

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства
охорони здоров'я України
23 травня 2024 року № 870

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ
ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ
ГОСТРОГО РОЗСІЯНОГО ЕНЦЕФАЛОМІЄЛИТУ
у дорослих та дітей

2024

Загальна частина**Назва діагнозу:** Гострий розсіяний енцефаломієліт**Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:**

G04.0 Гострий розсіяний енцефаломієліт

G36.1 Гострий та підгострий геморагічний лейкоенцефаліт (Хвороба Харста)

Розробники

Дубров Сергій Олександрович	перший заступник Міністра охорони здоров'я України, голова робочої групи;
Московко Геннадій Сергійович	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії факультету післядипломної освіти Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова, заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Гріценко Олександр Володимирович	заступник начальника Фармацевтичного управління- начальник відділу з питання якості та доступності лікарських засобів, їх раціонального застосування Фармацевтичного управління Міністерства охорони здоров'я України;
Слободін Тетяна Миколаївна	професор кафедри неврології №1 Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Бондаренко Анастасія Валеріївна	професор кафедри дитячих інфекційних хвороб та дитячої імунології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Гриб Вікторія Анатоліївна	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії Івано- Франківського національного медичного університету;
Кальбус Олександр Іванович	завідувач кафедри неврології Дніпровського державного медичного університету;
Чопяк Валентина Володимирівна	завідувач кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;
Яцишин Роман Іванович	завідувач кафедри внутрішньої медицини №1, клінічної імунології та алергології імені Є.М. Нейко Івано- Франківського національного медичного університету;
Панасюк Олена Леонідівна	старший науковий співробітник державної установи «Інститут епідеміології та інфекційних хвороб імені Л.В. Громашевського Національної академії медичних наук України» (за згодою);

Пашковський Вадим Іванович	завідувач відділення неврології № 1 комунального підприємства «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня імені І.І. Мечникова» (за згодою);
Семеряк Орест Михайлович	керівник центру нервово-м'язових захворювань комунального некомерційного підприємства Львівської обласної ради «Львівська обласна клінічна лікарня» (за згодою);
Дельва Михайло Юрійович	завідувач кафедри нервових хвороб Полтавського державного медичного університету;
Личко Володимир Станіславович	доцент кафедри нейрохірургії та неврології навчально-наукового медичного інституту Сумського державного університету;
Мартинюк Володимир Юрійович	директор державного закладу «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи Міністерства охорони здоров'я України»;
Крамарьов Сергій Олександрович	завідувач кафедри дитячих інфекційних хвороб Національного медичного університету імені О.О.Богомольця;

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	начальник відділу стандартизації медичної допомоги державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.
----------------------------	--

Рецензенти:

Мяловицька Олена Анатоліївна	професор кафедри внутрішньої медицини навчально-наукового центру «Інститут біології та медицини» Київського національного університету імені Тараса Шевченка, д.мед.н., професор;
Товажнянська Олена Леонідівна	завідувачка кафедри неврології Харківського національного медичного університету, д.мед.н., професор.

Дата оновлення стандартів – 2029 рік

Перелік скорочень

ВВІГ	внутрішньовенний імуноглобулін
ВІТ	відділення інтенсивної терапії
ГЕБ	гематоенцефалічний бар'єр
ГРЕМ	гострий розсіяний енцефаломієліт
ГКС	глюкокортикостероїди
КТ	комп'ютерна томографія
МП	метилпреднізолон
МРЕМ	мультифазний розсіяний енцефаломієліт
МРТ	магнітно-резонансна томографія
ПЛР	полімеразна ланцюгова реакція
ПФ	плазмаферез
РЕМ	розсіяний енцефаломієліт
РС	розсіяний склероз
СМР	спинномозкова рідина
T2 ЗЗ	T2 зважене зображення
ЦНС	центральна нервова система
ЧМН	черепно-мозкові нерви
AQP4-IgG	антитіла IgG до аквапорину-4
IPMSSG	International Pediatric Multiple Sclerosis Society Group (Міжнародна асоціація дитячого розсіяного склерозу)
DEX	дексаметазон
EDSS	Expanded Disability Status Scale (Розширена шкала інвалідизації)
FLAIR	Fluid-attenuated inversion recovery (відновлення інверсії з пригніченням рідини)
NMOSD	neuromyelitis optica spectrum disorders (спектр оптикомієліт-асоційованих розладів)
MOG	Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (мієлін олігодендроцитарний глікопротеїн)
Форма № 003/о	форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого № _» та інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України 21 січня 2016 року № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 662/20975
Форма № 025/о	форма первинної медичної документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого № _» та інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982

Форма № 028/о форма первинної облікової документації № 028/о «Консультаційний висновок спеціаліста» та інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 683/20996

Розділ I. Організація надання медичної допомоги хворим на гострий розсіяний енцефаломієліт

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога пацієнтам із гострим розсіяним енцефаломієлітом (далі – ГРЕМ) надається у закладах охорони здоров'я (далі – ЗОЗ), що надають первинну та спеціалізовану медичну допомогу, та потребує міждисциплінарної співпраці й інтегрованого ведення пацієнтів мультидисциплінарною командою фахівців, до якої мають бути включені лікарі загальної практики-сімейної медицини, лікарі-педіатри, лікарі-невропатологи, лікарі-неврологи дитячі, лікарі-офтальмологи, лікарі фізичної та реабілітаційної медицини, фізичні терапевти, радіологи. Облік хворих на ГРЕМ та їх лікування здійснюється лікарями-невропатологами, а у віці до 18 років - лікарями-неврологами дитячими.

Лікарі різних спеціальностей повинні бути обізнані щодо основних факторів ризику та початкових клінічних проявів ГРЕМ з метою їх раннього виявлення та скерування пацієнтів до лікарів-невропатологів, лікарів-неврологів дитячих, які встановлюють достовірний діагноз та призначають подальше лікування.

2. Обґрунтування

ГРЕМ – це імунно-опосередковане, запальне, демієлінізуюче захворювання центральної нервової системи (далі - ЦНС), що зазвичай вражає дітей та дорослих людей після перенесеної інфекції або вакцинації. Наявність великої кількості захворювань, що за клінічною картиною нагадують ГРЕМ, та відсутність специфічних біомаркерів призводить до значних труднощів в постановці коректного діагнозу.

Попри те, що деякі випадки захворювання можуть зникати самостійно, існує загроза персистенції інвалідизуючих залишкових явищ і настання смерті в гострий період захворювання у випадку неадекватної діагностики та лікувальної тактики.

Ефективні системи комунікації, що відповідають індивідуальним потребам пацієнтів, є дуже важливими для забезпечення своєчасної діагностики, скерування до відповідного ЗОЗ та лікування хворих осіб.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Наявність локально узгодженого клінічного маршруту пацієнта, що координує та інтегрує медичну допомогу для забезпечення своєчасного направлення, діагностики та лікування пацієнтів з ГРЕМ.

2) Наявність задокументованого індивідуального плану обстеження та лікування, узгодженого з пацієнтом або з батьками/опікунами дитини, і доступного мультидисциплінарній команді, що містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і моніторинг його стану.

3) Пацієнти і, за згодою, члени сім'ї/особи, які здійснюють догляд за ними, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчаються навичок, необхідних для

поліпшення результатів медичної допомоги, контактами для отримання додаткової інформації та консультацій.

Бажані:

4) Надавачі медичних послуг розміщують інформаційні матеріали стосовно основних клінічних проявів ГРЕМ в доступних для пацієнтів місцях, а також на своїх веб-сайтах та офіційних сторінках ЗОЗ у соціальних мережах.

