



## MODULUL 3

# Diagnosticarea și evaluarea SM

Versiunea în limba română





## MODULUL 3: Diagnosticarea și evaluarea SM



### Intro

#### 1.0 Introducere

Studiile realizate cu privire la persoanele cu SM indică faptul că majoritatea acestora simt că nu primesc suficient sprijin pentru a-și înțelege diagnosticul<sup>1</sup>. Deși abordările adoptate în prezentarea diagnosticului s-au îmbunătățit pe măsură ce clinicienii au ajuns la un nivel educațional superior, încă este loc de mai bine. Așadar, este important ca Asistentul Medical specializat în SM să fie capabil să explice pacientului, după consultația efectuată de către neurolog, diagnosticul, testele efectuate în timpul procesului de diagnosticare și orice intervenții ulterioare probabile. Aceasta va da mai multă forță pacientului și îl va ajuta să construiască încrederea și relația de comunicare necesare pentru a optimiza îngrijirea medicală



Studiile realizate cu privire la persoanele cu SM indică faptul că majoritatea acestora simt că nu primesc suficient sprijin pentru a-și înțelege diagnosticul.

Criteriile de diagnosticare a SM au evoluat considerabil pentru a se alinia facilității oferite de IRM - începând de la primele criterii Poser, orientate clinic, introduse în 1983, și până la criteriile cuprinzătoare McDonald, revizuite, publicate în 2001 și 2005 și actualizate în 2010<sup>2-5</sup>. A lucra cu o persoană suspectată de SM pentru a ajunge la un diagnostic precis implică mai mult decât bifarea unei liste de criterii. Există numeroși factori „din lumea reală” ce trebuie luați în considerare, cum ar fi variabilitatea rezultatelor IRM între centre, pacienții a căror prezentare nu corespunde întru totul criteriilor de diagnosticare, precum și transformarea emoțională profundă și povara socio-economică pe care diagnosticul le cauzează pacientului și familiei acestuia.

Acest modul va explica criteriile de diagnosticare, împreună cu instrumentele asociate, cu rezultatele și consecințele acestora, într-un mod pe care Asistentul SM să-l poată înțelege și interpreta cu ușurință și apoi să-l poată reda persoanei cu SM. Acest lucru este important nu doar din punctul de vedere al schimbului de informații, dar și în ceea ce privește aspectul crucial al dezvoltării unei relații de egalitate, construită pe încredere, între Asistentul SM și pacient.

În plus, pe măsură ce persoana care suferă de SM trece de momentul diagnosticării, este important ca orice semne de recădere ale pacientului să fie identificate și diferențiate de alți factori asociați, dar care nu sunt neapărat relevanți din punct de vedere clinic, cum ar fi infecții ale vezicii urinare. Identificarea puseului, și implicit capacitatea de a trata pacientul cât mai curând posibil, ar putea reduce impactul acestuia (durata până la recuperare și impactul potențial al puseului). Cunoașterea momentului în care s-a produs recăderea și a efectelor și consecințelor acesteia poate să contribuie la crearea istoricului bolii pentru persoana respectivă și să servească drept indicator al activității bolii. Așadar, o anamneză corectă și păstrarea unor notițe scrise sunt de asemenea aspecte importante ale rolului Asistentului specializat în SM.



O anamneză corectă și păstrarea unor notițe scrise sunt de asemenea aspecte importante ale rolului Asistentului specializat în SM.

## 2.0 Examinarea neurologică



### 2.1 Obiective de învățare

După parcurgerea acestei secțiuni, veți putea:

- Descrie examinarea neurologică și rolul acesteia în diagnosticarea SM.
- Înțelege conceptul de diseminare în timp și spațiu conturat prin Criteriile McDonald.
- Discuta componentele critice ale diagnosticului diferențial în SM.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Cum lucrați cu pacienții dvs. pentru a-i ajuta să înțeleagă natura și scopul procesului de diagnosticare?

