в области базальных ганглиев и глубококом белом веществе, а также в стволе мозга и мозжечке;
- ❖ свежие очаги (с активным воспалением) хорошо усиливаются при контрастировании гадолинием

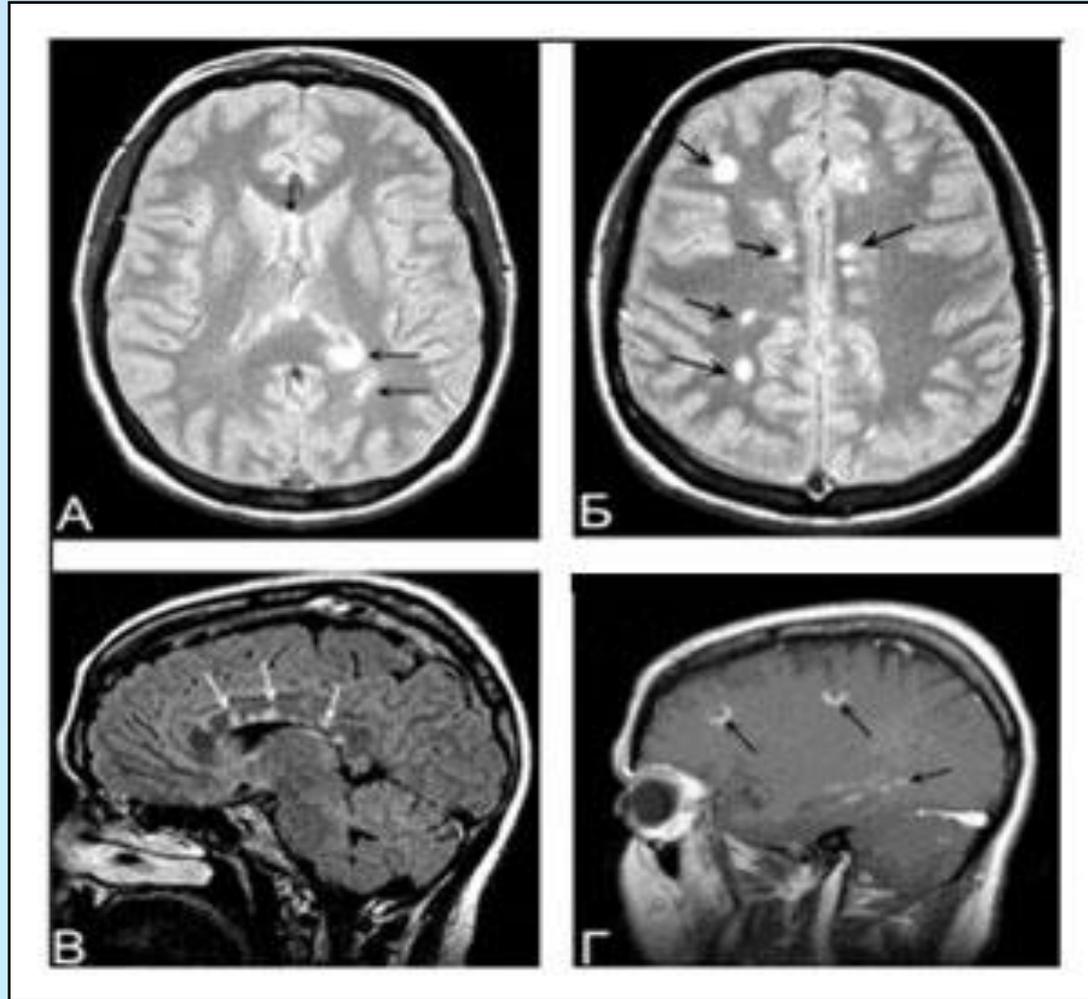


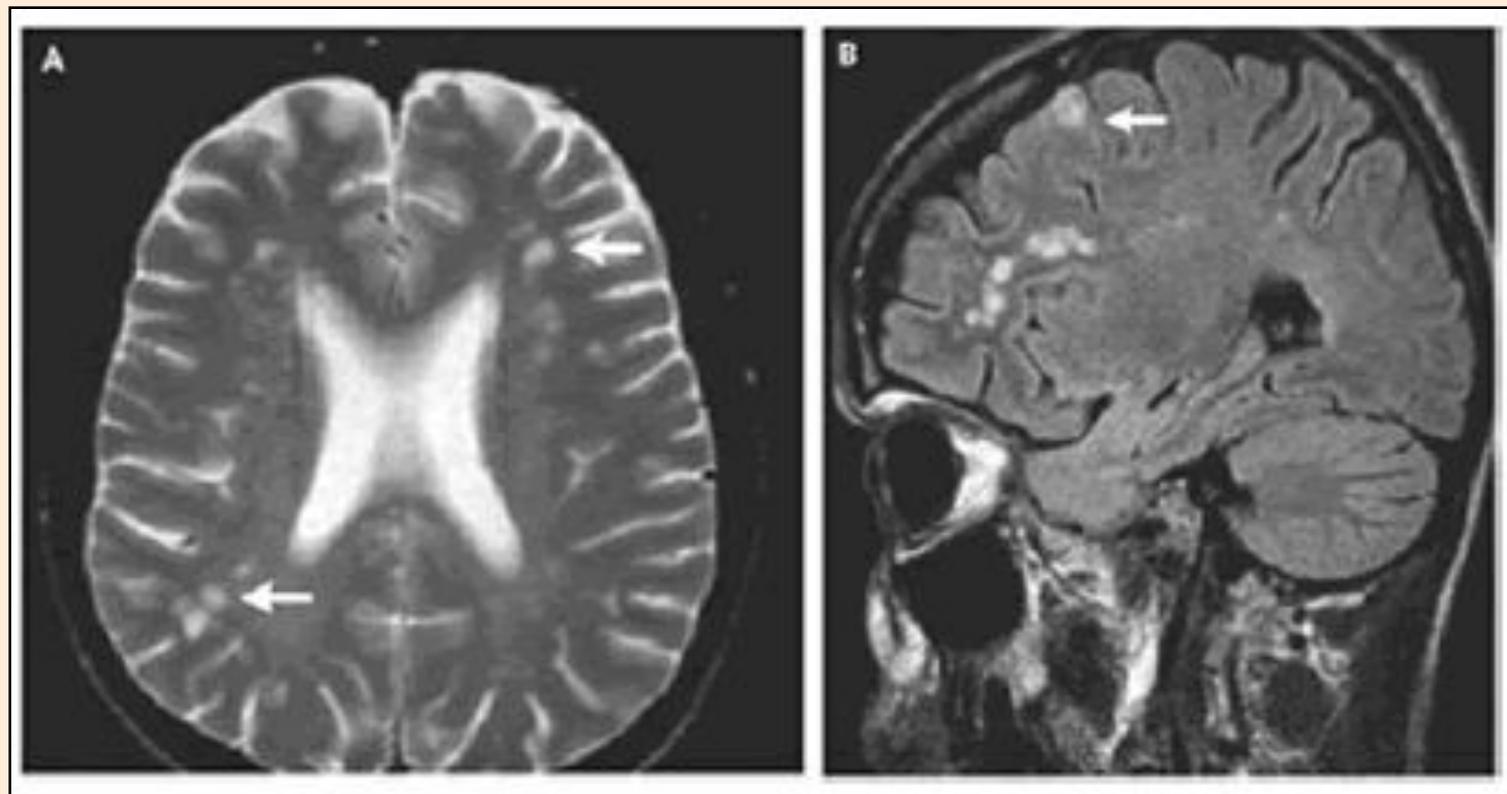
# *Типичные признаки МРТ - очагов в спинном мозге при РС:*