Розділ II. Діагностика гострого розсіяного енцефаломієліту

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз ГРЕМ може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на основі виявлення у пацієнта появи вогнищового (найчастіше мультифокального) неврологічного дефіциту, що характерний для ураження ЦНС (порушення зору, дефіцит функції інших ЧМН, пірамідна недостатність, розлади чутливості, мозочкова атаксія, порушення тазових органів) в комбінації з явищами енцефалопатії (зміна поведінки, роздратованість, спантеличеність, летаргія, порушення свідомості, в тому числі і до рівня коми). Часто в недавньому анамнезі у пацієнта можна виявити наявність перенесеного гострої інфекції (найчастіше респіраторної або шлунково-кишкової) або вакцинації. Також картина може супроводжуватись гіпертермією, головним болем, нудотою та блювотою, судомами, порушенням функції периферичної нервової системи і навіть функції дихання. Головний біль, нудота та блювота, а також гіпертермія можуть відмічатись у вигляді продромальних явищ.

2. Обґрунтування

ГРЕМ має варіабельні клінічні прояви, які можуть зустрітись в практиці лікаря будь-якої спеціальності, тому для своєчасної діагностики ГРЕМ першочергове значення має вміння лікарів визначити наявність ознак вогнищового неврологічного дефіциту для подальшого скерування до лікаря невропатолога / лікаря-невролога дитячого для встановлення достовірного діагнозу та призначення лікування.

У разі підозри на ГРЕМ діагностика повинна бути послідовною. При появі у пацієнта мультифокального клінічного синдрому ураження ЦНС та явищ енцефалопатії пацієнт повинен бути направлений на МРТ-діагностику головного і спинного мозку.

Після отримання результатів МРТ пацієнт має бути направлений до лікаря невропатолога/лікаря-невролога дитячого, який встановлює достовірний діагноз та призначає лікування.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Пацієнти із виявленими ознаками, за якими може бути запідозрений ГРЕМ, повинні бути направлені якомога швидше до лікаря-невропатолога або до лікаря-невролога дитячого у віковій групі до 18 років.

2) Діагностичні заходи для встановлення діагнозу ГРЕМ включають: оцінку скарг, збір анамнезу життя, супутні захворювання, збір анамнезу хвороби

(дебют симптомів, їх перебіг, тривалість), неврологічний огляд, МРТ головного і спинного мозку (з контрастуванням парамагнітними контрастними засобами, що містять гадоліній), люмбальна пункція з дослідженням СМР, аналіз крові. Загальний діагностичний підхід для пацієнтів з ГРЕМ всіх вікових груп наведено у додатку 3 до цього Стандарту.

3) Лікар-невропатолог/лікар-невролог дитячий керується критеріями IPMSSG для діагностики ГРЕМ, що наведені у додатку 2 до цього Стандарту.

4) При проведенні МРТ із застосуванням парамагнітних контрастних засобів, що містять гадоліній, потрібно пам'ятати про необхідність проведення цієї діагностичної процедури до застосування гормонотерапії через потенційний вплив останньої на результати обстеження.

5) Дослідження СМР проводиться обов'язково з дослідженням загальних показників (визначення рівня білку, кількості клітин з їх диференціацією, а також при підозрі на інфекцію виконується ПЛР та культуральне дослідження).

6) Провести загальний аналіз крові з формулою, при підозрі на інфекцію – мікробіологічне дослідження крові.

7) Для дорослих та дітей рекомендовано визначення антитіл до аквапарину-4 та MOG в сироватці крові

8) Лікар-невропатолог/лікар-невролог дитячий повинен встановити ступінь інвалідизації за шкалою EDSS на момент звернення пацієнта та після проведення терапевтичних процедур, що наведена у додатку 1 до цього Стандарту.

Бажані:

9) МРТ головного та спинного мозку проводиться на обладнанні з величиною магнітної індукції 1,5 Тесла, зі зрізами товщиною максимум 3 мм.

10) При підозрі на гострий геморагічний лейкоенцефаліт в протокол МРТ обстеження додається режим градієнтного-ехо або проводиться додаткова КТ.

Розділ III. Лікування хворих на ГРЕМ

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікування пацієнтів на ГРЕМ призначається лікарем-невропатологом/лікарем-неврологом дитячим після встановлення діагнозу.

Госпіталізація пацієнтів із ГРЕМ до ЗОЗ, що спеціалізуються на діагностиці та лікуванні неврологічних захворювань та мають у своїй структурі відділення інтенсивної терапії/реанімації здійснюється негайно, за наявності симптомів, що потребують застосування внутрішньовенних глюкокортикостероїдів (далі-ГКС), або внутрішньовенних імуноглобулінів, або проведення плазмаферезу. У випадку важкої енцефалопатії, судом або ознак недостатності зовнішнього дихання пацієнти негайно переводяться у відділення інтенсивної терапії.

Терапія ГКС в стандартній дозі може проводитись амбулаторно або в умовах денного стаціонару для дорослих, якщо у пацієнта відсутні загрозові для життя симптоми (порушення свідомості та/або вітальні функції) та медичний персонал має досвід їх застосування.

Додаткова терапія пероральними ГКС з поступовим зниженням дози проводиться амбулаторно для дітей і дорослих, при відсутності індивідуальних застережень для такої терапії.

2. Обґрунтування

Частина випадків ГРЕМ може проходити самостійно без будь якого терапевтичного впливу. У випадку вираженого неврологічного дефіциту та/або значних симптомів енцефалопатії рекомендовано розпочати лікування препаратом першої лінії, в якості якого застосовуються внутрішньовенні кортикостероїди. При відсутності ефекту пацієнтів негайно переводять на застосування внутрішньовенних імуноглобулінів та/або проведення процедур плазмаферезу.

Пацієнтів віком до 18 років із симптомами ГРЕМ негайно госпіталізують до дитячого неврологічного стаціонару або до відділення інтенсивної терапії за показами.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Показанням до початку терапії є прогресуюче наростання неврологічної симптоматики та/або явищ енцефалопатії. Алгоритм лікування ГРЕМ наведено у додатку 4 до цього Стандарту.

2) Терапію ГКС слід розпочинати якнайшвидше, а саме: метилпреднізолон у дозі 10-30 мг/кг/день (максимум 1000 мг/добу) або дексаметазон 1 мг/кг/день протягом 3-5 днів.

3) Після курсу пульс-терапії ГКС рекомендований пероральний прийом преднізолону в дозі 1-2 мг/кг/день з поступовим зменшенням дози протягом 4-6 тижнів.

4) Перед початком терапії пацієнту необхідно провести наступне:
неврологічний огляд (краще з кількісним визначенням дефіциту, наприклад, за EDSS);

визначити рівень глюкози в крові, електролітів та проінформувати пацієнтів про можливі побічні ефекти терапії ГКС та способи їх попередження.

5) Якщо терапія ГКС має недостатній ефект і тривало утримується стійкий неврологічний дефіцит або наростає симптоматика, або у випадку наявності протипоказань до застосування ГКС, пацієнта переводять на внутрішньовенний імуноглобулін (далі - ВВІГ) або проводять процедури плазмаферезу (далі - ПФ).

6) ВВІГ призначається в дозі 0,4 г/кг/день протягом 5 днів або 1 г/кг/день протягом 2 днів, або 2 г/кг протягом 2-5 днів.