- располагаются на протяжении 1 или 2 сегментов спинного мозга;
- диаметр очага не менее 3 мм, но он не занимает весь поперечник спинного мозга;
- обычно располагаются в области задних и боковых рогов;
- отсутствует отечность спинного мозга;
- очаги в меньшей степени контрастируются гадолинием



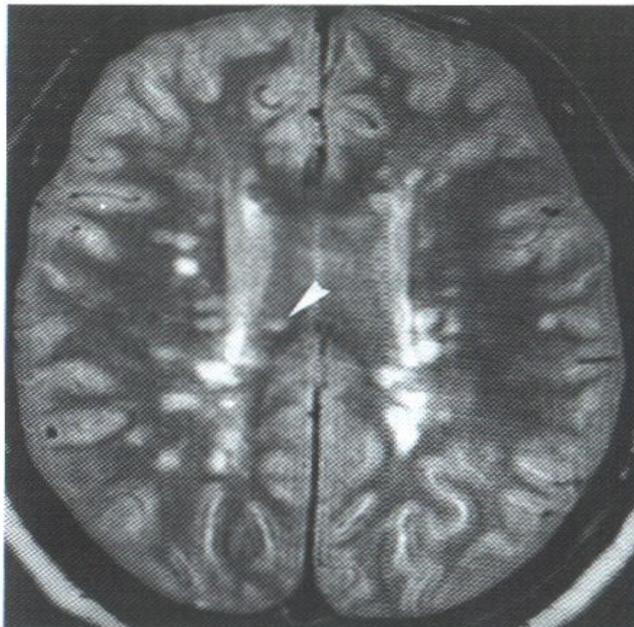
# Нейровизуальные данные





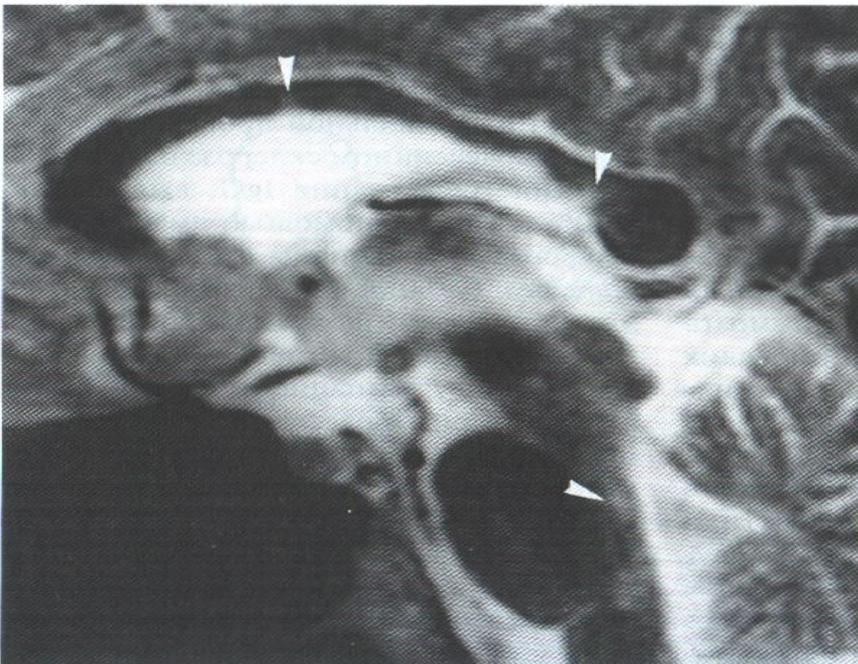
МРТ - снимки мозга в аксиальной (А) и сагиттальной (В) проекциях. Множественные гиперинтенсивные участки поражения как белого (А), так и коркового серого вещества мозга (В)





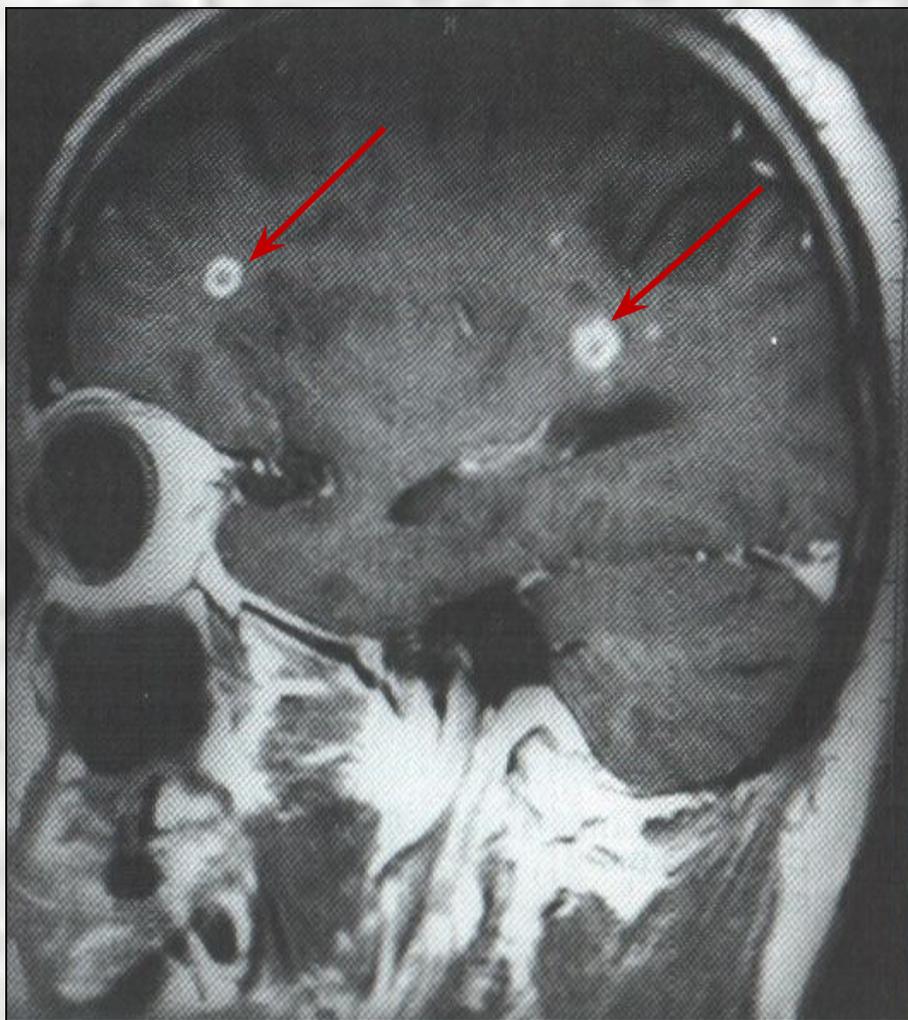
**Очаги при рассеянном склерозе.**  
МРТ 24-летнего мужчины. На T2-взвешенных изображениях выявляются множественные гиперинтенсивные очаги («бляшки») в белом веществе, преимущественно перивентрикулярной локализации. Типичные для рассеянного склероза очаги в мозолистом теле и стволе мозга обозначены *головами стрелок (а и б)*. Рассеянные «активные» очаги накапливают контраст (**в**).