7) Процедура ПФ складається з 3-6 циклів протягом 10-14 днів з обміном 1-1,5 об'єму плазми крові.

8) У випадку наявності ознак недостатності дихання пацієнтів переводять на механічну вентиляцію легень до моменту нормалізації самостійного дихання.

9) При персистенції залишкових явищ лікар-невропатолог/дитячий невролог проводить подальше спостереження та, за необхідністю, лікування

рецидиву, а також направляє пацієнта для проведення заходів фізичної реабілітації.

Бажані:

10) При фульмінантних формах ГРЕМ рекомендовано розпочинати терапію з проведення процедур ПФ.

11) У випадку неефективності стандартної терапії рекомендовано провести введення циклофосфаміду в дозі 750 мг/м^2 поверхні тіла.

12) При ознаках значного набряку мозку проводять фокальну гіпотермію та, за необхідності, процедуру краніотомії.

Індикатори якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта (далі – КМП) з ГРЕМ

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта з ГРЕМ.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Діагностика та лікування гострого розсіяного енцефаломієліта».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів у регіоні. Якість надання медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинним Стандартам медичної допомоги даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2024 рік – 90%;

2025 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

ЗОЗ, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями рівня первинної медичної допомоги, лікарями-невропатологами, лікарями-неврологами дитячими (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-невропатологів, дитячих неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-невропатологів, дитячих неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-невропатологів, дитячих неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-невропатологів, дитячих неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ГРЕМ (наданий екземпляр КМП). Джерелом інформації є КМП, наданий лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-невропатологами, дитячими неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам).

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна настанова «Діагностика та лікування гострого розсіяного енцефаломієліту», 2024 року, https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 12 березня 2024 року № 418 «Про затвердження шістнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**Директор Департаменту
медичних послуг**



Тетяна ОРАБІНА

Додаток 1
до Стандарту медичної допомоги
«Діагностика та лікування гострого
розсіяного енцефаломієліта»
(підпункт 8 пункту 3 розділу II)

Розширена шкала статусу інвалідизації (EDSS - Expanded Disability Status Scale)

Загальні вказівки

Показники функціональних систем (ФС) та шкали EDSS мають відображати лише дефіцит, пов'язаний з ГРЕМ. У разі виникнення сумнівів, лікар, який проводить обстеження, повинен припустити наявність зв'язку з ГРЕМ. Тимчасові ознаки або симптоми, які не є наслідком ГРЕМ, наприклад, тимчасова втрата здатності пересуватися, знерухомлення після перелому однієї кінцівки, а також постійні ознаки чи симптоми, які не є наслідком ГРЕМ, наприклад, ампутація ноги після нещасного випадку, не повинні братися до уваги під час оцінки балів ФС та розділів EDSS, але повинні бути відмічені в неврологічному статусі та прокоментовані додаванням літери «П» поруч із відповідним полем на аркуші оцінки для постійних результатів і літери «Т» для тимчасових результатів.

Нейростатус (НС)

В нейростатусі “симптоми тільки” означає, що в ході огляду виявлено симптоми, про наявність яких пацієнт не знає.

Функціональні системи (ФС)

Шкала EDSS працює разом зі шкалою функціональних систем для вимірювання прогресування або регресу ГРЕМ. Бал 1 у функціональній системі означає, що пацієнт не відчуває неврологічний дефіцит, і цей неврологічний дефіцит не впливає на його нормальну повсякденну активність. Однак, це загальне правило не поширюється на оцінку функціональних систем зору, сечового міхура / кишечника, а також мозкові функції.

Розширена шкала статусу інвалідизації (EDSS)

Бал EDSS не повинен бути менше, ніж найгірший бал у окремій ФС, за виключенням функціональних систем зору та кишечника/сечового міхура. Симптоми, що не відносяться до ГРЕМ, для отримання цієї оцінки не приймаються до уваги, але їх потрібно відмічати. Кроки EDSS від 0 до 4,0 не повинні змінюватися, порівняно з попереднім оглядом, якщо немає зміни на один бал принаймні в одному балі ФС. Кроки EDSS від 0 до 1,5 можна застосовувати лише у разі, якщо пересування є «необмеженим». Кроки EDSS від 2,0 до 5,0 визначаються балами функціональної системи (ФС) та/або обмеженням діапазону ходьби. Наприклад, бал 5.0 EDSS можливий з необмеженим пересуванням. Бал EDSS від 2,0 до 4,0 застосовуються лише для осіб, які принаймні «повністю ходячі (здатні до самостійного пересування)» (здатні пройти більше або 500 метрів). Оцінки від 4,0 до 10,0 визначаються як здатністю до пересування, так і дефіцитом у ФС, які зазвичай корелюють один з одним.

Якщо пересування оцінюється як «обмежене», пірамідна або мозочкова ФС найчастіше буде ≥ 2 . Крок EDSS >5.5 визначаються виключно здатністю пересуватися, наявністю потреби у сторонній допомозі або використанням інвалідного візка.

Визначення

До 4 та нижче відносяться до пацієнтів, у яких повністю збережена здатність до самостійної ходьби (здатні пройти не менше ніж 500 м), і конкретний бал визначається по балам у функціональних системах.

Від 4.0 до 5.0 визначаються як балами у функціональних системах, так і відстанню ходьби. В цілому, бал визначається найгіршим з цих двох показників.

Від 5.5 до 8.0 визначаються виключно здатністю пацієнта пересуватись та типом підтримки, що потребується, або здатністю користуватись інвалідним візком.

Між балами EDSS 0 та 4.0 загальний бал EDSS не повинен змінюватись на цілу одиницю (1.0), крім випадків, коли відмічається аналогічна зміна балу у функціональній системі на одиницю.

Загальний бал EDSS не може бути нижче ніж бал у будь-якій окремій функціональній системі, за виключенням функціональних систем «Зорові функції» і «Тазові органи».

Бали розширеної шкали статусу інвалідизації (EDSS)

0 = нормальні результати неврологічного огляду (бал 0 у всіх функціональних системах)

1.0 = порушення функцій відсутні, мінімальні порушення у одній функціональній системі (бал 1 в одній ФС)

1.5 = порушення функцій відсутні, мінімальні симптоми більше ніж у одній функціональній системі (більше ніж одна ФС з балом 1)

2.0 = мінімальне порушення в одній функціональній системі (одна ФС з балом 2, інші 0 або 1)

2.5 = мінімальне порушення у двох функціональних системах (дві ФС з балом 2, інші 0 або 1)

3.0 = помірне порушення в одній функціональній системі (одна ФС з балом 3, інші 0 або 1), хоча пацієнт повністю зберігає здатність до самостійного пересування; або легке порушення у трьох або чотирьох функціональних системах (три/чотири ФС з балом 2, інші 0 або 1), хоча пацієнт повністю зберігає здатність до самостійного пересування

3.5 = пацієнт повністю зберігає здатність до самостійного пересування, помірні порушення у одній ФС (в одній ФС результат 3 бали) та одна або дві ФС з балом 2, інші 0 або 1; або повністю здатний до самостійного пересування, дві ФС з балом 3 (0-1 в інших); або повністю здатний до самостійного пересування, п'ять ФС з балом 2 (0-1 в інших)

4.0 = збережена здатність до самостійного пересування без допомоги або відпочинку на дистанцію ≥ 500 м; активно рухається і пересувається приблизно 12 годин на день, незважаючи на відносно значно виражене порушення функцій,

що полягає у 4 балах у одній ФС (інші 0 або 1); або комбінації нижчих результатів, що перевищують межі попередніх кроків

4.5 = збережена здатність до самостійного пересування без допомоги або відпочинку на дистанцію ≥ 300 м; активно рухається і пересувається більшу частину дня, має відносно виражені порушення функцій, що полягають у балі 4 в одній ФС (інші 0 або 1) та комбінації нижчих результатів, що перевищують межі попередніх кроків

5.0 = збережена здатність до самостійного пересування без допомоги або відпочинку на дистанцію ≥ 200 м; (зазвичай еквіваленти ФС включають принаймні результат 5 балів в одній ФС або комбінації нижчих результатів, які зазвичай перевищують показники для кроку 4.5)

5.5 = збережена здатність до самостійного пересування без сторонньої допомоги або відпочинку на дистанцію ≥ 100 м 6.0 = підтримка з одного боку (тростина або милиця) необхідна для проходження дистанції ≥ 100 м без або з відпочинком

6.5 = постійна двобічна підтримка (тростина або милиця) для проходження дистанції ≥ 20 м без відпочинку

7.0 = не здатний пройти 5 м навіть з допомогою, в основному прикований до інвалідного візка; пересувається на візку самостійно і сідає у візок/виходить з візка без сторонньої допомоги; може самостійно крутити колеса візка і пересуватись, активно рухається і пересувається в інвалідному візку до 12 год/день

7.5 = не здатний пройти більше ніж декілька кроків; прикутий до інвалідного візка; може потребувати допомоги у посадці та виході з візка та у пересуванні в інвалідному візку та крутінні коліс

8.0 = майже прикутий до ліжка або стільця, або пасивно пересувається в інвалідному візку із сторонньою допомогою, але знаходиться поза межами ліжка більшу частину дня, може виконувати більшість видів самообслуговування, загалом здатний до ефективного використання верхніх кінцівок

8.5 = практично прикутий до ліжка більшу частину дня, може частково ефективно користуватись руками (або рукою), здатний виконувати деякі види самообслуговування

9.0 = безпорадний і прикутий до ліжка (лежачий хворий), що постійно потребує сторонньої допомоги, може спілкуватись і приймати (отримувати) їжу

9.5 = повністю безпорадний і прикований до ліжка, не може ефективно спілкуватись або приймати їжу (ковтати)

10.0 = смерть внаслідок ГРЕМ

1. ЗОРОВІ ФУНКЦІЇ

Гострота зору

Оцінка гостроти зору базується на відповідній лінії в таблиці Снеллена з відстані 20 футів (5 метрів), для якої пацієнт робить не більше однієї помилки, використовуючи найкращу доступну корекцію. Крім того, можна оцінити найкраще скоригований зір поблизу, але це слід зазначити в записах та регулярно виконувати під час подальших оглядів. Під час подальших

оглядів слід уникати переходу від вимірювання гостроти зору поблизу до вимірювання гостроти зору вдаль.

Поля зору

0 = норма

1 = симптоми тільки, дефіцит виявляють лише при безпосередній («обличчям до обличчя») перевірці

2 = помірне звуження, пацієнт відчуває порушення, але при обстеженні неповна геміанопсія

3 = значне звуження, повна гомонімна геміанопсія або її еквівалент

Скотома

0 = відсутня

1 = незначна, виявляють лише при безпосередній («обличчям до обличчя») перевірці

2 = значна, про яку пацієнт повідомляє сам

* Блідість дисків зорових нервів

0 = відсутня

1 = присутня

Увага! При визначенні балу EDSS бали у функціональній системі «Зорові функції» конвертуються у менші значення наступним чином:

Бал у функціональній системі «Зорові функції»	6	5	4	3	2	1
Конвертований бал у функціональній системі	4	3	3	2	2	1

* = не обов'язково

Бал у функціональній системі

0 = норма

1 = блідість диска зорового нерву та / або незначна скотома та / або гострота зору гіршого ока (з корекцією) менше ніж 20 / 20 (1.0), але краще ніж 20 / 30 (0.67)

2 = гірше око з максимальною гостротою зору (з корекцією) від 20 / 30 до 20 / 59 (0.67 – 0.34)

3 = значна скотома на гіршому оці або помірне звуження полів зору та / або максимальна гострота зору (з корекцією) від 20 / 60 до 20 / 99 (0.33 – 0.21)

4 = гірше око із значним звуженням полів зору та / або максимальною гостротою зору (з корекцією) від 20 / 100 до 20 / 200 (0.2 – 0.1); бал 3 плюс максимальна гострота зору кращого ока 20 / 60 (0.33) або гірше

5 = максимальна гострота зору (з корекцією) гіршого ока менше ніж 20 / 200 (0.1); бал 4 плюс максимальна гострота зору кращого ока 20 / 60 (0,33) або гірше

6 = бал 5 плюс максимальна гострота зору кращого ока 20 / 60 (0,33) або гірше

2. ФУНКЦІЇ СТОВБУРА ГОЛОВНОГО МОЗКУ

Порушення рухів очних яблук

0 = відсутні

1 = лише слабкі прояви: незначна та ледь помітна клінічно слабкість рухів очних яблук, пацієнт не скаржиться на розмитість зору, диплопію чи дискомфорт

2 = слабкі порушення: ледве клінічно помітна слабкість рухів очних яблук, яку пацієнт усвідомлює; або очевидний неповний параліч будь-якого руху очей, про який пацієнт не знає

3 = помірні: очевидний неповний параліч будь-якого руху очей, який пацієнт усвідомлює; або повна

втрата руху погляду в одному напрямку на будь-якому оці

4 = явні порушення: повна втрата руху погляду в більш ніж одному напрямку на будь-якому оці

Ністагм

0 = відсутній

1 = симптоми тільки або легкий ступінь: ністагм, що провокується поглядом, нижче межі «помірного» (еквівалент показника ФС стовбура мозку 1)

2 = помірний ступінь: стійкий ністагм при горизонтальному або вертикальному погляді під кутом 30 градусів, але не в первинному положенні, пацієнт може усвідомлювати наявність порушення, але може й не знати про нього

3 = тяжкий ступінь: стійкий ністагм у первинному положенні або явний стійкий ністагм у будь-якому напрямку, що заважає гостроті зору; повна між'ядерна офтальмоплегія зі стійким ністагмом при відведенні ока; осцилопсія

Порушення функції трійчастого нерву

0 = норма

1 = симптоми тільки

2 = легкий ступінь: клінічно виявляється оніміння, яке пацієнт усвідомлює

3 = помірний: порушення розрізнення відчуття гострого/тупого в одній, двох або трьох гілках трійчастого нерва; невралгія трійчастого нерва (принаймні один напад за останні 24 години)

4 = виражені порушення: нездатність розрізнити відчуття гострого/тупого або повна втрата чутливості у всіх гілках одного чи обох трійчастих нервів

Слабкість м'язів

0 = норма

1 = симптоми тільки

2 = легкий ступінь: клінічно виявляється слабкість лицьових м'язів, яку пацієнт усвідомлює

3 = помірний ступінь: неповний лицьовий параліч, такий як слабкість закривання очей, через що пацієнт потребує використання пов'язки на очі для нічного сну або слабкість закриття рота, що призводить до слинотечі

4 = виражена слабкість: повний односторонній або двобічний параліч обличчя з лагофтальмом або труднощами з проковтуванням рідини

Порушення слуху

0 = відсутнє

1 = симптоми тільки: пацієнт гірше чує клацання пальців з одного чи з обох боків і має різні результати тесту Вебера з одного та з іншого боку, проте не скаржиться на проблеми зі слухом