**а** Аксиальное T2-взвешенное изображение.



**б** Сагиттальное T2-взвешенное изображение.





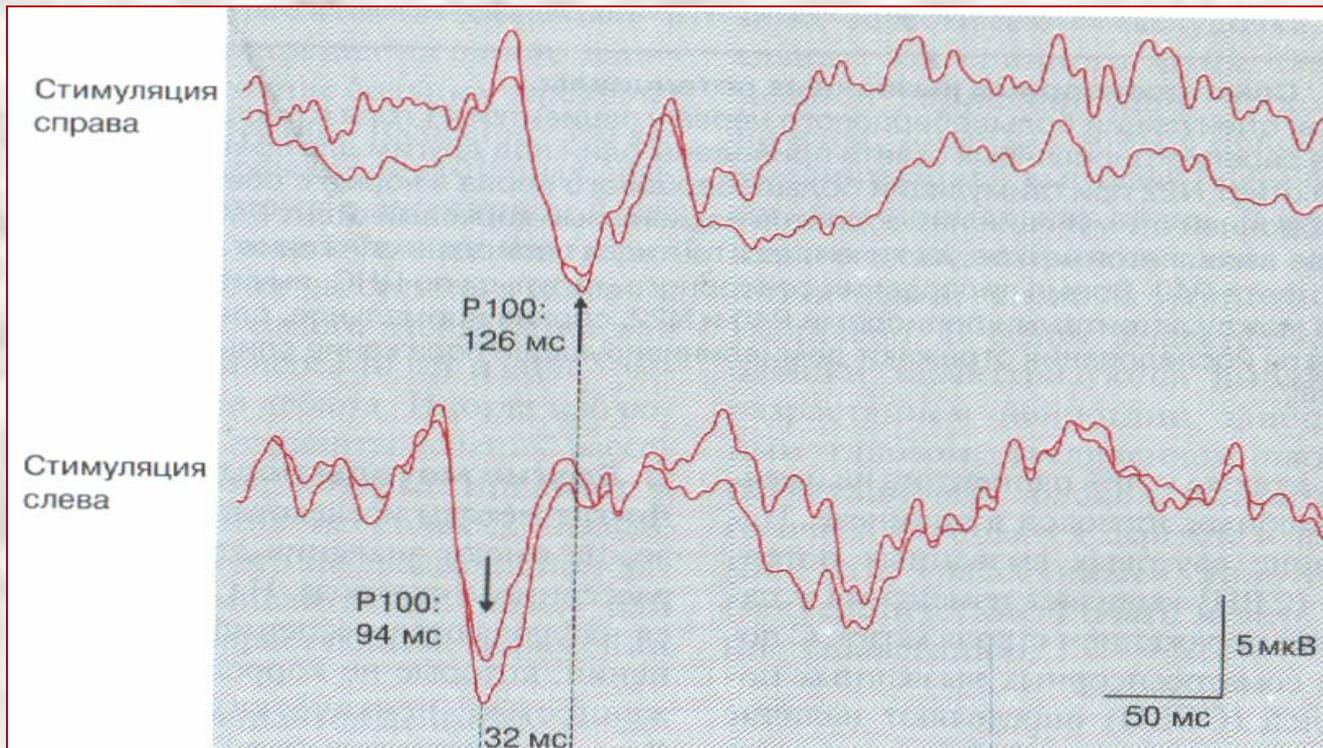
Парасагиттальное  
T<sub>1</sub>-взвешенное  
изображение после  
введения контрастного  
вещества



# Другие методы диагностики РС

- 1) Путем исследования зрительных, соматосенсорных и слуховых вызванных потенциалов выявляют вовлечение в процесс на субклиническом уровне соответствующих афферентных систем. С этой же целью, но только по отношению к пирамидному тракту, используют транскраниальную магнитную стимуляцию
- 2) Для регистрации клинически невыраженных нарушений статики, слуха и нистагма применяют соответственно стабилографию, аудиометрию и компьютерную электронистагмографию
- 3) При прогрессирующих формах течения с поражением спинного мозга дополнительное диагностическое значение имеет выявление олигоклональных групп Ig G в ликворе или лимфоцитарный плеоцитоз (не превышающий 50 клеток в 1 мкл)

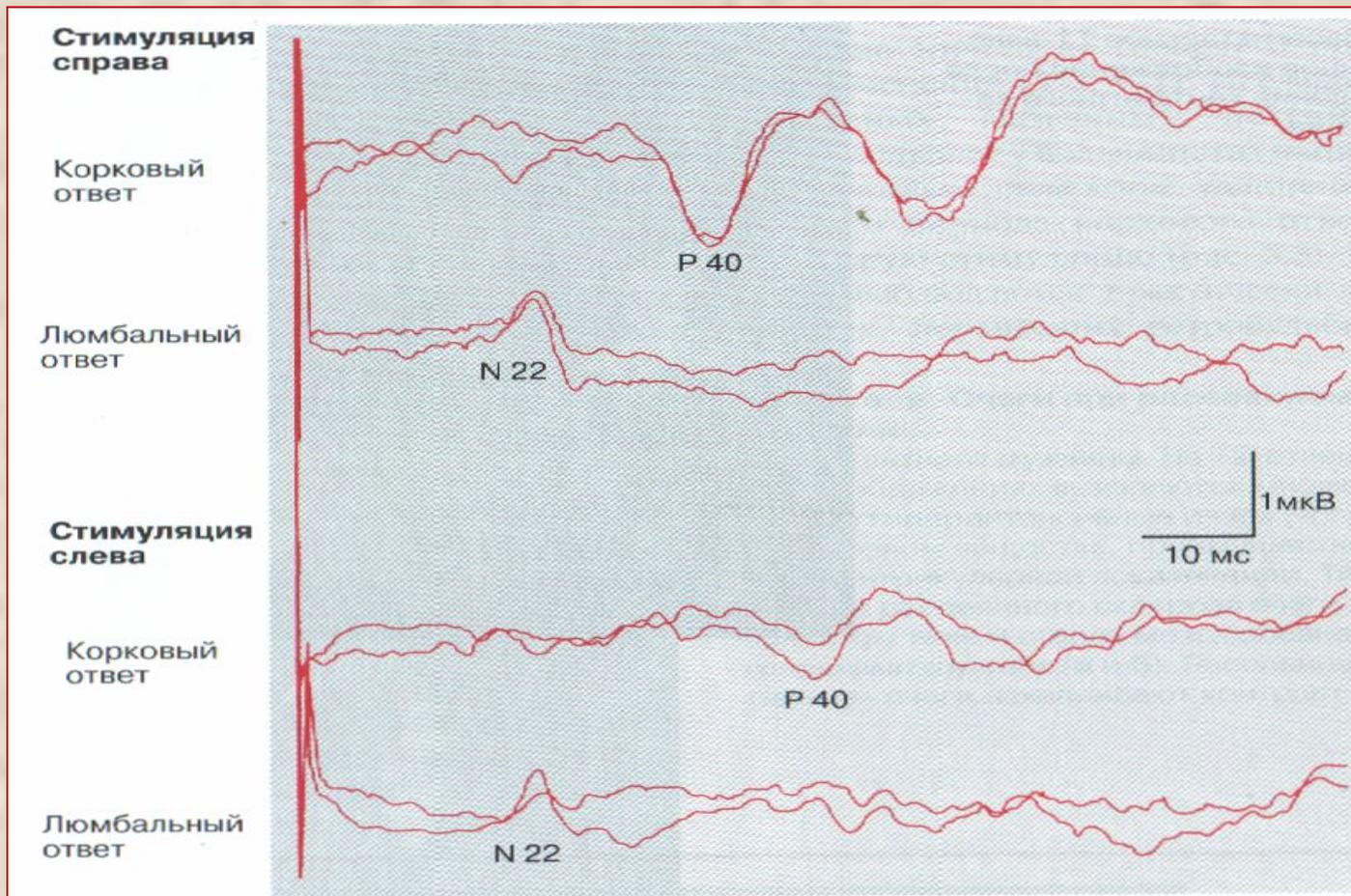




## Изменения вызванных зрительных потенциалов после ретробульбарного неврита

Данные исследования 34-летней пациентки с рассеянным склерозом и снижением зрения на правый глаз. При стимуляции левого глаза регистрируется нормальная латенция коркового ответа P 100. При стимуляции правого глаза определяется увеличение латентного периода P 100. Изменения отражают поражение правого зрительного нерва, связанное с ретробульбарным невритом (по М. Мументалер, Х. Маттле, 2007)





## Соматосенсорные вызванные потенциалы (ССВП)

ССВП при стимуляции большеберцового нерва у пациентки 41 года с рассеянным склерозом. Два зарегистрированных ответа приведены один под другим для сравнения. Люмбальный ответ N 22 при стимуляции большеберцового нерва в норме с обеих сторон. При правосторонней стимуляции наблюдается нормальный корковый ответ P 40. При стимуляции слева выявляются четкое увеличение латентного периода и снижение амплитуды коркового ответа P 40. Время проведения сенсорного импульса по ЦНС, вычисленное как разница между латентными периодами P 40 и N 22, справа нормальное, слева увеличено. Результаты исследования отражают демиелинизирующее поражение спиноталамического тракта (по М. Мументалер, Х. Маттле, 2007)



# Диагностические критерии РС:

- диагностические критерии Позера (1983г.), учитывающие клинические и параклинические признаки (визуализирующие методы, вызванные потенциалы, исследование ликвора). Согласно этим критериям выделяют достоверный, вероятный и возможный РС;
- в 2000г. критерии Позера были переработаны Международной комиссией с учетом современных представлений и были предложены новые диагностические критерии Мак Дональда;
- расширенная шкала инвалидизации расширенная шкала инвалидизации EDSS (*Expanded Disability Status Scale*) для оценки степени неврологического дефицита пациентов с РС;
- шкала оценки функциональных систем (ФС) по Куртке

# Диагностические критерии Позера

Категория	Обострения	Клинические очаги	Параклинические очаги	Ликвор (IgG/ОП*)
Клинически достоверный РС				
A1	2	2		
A2	2	1 и	1	
Достоверный РС по клинико-лабораторным данным				
B1	2	1 или	1	+
B2	1	2		+
B3	1	1 и	1	+
Клинически вероятный РС				
C1	2	1		
C2	1	2		
C3	1	1 и	1	
Вероятный РС по клинико-лабораторным данным	2			+
Возможный РС	2			

\* ОП — олигоклональные полосы.