2 = легкі порушення: так само, як вказано у пункті 1, але пацієнт усвідомлює наявність проблем зі слухом

3 = помірні: не чує клацання пальців з одного чи з обох боків, не чує деякі цифри, вимовлені пошепки

4 = виражені порушення: не чує всі або майже всі цифри, вимовлені пошепки

Дизартрія

0 = відсутня

- 1 = симптоми тільки (пацієнт не відчуває)
- 2 = легкий ступінь: клінічно виявляється дизартрія, про яку хворий знає
- 3 = помірний ступінь: явна дизартрія під час звичайної розмови, що погіршує розбірливість мови
- 4 = виражена: мова нерозбірлива
- 5 = нездатність розмовляти

Дисфагія

- 0 = відсутня
- 1 = симптоми тільки
- 2 = легкий ступінь: труднощі з проковтуванням рідких рідин (не в'язких)
- 3 = помірний: труднощі з проковтуванням рідин і твердої їжі
- 4 = виражений: постійні труднощі з ковтанням; потрібна дієта з перетертою їжею
- 5 = повна втрата здатності ковтати їжу

Інші порушення з боку черепних нервів

- 0 = норма
- 1 = симптоми тільки
- 2 = легке порушення: клінічні прояви дефіциту, який пацієнт зазвичай усвідомлює
- 3 = помірне порушення
- 4 = виражене порушення

Бал у функціональній системі

- 0 = норма
- 1 = симптоми тільки
- 2 = помірний ністагм та / або помірне порушення рухів очних яблук та / або інші легкі порушення
- 3 = тяжкий ністагм та / або виражене порушення рухів очних яблук та / або помірні порушення з боку інших черепних нервів
- 4 = значна дизартрія та / або інші значні порушення
- 5 = неможливість ковтати або говорити

3. ПРАМІДНІ ФУНКЦІЇ**Рефлекси**

- 0 = порушення відсутні
- 1 = рефлекси слабкі
- 2 = норма
- 3 = рефлекси підвищені
- 4 = нетривалий клонус (декілька клонічних скорочень)
- 5 = постійний клонус

Шкірні рефлекси

- 0 = норма
- 1 = слабкі
- 2 = відсутні

Долонно-підборідний рефлекс

- 0 = відсутній
- 1 = присутній

Підошовний рефлекс

- 0 = згинальний
- 1 = нейтральний або неоднозначний
- 2 = розгинальний

М'язова сила в кінцівках

Найслабший м'яз у кожній групі визначає оцінку для цієї групи м'язів. Використання додаткових функціональних тестів (стрибки на одній нозі та ходьба на п'ятах/пальцях) настійно рекомендують для оцінки класів 3-5 за BMRC.

Оціночна шкала BMRC (British Medical Research Council)

- 0 = скорочення м'язів не визначаються
- 1 = видимі скорочення м'язів без видимих рухів у суглобах
- 2 = видимі скорочення м'язів тільки в площині сили тяжіння
- 3 = рухи проти сили тяжіння можливі, але неможливе подолання протидії
- 4 = рухи з подоланням протидії можливі, але не на повну силу
- 5 = нормальна сила

Функціональні проби

Пронація та відставання (верхніх кінцівок при пробі Барре)

- 0 = відсутня
- 1 = легка
- 2 = явна

Позиційна проба (нижні кінцівки – попросити хворого підняти обидві ноги разом, ноги при цьому повинні бути повністю розігнуті в колінах). Опущання:

- 0 = відсутнє
- 1 = слабке
- 2 = явне
- 3 = може підняти тільки одну ногу за раз (градуси враховуються від горизонтального положення в кульшових суглобах)
- 4 = не може підняти навіть будь-яку одну ногу

Ходьба на пальцях/п'ятах

- 0 = норма
- 1 = порушена
- 2 = неможлива

Стрибки на одній нозі

- 0 = норма
- 1 = 6-10 разів
- 2 = 1-5 разів
- 3 = неможливі

Спастичність кінцівок (після швидкого згинання кінцівки)

- 0 = відсутня
- 1 = легка: м'язовий тонус ледь підвищений
- 2 = помірна: помірне підвищення тону, яке можна подолати, можливі рухи в повному об'ємі
- 3 = значна: явне підвищення тону, що надзвичайно важко подолати, а рухи в повному об'ємі не можливі
- 4 = контрактура

Спастичність ходьби

0 = відсутня

1 = ледь помітна

2 = очевидна, незначно заважає функції

3 = постійне шаркання ніг, значне порушення функції

Загальна рухова активність

0 = норма

1 = ненормальна слабкість (порівняно з однолітками) при виконанні складніших завдань, напр., під час ходьби на довгі дистанції, але без зменшення сили кінцівок при формальному («обличчям до обличчя») тестуванні

2 = зменшення сили окремих груп м'язів при тестуванні «обличчям до обличчя»

Бал у функціональній системі

0 = норма

1 = симптоми без порушення функції

2 = мінімальна інвалідизація: пацієнт скаржиться на рухову втомлюваність або зниження продуктивності при виконанні інтенсивних рухових завдань (рухова продуктивність 1 ступеня) та/або 4 ступеня за VMRC однієї або двох груп м'язів

3 = легкий або помірний парепарез або геміпарез, зазвичай 4 ступеня за VMRC у більш ніж двох групах м'язів та/або 3 ступеня за VMRC в одній або двох групах м'язів (можливі рухи проти сили тяжіння)

4 = виражений парепарез або геміпарез, зазвичай 2 ступеня за VMRC у двох кінцівках або моноплегія зі ступенем VMRC 0 або 1 в одній кінцівці; та/або помірний тетрапарез 3 ступеня за VMRC на трьох або більше кінцівках

5 = параплегія 0 або 1 ступеня за VMRC у всіх групах м'язів нижніх кінцівок; та/або виражений тетрапарез 2 ступеня за VMRC або менше на трьох або більше кінцівках; та/або геміплегія

6 = тетраплегія 0 або 1 ступеня за VMRC у всіх групах м'язів верхніх і нижніх кінцівок

4. МОЗОЧКОВІ ФУНКЦІЇ**Тремор голови**

0 = відсутній

1 = легкий

2 = помірний

3 = значний

Атаксія тулуба (постуральна атаксія)

0 = відсутня

1 = тільки симптоми

2 = легка: хиткість тільки із закритими очима

3 = помірна: хиткість і з відкритими очима

4 = значна: не може сидіти без сторонньої допомоги

Атаксія кінцівок (тремор / дисметрія та порушення швидких альтернуючих рухів у кінцівках)

0 = відсутня

1 = тільки симптоми

2 = легка: легко помітний тремор або незграбні рухи, легке порушення функції

3 = помірна: тремор або незграбні рухи, що помірно порушують функцію у всіх сферах

4 = значна: більшість функцій значно утруднені

Ходьба по прямій лінії

0 = норма

1 = порушена

2 = неможлива

Атаксія ходьби

0 = відсутня

1 = тільки симптоми

2 = легка: наявність проблем з рівновагою, які усвідомлює пацієнт та/або близька особа

3 = помірна: порушення рівноваги при звичайній ходьбі

4 = значна: не може пройти більше ніж декілька кроків без підтримки або потребує підтримки людини або іншу опору

Проба Ромберга

0 = норма

1 = легке порушення: легка хиткість із закритими очима

2 = помірне порушення: не може встояти на місці із закритими очима

3 = значне порушення: не може встояти на місці із відкритими очима

Інші мозочкові проби (відміна підтримки)

0 = норма

1 = легке порушення

2 = помірне порушення

3 = значне порушення

Примітка Наявність лише тяжкої атаксії ходи та/або тулубової атаксії (без важкої атаксії в трьох або чотирьох кінцівках) призводить до оцінки 3 у ФС. Якщо слабкість або порушення чутливості заважають перевіряти атаксії, оцініть фактичну продуктивність пацієнта. Щоб вказати можливу роль слабкості, поставте «X» після оцінки ФС мозочка.