# Критерии Мак Дональда

Клинические проявления	Количество объективно обнаруженных очагов	Дополнительные требования к постановке диагноза
Две атаки и более	2 и более	Дополнительные данные не нужны [однако если они доступны (МРТ, ликвор), то их результаты не должны противоречить диагнозу рассеянного склероза]
Две атаки и более	1	Диссеминация в пространстве на МРТ, либо положительный результат анализа ликвора, либо 2 МРТ-очага и более, типичных для рассеянного склероза, либо последующий клинический рецидив с новой локализацией
Одна атака	2 и более	Диссеминация во времени при МРТ либо вторая клиническая атака
Одна атака (клинически изолированное поражение — очаг)	1	<p>Диссеминация в пространстве на МРТ либо положительный результат анализа ликвора и 2 МРТ-очага и более, типичных для рассеянного склероза</p> <p>*</p> <p>Диссеминация во времени при МРТ либо вторая клиническая атака</p>
Отсутствие (первичное прогрессирование)	1	<p>Положительный анализ ликвора</p> <p>*</p> <p>Диссеминация в пространстве на МРТ: признаки 9 T2-очагов и более в головном мозге, или 2 очага и более в спинном мозге, или 4–8 очагов в головном мозге и 1 очаг в спинном мозге, либо положительный результат ЗВП при наличии 4–8 очагов, либо положительный результат ЗВП при наличии до 4 очагов в головном мозге и 1 в спинном мозге</p> <p>*</p> <p>Диссеминация во времени при МРТ либо неуклонное прогрессирование в течение 1 года</p>



# Примечание к критериям Мак Дональда

**Атака (обострение, рецидив) РС** — период неврологических нарушений, типичных для рассеянного склероза, с острым или подострым началом, продолжающийся не менее 24 ч. Единичные пароксизмальные эпизоды не считаются рецидивом, если только они не возникают часто и продолжаются 24 ч и более. Для различения отдельных атак было принято решение разделять начало 1-й и начало 2-й атак периодом 30 дней.

**Схема постановки диагноза** в соответствии с критериями Мак Дональда упрощена: результатом диагностического процесса является либо диагноз «рассеянный склероз», либо заключение «не рассеянный склероз» (если установлено другое заболевание). Термин «вероятный рассеянный склероз» применяют в случаях, когда пациент ещё до конца не обследован либо если не все диагностические критерии удовлетворены.



## *МРТ - критерии:*

*для установления диагноза рассеянного склероза необходимо наличие не менее 3 из нижеперечисленных признаков*

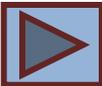
1. патологический очаг, усиливаемый гадолинием, или 9 гиперинтенсивных очагов на T2-взвешенных изображениях (если нет очагов, усиливаемых гадолинием);
2. по крайней мере 1 инфратенториальный очаг;
3. по крайней мере 1 околокортикальный очаг;
4. по крайней мере 3 перивентрикулярных очага



# *МРТ - критерии диссеминации во времени*

Если МРТ проводят через 3 месяца и более от начала клинического обострения, то обнаружение очага, усиливаемого гадолинием, считают достаточным доказательством диссеминации во времени (если его локализация не совпадает с таковой очага, вызывающего симптоматику). В противном случае необходимо повторное исследование, которое следует провести не менее чем через 3 мес. Если при этом обнаруживают очаг, усиливаемый гадолинием, или новый T2-очаг, то диссеминацию во времени считают доказанной.

Если первое МРТ провели менее чем через 3 месяца от начала клинического обострения, то необходимо повторное исследование не менее чем через 3 месяца после первого. Выявление при втором исследовании очага, усиливаемого гадолинием, доказывает диссеминацию во времени. При отсутствии такого очага показано третье исследование ещё через 3 мес. Обнаружение очага, усиливаемого гадолинием, или нового T2-очага считают достаточным доказательством диссеминации во времени.



## Расширенная шкала ограничения жизнедеятельности при рассеянном склерозе (Expanded Disability Status Scale – EDSS) (по Kurtzke) (549)

0,0	Нет неврологического дефицита.
1,0	Минимальные неврологические симптомы (I степени) в одной функциональной системе (ФС) без ограничения жизнедеятельности.
1,5	Минимальные неврологические признаки (I степени) более чем в одной ФС без ограничения жизнедеятельности.
2,0	Легкое ограничение (II степени) в одной ФС.
2,5	Легкое ограничение (II степени) в двух ФС.
3,0	Умеренное ограничение (III степени) в одной ФС либо легкое ограничение (II степени) в трех или четырех ФС; способность ходить полностью сохранена.
3,5	Умеренное ограничение (III степени) в одной ФС и легкое ограничение (II степени) еще в одной-двух ФС, либо умеренное ограничение (III степени) в двух ФС, либо легкое ограничение (II степени) в пяти ФС; способность ходить полностью сохранена.
4,0	Способен ходить без посторонней помощи, может без остановки пройти около 500 м, обслуживает себя, проводит в повседневной активности около 12 ч в день; относительно выраженное ограничение (IV степени) в одной ФС либо меньшая степень ограничения в нескольких ФС.
4,5	Способен ходить без посторонней помощи, может без остановки пройти около 300 м, может ходить большую часть дня, способен работать полный день, но в остальном активность несколько ограничена или необходима минимальная посторонняя помощь; относительно выраженное ограничение (IV степени) в одной ФС либо меньшая степень ограничения в нескольких ФС.
5,0	Способен ходить без посторонней помощи, может пройти без остановки около 200 м, повседневная активность ограничена, выраженное ограничение жизнедеятельности (V степени) в одной ФС либо меньшая степень ограничения в нескольких ФС.
5,5	Способен ходить без посторонней помощи, может пройти без остановки около 100 м, повседневная активность ограничена, выраженное ограничение жизнедеятельности (V степени) в одной ФС либо меньшая степень ограничения в нескольких ФС.
6,0	Ходьба с периодической или односторонней постоянной поддержкой (трость, костыль), может пройти около 100 м без остановки.
6,5	Необходима двусторонняя постоянная поддержка (вспомогательные средства, например, костыли), чтобы пройти около 20 м без остановки.
7,0	Не может пройти даже 5 м без посторонней помощи, большую часть времени прикован к инвалидной коляске, которой управляет самостоятельно, перемещается с кровати на коляску и обратно самостоятельно.
7,5	Не может пройти более нескольких шагов, прикован к инвалидной коляске, требуется посторонняя помощь при перемещении с кровати на коляску и обратно, передвигается в коляске самостоятельно, но не может находиться в ней в течение всего дня.
8,0	Прикован к кровати (креслу) или передвигается в инвалидной коляске, основные функции самообслуживания сохранены, активно использует руки.
8,5	Прикован к постели большую часть дня, в некоторой степени может пользоваться руками, самообслуживание частичное.
9,0	Беспомощный, прикованный к постели пациент, способен принимать пищу и вступать в контакт.
9,5	Полностью беспомощный пациент, не может самостоятельно есть, глотать, не вступает в контакт.
10	Смерть вследствие рассеянного склероза.