Бал у функціональній системі

0 = норма

1 = ознаки порушення без інвалідазації

2 = легка атаксія та/або помірна атаксія при стоянні (проба Ромберга) та/або неможливість тандемної ходьби

3 = помірна атаксія кінцівок та/або помірна або важка атаксія ходи/тулуба

4 = тяжка атаксія ходи/тулуба та тяжка атаксія трьох або чотирьох кінцівок

5 = через атаксію пацієнт не може виконувати скоординовані рухи

6 = проведенню тестування функцій мозочка заважають пірамідна слабкість (ступінь 3 за VMRC або гірше при визначенні сили кінцівок) або сенсорний дефіцит

5. СЕНСОРНІ ФУНКЦІЇ

Поверхнева чутливість (тактильна / больова)

0 = норма

1 = тільки симптоми: при тестуванні «обличчям до обличчя» дещо ослаблені відчуття (температури, двомірно-просторове чуття), яких пацієнт не усвідомлює

- 2 = легкі: пацієнт усвідомлює наявність у нього порушень легкого дотику або болю, але водночас він здатний розрізняти дотики гострого/тупого предметів
- 3 = помірні: порушення здатності розрізняти відчуття дотику гострого/тупого предметів
- 4 = значні порушення: не в змозі розрізняти гострі/тупі предмети та/або не здатний відчувати легкий дотик
- 5 = повна втрата поверхневої чутливості: анестезія

Вібраційна чутливість (у найдистальнішому суглобі)

- 0 = норма
- 1 = легке порушення: по камертону від 5 до 7 з 8 (або: відчуває довше 10 сек., але менше ніж особа, що проводить огляд)
- 2 = помірне порушення: по камертону від 1 до 4 з 8 (або: відчуває від 2 до 10 сек.)
- 3 = значне порушення: повна втрата вібраційної чутливості

Позиційна чутливість (суглобово-м'язове відчуття)

- 0 = норма
- 1 = легке порушення: 1-2 невірні відповіді, порушення тільки у дистальних суглобах
- 2 = помірне порушення: не відчуває більшість рухів у пальцях рук та ніг; порушення у проксимальних суглобах
- 3 = значне порушення: повна відсутність відчуття рухів у суглобах, астазія

Симптом Лермітта

(не впливає на бал у функціональній системі «Сенсорні функції»)

- 0 = негативний
- 1 = позитивний

Парестезії (поколювання)

(не впливає на бал у функціональній системі «Сенсорні функції»)

- 0 = відсутні
- 1 = присутні

Бал у функціональній системі

- 0 = норма
- 1 = легке порушення вібраційної чутливості або температурної або двомірно-просторового чуття в одній або двох кінцівках
- 2 = легке зниження відчуття дотику або болю або м'язово-суглобового відчуття, або помірне зниження відчуття вібрації в одній або двох кінцівках; та/або помірне зниження відчуття вібрації, або погіршення двомірно-просторового чуття або лише порушення температурної чутливості у більш, ніж двох кінцівках
- 3 = помірне зниження відчуття дотику або болю, або м'язово-суглобового відчуття, або значне зниження відчуття вібрації в одній або двох кінцівках; та/або легке зниження відчуття дотику або болю, або помірне погіршення результатів усіх пропріоцептивних тестів у більш ніж двох кінцівках
- 4 = виражене зниження відчуття дотику або відчуття болю в одній або двох кінцівках; та/або помірне зниження відчуття дотику чи болю та/або значне зниження пропріоцепції більш ніж у двох кінцівках

- 5** = втрата чутливості в одній або двох кінцівках; та/або помірне зниження відчуття дотику чи болю та/або значне зниження пропріоцепції для більшої частини тіла нижче голови
- 6** = чутливість нижче голови практично втрачена

6. ФУНКЦІЇ ТАЗОВИХ ОРГАНІВ (КИШЕЧНИКА І СЕЧОВОГО МІХУРА)

Сечовий міхур: утруднення сечовипускання і затримка сечі

- 0 = без порушень
- 1 = легкі порушення: не мають суттєвого впливу на повсякдення життя
- 2 = помірні порушення: затримка сечі, часті інфекції сечовивідних шляхів
- 3 = значні порушення: потребує катетеризації
- 4 = втрата функції: нетримання сечі при переповненні сечового міхура

Сечовий міхур: імперативні позиви та нетримання сечі

- 0 = без порушень
- 1 = легкі порушення: не мають суттєвого впливу на повсякдення життя
- 2 = помірні порушення: рідко нетримання, не частіше одного разу на тиждень; потребує використання прокладок
- 3 = значні порушення: часте нетримання, від декількох разів на тиждень до частіше ніж раз на добу; потребує використання сечоприймача або прокладок
- 4 = втрата функції: втрата контролю над сечовим міхуром

Катетеризація сечового міхура

- 0 = не потребує
- 1 = періодична самостійна катетеризація
- 2 = встановлений постійний катетер

Дисфункція кишечника

- 0 = порушень немає
- 1 = легкі порушення: нетримання немає, не має суттєвого впливу на повсякдення життя, легкі закрепи
- 2 = помірні порушення: потреба в прокладках, або зміни повсякденного життя аби бути поблизу до туалету
- 3 = значно виражені: періодична потреба у клізмах або ручних методах випорожнення кишечника
- 4 = повна втрата функції

Сексуальна дисфункція

Чоловіки

- 0 = без порушень
- 1 = легкі порушення: труднощі з підтриманням ерекції під час статевого акту, але ерекція досягається і статевий акт відбувається
- 2 = помірні порушення: труднощі з виникненням ерекції, зниження лібідо, проте статевий акт відбувається і пацієнт досягає оргазму
- 3 = значні порушення: значне зниження лібідо, неможливість досягнення повної ерекції, статевий акт із складнощами, гіпооргазмія
- 4 = втрата функції

Жінки

- 0 = без порушень
- 1 = легкі порушення: легке порушення лубрикації, однак сексуально активна, досягає оргазму

2 = помірні порушення: диспареунія, гіпооргазмія, зниження сексуальної активності

3 = значно виражені: значне зниження сексуальної активності, аноргазмія

4 = втрата функції

Увага! При визначенні балу EDSS, бали у функціональній системі «Тазові органи» конвертуються у менші значення наступним чином:

Бал у функціональній системі «Тазові органи»	6	5	4	3	2	1
Конвертований бал у функціональній системі «Тазові органи»	5	4	3	3	2	1

Бал у функціональній системі

0 = норма

1 = легкі утруднення сечовипускання, імперативні позиви до сечовипускання та / або закрепи

2 = помірні прояви утруднення сечовипускання / затримки сечі та/або помірні прояви імперативного потягу до сечовипускання/нетримання сечі та/або помірні порушення функції кишечника

3 = часте нетримання сечі або періодична самостійна катетеризація; потребує клізми або ручних методів випорожнення кишечника

4 = потребує майже постійної катетеризації

5 = втрата функції сечового міхура або кишечника, стома або постійний катетер

6 = втрата функції сечового міхура та кишечника

7. ЦЕРЕБРАЛЬНІ ФУНКЦІЇ

Депресія / Ейфорія

0 = відсутні

1 = мають місце: пацієнт скаржиться на депресію або лікар чи близька людина вважають, що у нього є ознаки депресії або ейфорії

Показники кроку «депресія і ейфорія» заносяться у листок для підрахунку балів, проте їх не слід брати до уваги при визначенні результатів ФС і EDSS.