# Алгоритм подсчета EDSS

Ходьба (проходимое расстояние)		Функциональные системы (ФС)	балл EDSS
Без поддержки	С поддержкой		
> 500 м		0*	0
> 500 м		1 ФС* = 1	1
> 500 м		> 1 ФС* = 1	1,5
> 500 м		1 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	2
> 500 м		2 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	2,5
> 500 м		1 ФС = 3 + другие ФС от 1 до 0 или 3-4 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	3
> 500 м		1 ФС = 3 + 1-2 другие ФС = 2 или 2 ФС = 3 + другие ФС от 1 до 0 или 5 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	3,5
> 500 м		1 ФС = 4 + другие ФС от 1 до 0 или более 2-х ФС = 3 + другие ФС от 1 до 0 или более 5-ти ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	4
> 300 м		1 ФС = 4+ другие ФС от 0 до 1 или 5 ФС менее 4, но сочетание меньших баллов по ФС превышает пределы EDSS=4	4,5
> 200 м		1 ФС = 5 + другие от 1 до 0 или сочетание меньших баллов по ФС превышает пределы EDSS=4,5	5
> 100 м		пациент может пройти без отдыха или поддержки более 100 метров	5,5
	100 м с односторонней поддержкой	односторонняя поддержка – трость или костыль	6
	20-100 м с двусторонней поддержкой	двусторонняя поддержка – трости или костыли, а также помощь другого человека	6,5
	менее 20 м с двусторонней поддержкой	почти полностью привязан к креслу-коляске, вращает колеса и перемещается самостоятельно; активен в кресле-коляске около 12 часов в день	7
	может пройти только несколько шагов с двусторонней поддержкой	полностью привязан к креслу-коляске, иногда нуждается в помощи в передвижении и вращении колес	7,5
		почти полностью привязан к постели или креслу, или перемещается в кресле-коляске, но проводит вне постели большую часть дня; сохранены многие функции самообслуживания, в основном эффективно пользуется руками	8
		почти полностью привязан к постели на протяжении большей части дня; может пользоваться рукой/руками; сохранены некоторые функции самообслуживания	8,5
		беспомощный лежащий больной, может общаться и принимать пищу	9
		совершенно беспомощный лежащий больной, не способный в достаточной мере общаться, принимать и проглатывать пищу	9,5
		смерть от РС	10

\* Стадия 1 нарушений функций мышления не принимается во внимание при определении EDSS



# Шкала оценки функциональных систем по Куртцке (ФС)

## Зрительная функция (ФС 1)

0. Норма
1. Бледность диска и/или небольшая скотома и/или острота зрения (с коррекцией) на худшем глазу менее 30/30 (1,0), но более 20/30 (0,67)
2. На худшем глазу большая скотома и/или максимальная острота зрения (с коррекцией) на худшем глазу менее 20/30 до 20/59 (0,67-0,34)
3. На худшем глазу большая скотома или умеренное сужение поля зрения и/или максимальная острота зрения (с коррекцией) от 20/60 до 20/99 (0,33-0,2)
4. На худшем глазу выраженное сужение поля зрения и/или максимальная острота зрения (с коррекцией) от 20/100 до 20/200 (0,1-0,2); нарушения, перечисленные в п. 3, и максимальная острота зрения на лучшем глазу не более 20/60(0,3)
5. На худшем глазу максимальная острота зрения (с коррекцией) менее 20/200 (0,1); нарушения, перечисленные в п. 4, и максимальная острота зрения на лучшем глазу не более 20/60 (0,3)
6. Нарушения, перечисленные в п. 5, и максимальная острота зрения на лучшем глазу не более 20/60 (0,3)

## Стволовые функции (ФС 2)

0. Норма
1. Признаки нарушений без инвалидизации\*
2. Умеренный нистагм и/или другие легкие нарушения
3. Выраженный нистагм и/или выраженная слабость гладкомышечных мышц и/или умеренное нарушение функций других черепно-мозговых нервов
4. Выраженная дизартрия и/или другие выраженные нарушения
5. Неспособность глотать и/или говорить

## Пирамидные функции (ФС 3)

0. Норма
1. Признаки нарушений без инвалидизации\*
2. Минимальная инвалидизация, больной жалуется на утомляемость при ходьбе и/или нарушение 4-й степени в одной или двух мышечных группах
3. Легкий или умеренный парапарез или гемипарез (обычно 4-й степени в более чем двух мышцах или 3-й степени в одной или двух мышцах), движения против силы тяжести в полном объеме; или тяжелый монопарез 2-й или меньшей степени в одной мышечной группе
4. Выраженный парапарез или гемипарез (обычно 2-й степени в 2 конечностях) или умеренный тетрапарез (3-й степени в 3 или 4 конечностях) или моноплегия (0-й или 1-й степени в одной конечности)
5. Паралегия 0-й или 1-й степени во всех мышечных группах нижних конечностей; или гемиплегия или выраженный тетрапарез (2-й или меньшей степени в 3 или 4 конечностях)
6. Тетралегия (0-й или 1-й степени во всех мышечных группах верхних и нижних конечностей)

## Мозжечковые функции (ФС 4)

0. Норма
1. Признаки нарушений без инвалидизации\*
2. Легкая атаксия

3. Умеренная атаксия туловища и/или умеренная атаксия конечностей
4. Выраженная атаксия всех конечностей и/или туловища
5. Неспособность выполнять координированные движения из-за атаксии

## Сенсорные функции (ФС 5)

0. Норма
1. Легкое снижение только вибрационной или двумерно-пространственной чувствительности в 1 или 2 конечностях
2. Легкое снижение тактильной или болевой или мышечно-суставной чувствительности и/или умеренное снижение вибрационной чувствительности в 1 или 2 конечностях; или легкое снижение только вибрационной или двумерно-пространственной чувствительности в 3 или 4 конечностях
3. Умеренное снижение тактильной и болевой или мышечно-суставной чувствительности и/или почти полная потеря вибрационной чувствительности в 1 или 2 конечностях; или легкое снижение тактильной или болевой и/или умеренное снижение всех видов проприоцептивной чувствительности в 3 или 4 конечностях
4. Выраженное снижение тактильной или болевой или проприоцептивной чувствительности изолированно одновременно в 1 или 2 конечностях; или умеренное снижение тактильной или болевой и/или выраженное снижение всех видов проприоцептивной чувствительности более чем в 2 конечностях
5. Потеря (почти полная) чувствительности в 1 или 2 конечностях; или умеренное снижение тактильной или болевой и/или потеря проприоцептивной чувствительности в большей части тела ниже головы
6. Чувствительность почти полностью отсутствует во всем теле ниже головы