Зниження розумових функцій

0 = відсутнє

1 = симптоми тільки: обстеження виявляє ознаки, про які пацієнт або близька людина не підозрює

2 = легкий ступінь: сам пацієнт або близька людина відмічають легке утруднення мислення наприклад утруднення слідування за швидкою зміною асоціацій та розгляду складних питань; порушення критики у деяких вимогливих ситуаціях; може справлятися з повсякденними задачами, але не переносить додаткові стреси; періодично порушення навіть у відповідь до звичайного рівню стресів; зниження продуктивності; тенденція до недбалості внаслідок забудькуватості або втоми.

3 = помірні порушення: явні відхилення при формальному дослідженні психічного статусу, але збережена орієнтація в часі, просторі і особистості

4 = значні порушення: не орієнтований у 1 або 2 сферах (час, простір, особистість), значний вплив на життя

5 = деменція, сплутаність свідомості та / або повна дезорієнтація

Підвищена втомлюваність

0 = відсутня

1 = легкий ступінь: не впливає на повсякденну активність

2 = помірний ступінь: впливає на повсякденну активність, але не обмежує її більше ніж на 50%

3 = значний ступінь: суттєво впливає на повсякденну активність (обмеження > 50%)

Оскільки втомлюваність важко оцінити об'єктивно, деколи вона не береться до уваги при оцінці церебральної функції або підрахунку кроку EDSS. Будь ласка, дотримуйтеся конкретних інструкцій.

Бал у функціональній системі

0 = норма

1 = є лише ознаки погіршення розумових функцій; незначне підвищення втомлюваності

2 = легке погіршення розумової діяльності; помірне або виражена втомлюваність

3 = помірне погіршення розумової діяльності

4 = виражене погіршення розумової діяльності

5 = деменція

8. ХОДА**Визначення**

Необмежена здатність до самостійного пересування означає, що пацієнт здатний пройти відстань без сторонньої допомоги, що вважається нормальним, порівняно зі здоровими людьми такого ж віку та фізичного стану. У цьому випадку показник кроку EDSS може бути будь-яким між 0 і 5,0, залежно від кількості балів ФС. Повністю самостійне пересування означає принаймні 500 метрів, пройдених без сторонньої допомоги, але не без обмежень. Показник кроку EDSS може бути будь-яким між 2,0 і 5,0, залежно від кількості балів ФС. У даному випадку показник пірамідної ФС та/або ФС мозочка повинен бути ≥ 2 , щоб відобразити таке «обмеження» здатності до самостійного пересування.

Якщо пацієнт ходить без підтримки, і бал EDSS визначається по відстані ходьби, будь ласка, зверніть увагу, що визначення відповідають нижнім межам кожного балу, наприклад якщо пацієнт здатний пройти 280 м без допомоги або відпочинку, бал EDSS залишається 5.0. Бал EDSS 4.5 визначається як ходьба без підтримки на не менш ніж 300 м (але не більше 500 м).

Якщо пацієнт самостійно здатний пройти < 500 метрів, показник кроку EDSS має бути $\geq 4,5$, залежно від діапазону показників здатності до самостійного пересування, і комбінацією показників функціональних систем.

Показники кроків EDSS від 5,5 до 8,0 визначаються винятково здатністю до самостійного пересування і типом потрібної допомоги або здатністю користуватися інвалідним візком.

Якщо пацієнт при ходьбі потребує допомоги, визначення кроків EDSS 6,0 або 6,5 включають як опис типу необхідної допомоги під час ходьби, так і пройдену дистанцію. Допомога іншої особи порівнюється до двобічної допомоги.

Відстань і час, повідомлені пацієнтом Максимальна відстань, яку пацієнт пройшов без сторонньої допомоги (у метрах) без відпочинку або сторонньої допомоги, і час, необхідний для ходьби на максимальну відстань відповідно до інформації від пацієнта (у хвилинах).

Оцінка допомоги при ходьбі

0 = без будь-якої допомоги (дозволяється використання ортезу на гомілковостопному суглобі – але без будь-якого іншого типу допоміжного пристрою)

1 = одностороння (однобічна) допомога: одна палиця (ціпок)/одна милиця/один ортопедичний пристрій

2 = двостороння (двобічна) допомога: дві палиці/дві милиці/два ортопедичні пристрої або допомога іншої людини

3 = інвалідний візок

Відстань Виміряйте в метрах відстань, яку може пройти пацієнт. Варіант без сторонньої допомоги: спостерігайте, як пацієнт проходить без сторонньої допомоги відстань мінімум 500 метрів і, якщо це можливо, виміряйте час, який йому знадобився для цього. Варіант зі сторонньою допомогою: якщо це можливо, спостерігайте за пацієнтом, який використовує допоміжний пристрій або йде з допомогою іншої людини, щоб пройти відстань не менше 130 метрів.

КОД ДОСЛІДЖЕННЯ	
ОСОБИСТА ІНФОРМАЦІЯ	
Пацієнт	
Дата народження	
№ центру/ країна	
Ім'я реєтера	
Дата огляду	

КОРОТКА ІНФОРМАЦІЯ ПО ШКАЛАМ ФС

1. Зорова ¹		5. Сенсорна	
2. Стовбутова		6. Тазові органи	
3. Пірамідна		7. Церебральна	
4. Мозочкова		¹ конвертується бал ФС	

БАЛ EDSS підпис

<input type="text"/>

1. ЗОРОВІ ФУНКЦІЇ

Зорові функції	OD	OS	Скотома	
Гострота зору (хоригована)			* блідість диску зорового нерву	
Поля зору			БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ	

2. СТОВБУРОВІ ФУНКЦІЇ

Дослідження черепних нервів		Зниження слуху	
Порушення функції зовнішньої іннервації ока		Дизартрія	
Ністагм		Дисфагія	
Ураження трійчастого нерву		Інші порушення	
Слабкість мімічних м'язів		БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ	

3. ПІРАМІДНІ ФУНКЦІЇ

РЕФЛЕКСИ	D	>	<	S	Згиначі коліна	
Біцепси					Розгиначі коліна	
Трицепси					Згиначі підшви (ступня / пальці)	
Brachioradialis					Тильне згинання підшви та пальців	
Колінні					Проба Барре ВК, пронація	
Ахіллові					Проба Барре ВК, відставання	
Підшовна відповідь					Проба Барре НК, опускання	
Шкірні рефлекс					Здатність підняти одну ногу (градус)	° °
* долонно-підборідний					* ходьба на п'ятках	
СИЛА В КІНЦІВКАХ	D			S	* ходьба на пальцях	
Дельтовидні					* підлигування на одній нозі	
Біцепси					СПАСТИКА	
Трицепси					Верхні кінцівки	
Згиначі зап'ястя / пальців					Нижні кінцівки	
Розгиначі зап'ястя / пальців					Ходьба	
Згиначі стегна					БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ	