## Функции мочевого пузыря и кишечника (ФС 6)

0. Норма
1. Небольшая неуверенность при мочеиспускании, императивные позывы и/или задержка стула
2. Умеренная неуверенность при мочеиспускании и/или императивные позывы и/или редкое недержание и/или выраженная задержка стула
3. Частое недержание мочи или периодическая самокатетеризация, постоянная необходимость в клизмах или ручных манипуляциях для опустошения кишечника
4. Необходимость почти постоянной катетеризации
5. Потеря функции мочевого пузыря, постоянный катетер, введенный чрезкожно или через мочеиспускательный канал
6. Потеря функции кишечника и мочевого пузыря

## Функции мышления (ФС 7)

0. Норма.
1. Только колебания настроения/небольшая утомляемость (не влияет на балл EDSS)
2. Небольшое снижение интеллекта/умеренная или выраженная утомляемость
3. Умеренное снижение интеллекта
4. Выраженное снижение интеллекта
5. Деменция

\* Минимальные патологические симптомы, о которых больной не знает

## Алгоритм подсчета EDSS

Ходьба (проходимое расстояние)		Функциональные системы (ФС)	балл EDSS
Без поддержки	С поддержкой		
> 500 м		0*	0
> 500 м		1 ФС* = 1	1
> 500 м		> 1 ФС* = 1	1,5
> 500 м		1 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	2
> 500 м		2 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	2,5
> 500 м		1 ФС = 3 + другие ФС от 1 до 0 или 3-4 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	3
> 500 м		1 ФС = 3 + 1-2 другие ФС = 2 или 2 ФС = 3 + другие ФС от 1 до 0 или 5 ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	3,5
> 500 м		1 ФС = 4 + другие ФС от 1 до 0 или более 2-х ФС = 3 + другие ФС от 1 до 0 или более 5-ти ФС = 2 + другие ФС от 1 до 0	4
> 300 м		1 ФС = 4 + другие ФС от 0 до 1 или 5 ФС менее 4, но сочетание меньших баллов по ФС превышает пределы EDSS=4	4,5
> 200 м		1 ФС = 5 + другие от 1 до 0 или сочетание меньших баллов по ФС превышает пределы EDSS=4,5	5
> 100 м		пациент может пройти без отдыха или поддержки более 100 метров	5,5
	100 м с односторонней поддержкой	односторонняя поддержка – трость или костыль	6
	20-100 м с двусторонней поддержкой	двусторонняя поддержка – трости или костыли, а также помощь другого человека	6,5
	менее 20 м с двусторонней поддержкой	почти полностью привязан к креслу-коляске, вращает колеса и перемещается самостоятельно; активен в кресле-коляске около 12 часов в день	7
	может пройти только несколько шагов с двусторонней поддержкой	полностью привязан к креслу-коляске, иногда нуждается в помощи в передвижении и вращении колес	7,5
		почти полностью привязан к постели или креслу, или перемещается в кресле-коляске, но проводит вне постели большую часть дня; сохранены многие функции самообслуживания, в основном эффективно пользуется руками	8
		почти полностью привязан к постели на протяжении большей части дня; может пользоваться рукой/руками; сохранены некоторые функции самообслуживания	8,5
		беспомощный лежачий больной, может общаться и принимать пищу	9
		совершенно беспомощный лежачий больной, не способный в достаточной мере общаться, принимать и проглатывать пищу	9,5
		смерть от РС	10

нарушений функций мышления не принимается во внимание при определении EDSS

## Шкала оценки функциональных систем по Куртцке (ФС)

### Зрительная функция (ФС 1)

#### 0. Норма

- Бледность диска и/или небольшая скотома и/или острота зрения (с коррекцией) на худшем глазу менее 30/30 (1,0), но более 20/30 (0,67)
- На худшем глазу большая скотома и/или максимальная острота зрения (с коррекцией) на худшем глазу менее 20/30 до 20/59 (0,67-0,34)
- На худшем глазу большая скотома или умеренное сужение поля зрения и/или максимальная острота зрения (с коррекцией) от 20/60 до 20/99 (0,33-0,2)
- На худшем глазу выраженное сужение поля зрения и/или максимальная острота зрения (с коррекцией) от 20/100 до 20/200 (0,1-0,2); нарушения, перечисленные в п. 3, и максимальная острота зрения на лучшем глазу не более 20/60(0,3)
- На худшем глазу максимальная острота зрения (с коррекцией) менее 20/200 (0,1); нарушения, перечисленные в п. 4, и максимальная острота зрения на лучшем глазу не более 20/60 (0,3)
- Нарушения, перечисленные в п. 5, и максимальная острота зрения на лучшем глазу не более 20/60 (0,3)

### Стволовые функции (ФС 2)

#### 0. Норма

- Признаки нарушений без инвалидизации\*
- Умеренный нистагм и/или другие легкие нарушения
- Выраженный нистагм и/или выраженная слабость глазодвигательных мышц и/или умеренное нарушение функций других черепно-мозговых нервов
- Выраженная дизартрия и/или другие выраженные нарушения
- Неспособность глотать и/или говорить

### Пирамидные функции (ФС 3)

#### 0. Норма

- Признаки нарушений без инвалидизации\*
- Минимальная инвалидизация, больной жалуется на утомляемость при ходьбе и/или нарушение 4-й степени в одной или двух мышечных группах
- Легкий или умеренный парализация или гемипарез (обычно 4-й степени в более чем двух мышцах или 3-й степени в одной или двух мышцах), движения против силы тяжести в полном объеме; или тяжелый монопарез 2-й или меньшей степени в одной мышечной группе
- Выраженный парализация или гемипарез (обычно 2-й степени в 2 конечностях) или умеренный тетрапарез (3-й степени в 3 или 4 конечностях) или монопарезия (0-й или 1-й степени в одной конечности)
- Парапарезия 0-й или 1-й степени во всех мышечных группах нижних конечностей; или гемиплегия или выраженный тетрапарез (2-й или меньшей степени в 3 или 4 конечностях)
- Тетрапарезия (0-й или 1-й степени во всех мышечных группах верхних и нижних конечностей)

### Мозжечковые функции (ФС 4)

#### 0. Норма

- Признаки нарушений без инвалидизации\*
- Легкая атаксия

- Умеренная атаксия туловища и/или умеренная атаксия конечностей
- Выраженная атаксия всех конечностей и/или туловища
- Неспособность выполнять координированные движения из-за атаксии

### Сенсорные функции (ФС 5)

#### 0. Норма

- Легкое снижение только вибрационной или двумерно-пространственной чувствительности в 1 или 2 конечностях
- Легкое снижение тактильной или болевой или мышечно-суставной чувствительности и/или умеренное снижение вибрационной чувствительности в 1 или 2 конечностях; или легкое снижение только вибрационной или двумерно-пространственной чувствительности в 3 или 4 конечностях
- Умеренное снижение тактильной и болевой или мышечно-суставной чувствительности и/или почти полная потеря вибрационной чувствительности в 1 или 2 конечностях; или легкое снижение тактильной или болевой и/или умеренное снижение всех видов проприоцептивной чувствительности в 3 или 4 конечностях
- Выраженное снижение тактильной или болевой или проприоцептивной чувствительности изолированно одновременно в 1 или 2 конечностях; или умеренное снижение тактильной или болевой и/или выраженное снижение всех видов проприоцептивной чувствительности более чем в 2 конечностях
- Потеря (почти полная) чувствительности в 1 или 2 конечностях; или умеренное снижение тактильной или болевой и/или потеря проприоцептивной чувствительности в большей части тела ниже головы
- Чувствительность почти полностью отсутствует во всем теле ниже головы

### Функции мочевого пузыря и кишечника (ФС 6)

#### 0. Норма

- Небольшая неуверенность при мочеиспускании, императивные позывы и/или задержка стула
- Умеренная неуверенность при мочеиспускании и/или императивные позывы и/или редкое недержание и/или выраженная задержка стула
- Частое недержание мочи или периодическая самокатетеризация, постоянная необходимость в клизмах или ручных манипуляциях для опустошения кишечника
- Необходимость почти постоянной катетеризации
- Потеря функции мочевого пузыря, постоянный катетер, введенный чрезкожно или через мочеиспускательный канал
- Потеря функции кишечника и мочевого пузыря

### Функции мышления (ФС 7)

#### 0. Норма.

- Только колебания настроения/небольшая утомляемость (не влияет на балл EDSS)
- Небольшое снижение интеллекта/умеренная или выраженная утомляемость
- Умеренное снижение интеллекта
- Выраженное снижение интеллекта
- Деменция

\* Минимальные патологические симптомы, о которых больной не знает

*Профессор В.Н. ШТОК и профессор О.С. ЛЕВИН  
(2006г.) при формулировании диагноза рассеянного  
склероза рекомендуют указывать:*

- **течение:** ремиттирующее, вторично-прогрессирующее, первично-прогрессирующее;
- при ремиттирующем течении – **фазы обострения, ремиссии** (полной или частичной); при прогрессирующем течении – **скорость прогрессирования** (быстрое, медленное), при постановке прогрессирования применяют термин «стабильное состояние» (длительная неполная ремиссия);
- при ограниченной локализации очагов поражения указывается **форма** – спинальная, церебральная, стволовая, мозжечковая;
- **клинические синдромы** (в порядке функциональной значимости);
- **количественная оценка функционального дефекта** по шкале EDSS

# *Пример развернутой формулировки диагноза рассеянный склероз*

Рассеянный склероз, ремиттирующее течение, фаза обострения.

Выраженный центральный нижний парапарез.

Мозжечковая атаксия.

Гиперрефлекторные нарушения мочеиспускания.

**EDSS 4,0**

## *Показания к консультации других специалистов*

- ❖ при подозрении на РС обязательна консультация офтальмолога;
- ❖ при выраженных аффективных нарушениях может потребоваться консультация психиатра;
- ❖ лечение нарушений функций тазовых органов проводят совместно с урологом. Консультация последнего также необходима при подозрении на развитие инфекции мочевых путей

# Дифференциальная диагностика

- такие заболевания, как *опухоли головного и спинного мозга, компрессионные поражения спинного мозга, энцефалиты, аномалия Арнольда-Киари*, могут напоминать РС по клиническим проявлениям, однако их несложно исключить на основании результатов МРТ;
- некоторые заболевания могут напоминать РС как по симптоматике, так и по изменениям на МРТ. В частности, такая ситуация возможна при *цереброваскулярных заболеваниях, спинноцеребеллярных дегенерациях цереброваскулярных заболеваниях, спинноцеребеллярных дегенерациях, недостаточности витамина В12, лейкоэнцефалопатии после лучевой или химиотерапии и других заболеваниях:*
  1. *при дисциркуляторной энцефалопатии и гипертонической ангиопатии* изменения на МРТ могут напоминать таковые при РС. В таких случаях необходимо учитывать локализацию патологических очагов, которые располагаются в базальных ганглиях и области внутренней капсулы, что не характерно для РС;

# Дифференциальная диагностика

2. *спинноцереbellарные дегенерации* отличаются от РС частым началом в детском возрасте, прогрессирующим течением, положительным семейным анамнезом. В сомнительных случаях показано молекулярно-генетическое обследование;
3. в некоторых случаях *фуникулярного миелоза* на МРТ выявляют очаги демиелинизации в головном мозге. Постановке правильного диагноза помогают наличие гастрита с ахлоргидрией и других признаков недостаточности витамина В12 (мегалобластная анемия, полиневропатия) и снижение концентрации витамина В12 в сыворотке крови (нужно учитывать, что последний признак возможен и при РС)



# Дифференциальная диагностика

- наибольшие сложности могут вызвать заболевания, сходные с РС по клинической симптоматике, изменениям на МРТ и в ликворе. Подобная ситуация возможна при *системной красной волчанке, антифосфолипидном синдроме, узелковом полиартериите, остром рассеянном энцефаломиелите системной красной волчанке, антифосфолипидном синдроме, узелковом полиартериите, остром рассеянном энцефаломиелите, адренолейкодистрофии:*
- 1) при дифференциальной диагностике РС и *системной красной волчанки*, которая в редких случаях может дебютировать исключительно неврологическими расстройствами, основное значение имеют лабораторные исследования (повышенная СОЭ, тромбоцитопения, АТ к нативной ДНК, антинуклеарные АТ, ложноположительная реакция Вассермана и пр.);
  - 2) при *узелковом полиартериите* практически всегда присутствуют симптомы поражения периферической нервной системы и внутренних органов, а также выраженные изменения в анализах крови (повышенная СОЭ, лейкоцитоз и пр.);

# Дифференциальная диагностика

- 3) острый рассеянный энцефаломиелит принципиально отличается от РС монофазным течением. Кроме того, для этого заболевания характерно более острое и обширное поражение ЦНС, нередко сопровождающееся нарушениями сознания и эпилептиформными припадками;
- 4) адренолейкодистрофия – сфинголипидоз, характеризующийся сочетанием лейкодистрофии и хронической надпочечниковой недостаточности. РС обычно приходится дифференцировать с адреномиелоневропатической формой этого заболевания, которая дебютирует в возрасте 15-30 лет. Решающее значение имеет выявление признаков недостаточности надпочечников и повышенной концентрации длинноцепочечных жирных кислот в плазме крови.