* не обов'язково

4. МОЗОЧКОВІ ФУНКЦІЇ

Дослідження функцій мозочка		Швидкі альтернуючі рухи ВК	
Тремор голови		Швидкі альтернуючі рухи НК	
Атаксія тулуба (постуральна атаксія)		Ходьба по прямій лінії	
	D	S	Атаксія ходьби
Тремор / дисметрія верхніх кінцівок			Проба Ромберга
Тремор / дисметрія нижніх кінцівок			Інше, напр., відміна підтримки
БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ			

5. СЕНСОРНІ ФУНКЦІЇ

Дослідження сенсорних функцій	D	S	Позиційна чутливість ВК	
Поверхнева чутливість ВК			Позиційна чутливість НК	
Поверхнева чутливість на тулубі			* симптом Лермітта	
Поверхнева чутливість НК			* парестезії ВК	
Вібраційна чутливість ВК			* парестезії тулуб	
Вібраційна чутливість НК			* парестезії НК	
БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ				

6. ТАЗОВІ ОРГАНИ

Утруднення / затримка сечопуску		Дисфункція кишечника	
Імперативні поклики / неутримання сечі		* сексуальна дисфункція	
Катетеризація сечового міхура		БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ	

7. ЦЕРЕБРАЛЬНІ ФУНКЦІЇ

Дослідження ментального статусу		Зниження мислення	
Депресія		* відчуття втоми / виснаженості	
Ейфорія		БАЛ У ФУНКЦІОНАЛЬНІЙ СИСТЕМІ	

8. ХОДЬБА

Дистанція ходьби, що повідомляється пацієнтом (без допомоги і без тростин) у метрах		Потребує постійної допомоги при ходьбі на 100 м	
у хвилинах		Підтримка з обного боку (метри)	
Скільки може пройти без відпочинку і без допомоги		Тростина (милиця)	
≥ 100 м, але < 200 м		Інше	
≥ 200 м, але < 300 м		Підтримка з обох боків (метри)	
≥ 300 м, але < 500 м		Тростини (милиця)	
≥ 500 м, але не без обмежень		Інше	
Без обмежень		Допомога іншої людини (метри)	
Реальна дистанція (по можливості до 500 м) метри			

* не обов'язково

Додаток 2
до Стандарту медичної допомоги
«Діагностика та лікування гострого
розсіяного енцефаломієліта»
(підпункт 3 пункту 3 розділу II)

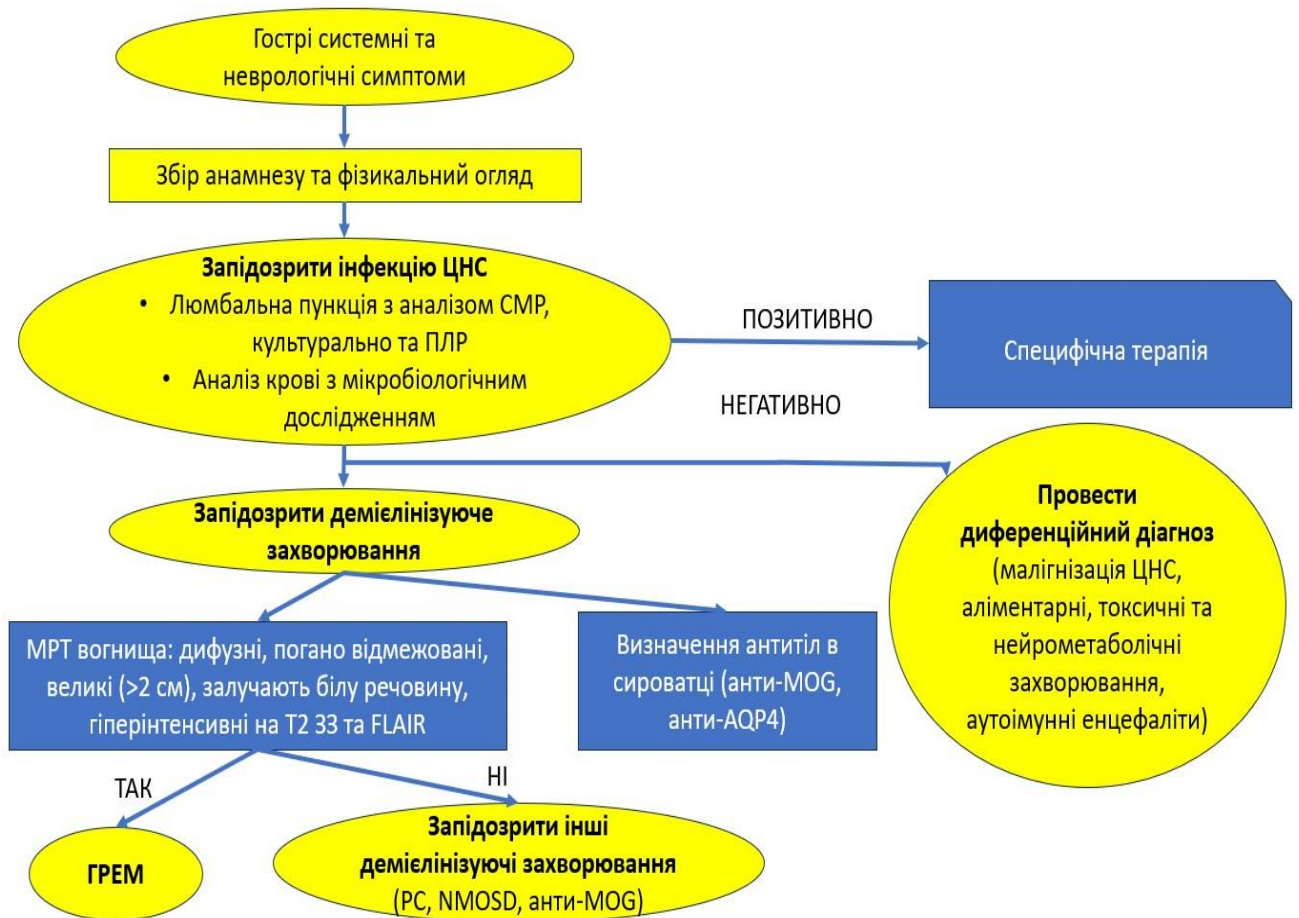
**Діагностичні критерії ГРЕМ у дітей від
міжнародної асоціації дитячого розсіяного склерозу
International Pediatric Multiple Sclerosis Society Group (IPMSSG)**

ГРЕМ у дітей (всі ознаки необхідні)

1. Перший поліфокальний клінічний синдром ураження ЦНС ймовірно запального демієлінізуючого генезу.
2. Енцефалопатія, що не може бути пояснена гіпертермією.
3. Відсутність нових клінічних та МРТ знахідок через 3 або більше місяців після початку захворювання.
4. Патологічно змінений мозок на МРТ протягом гострої фази (3-х місяців).
5. Типові зміни на МРТ:
 - 1) дифузні, погано відмежовані, великі (>1-2 см) вогнища, що залучають переважно білу речовину головного мозку;
 - 2) T1 гіпоінтенсивні вогнища в білій речовині зустрічаються рідко;
 - 3) можуть бути присутні вогнища в глибинній сірій речовині мозку (таламус або базальні ганглії).

Додаток 3
до Стандарту медичної допомоги
«Діагностика та лікування гострого
розсіяного енцефаломієліта»
(підпункт 2 пункту 3 розділу II)

Діагностичний підхід для пацієнтів з ГРЕМ



Додаток 4
до Стандартів медичної допомоги
«Діагностика та лікування гострого
розсіяного енцефаломієліта»
(підпункт 1 пункту 3 розділу III)

Алгоритм лікування ГРЕМ