---

---

---

---

## 2.2 Evaluări neurologice

Distribuția SM în lume variază, și pare să fie legată de zona geografică și de fondul genetic. La nivel mondial, se estimează că până la 2,5 milioane de persoane sunt afectate de SM, aceasta fiind mult mai răspândită în zonele cu climă mai rece<sup>6</sup>. La nivel global, incidența mediană estimată a SM este de 2,5 la 100.000 (cu un interval de variație 1,1-4)<sup>2</sup>. Din punct de vedere regional, incidența mediană estimată a SM este mai ridicată în Europa (3,8 la 100.000), urmând apoi zona est-mediteraneeană (2), America de Nord și de Sud (1,5), Pacificul de Vest (0,9) și Africa (0,1).

Sunt afectate de această boală de două ori mai multe femei decât bărbați (riscul de SM pe durata vieții: 2,5% pentru femei și 1,4% pentru bărbați)<sup>3</sup>. Cel mai ridicat nivel al incidenței pare să se înregistreze între vârstele de 35 și 64 de ani<sup>4</sup>.



Majoritatea clinicienilor vor începe cu o evaluare a stării psihice, urmând apoi o evaluare a nervilor cranieni, a sistemului motor, a sistemului senzorial, a coordonării și mersului

**Examinarea nervilor cranieni** implică verificarea fundului de ochi, a câmpurilor vizuale, dimensiunea pupilelor și reactivitatea oculară. Sunt examinate de asemenea mișcările extra-oculare, auzul și mișcările faciale.

Se efectuează o **examinare musculară** în scopul de a investiga forța mușchilor, atrofierea și tonusul extremităților. Pentru a evalua forța mușchilor superiori, pacientul trebuie examinat din punctul de vedere al pronației și forței încheieturilor mâinilor sau a mușchilor extensori și flexori ai degetelor, precum și a mușchilor proximali. Pentru evaluarea probei de pareză la membrele superioare (a se vedea Figura 1), i se cere pacientului să țină ambele brațe complet întinse în față, la nivelul umerilor, cu palmele în sus. O slăbiciune a neuronilor motori centrali ar putea fi evidențiată prin tendința unui braț de coborîre și pronație de partea afectată atunci când pacientul are ochii închiși. Se pot folosi mai multe manevre pentru a detecta deficite subtile de forță.



*Figura 1 – O fotografie care ilustrează examinarea alunecării în pronație. O femeie ține ambele brațe în extensie completă în față, la nivelul umerilor, cu palmele în sus.*

Trebuie testată de asemenea forța extremităților inferioare, de exemplu solicitând pacientului să meargă normal, apoi pe călcâie și pe vârfuri. O examinare amănunțită implică de obicei investigarea aspectului mușchilor, a tonusului, forței și reflexelor, inclusiv reflexul de întindere musculară, reflexele cutanate și reflexele primitive.

**Examinarea senzorială** este folosită pentru a verifica dacă individul poate simți mișcările sau poziția articulațiilor, vibrațiile, atingeri ușoare, durerea și temperatura unui obiect în fiecare extremitate distală. În cazul acelor persoane care cooperează și au o bună înțelegere a evaluării, examinarea senzorială poate fi extrem de utilă în stabilirea localizării precise a unei leziuni. În cazul celor cu un nivel mai redus de conștientizare, beneficiile ar putea fi nesemnificative. Cele cinci modalități senzoriale primare ce trebuie testate în ambele membre sunt atingerea ușoară, durerea, temperatura, vibrațiile și poziția articulațiilor. Modul de evaluare a atingerii ușoare constă în atingeri separate și foarte fine ale examinatorului, cu degetul sau un bețișor cu vată; durerea este evaluată folosind un ac; temperatura este evaluată folosind un obiect de metal care a fost cufundat în apă rece și caldă. Vibrația se evaluează cu ajutorul unui diapazon, care este făcut să vibreze și este amplasat pe o proeminență osoasă, cum ar fi maleola piciorului, sau orice altă zonă ce răspunde la vibrații.



Examinarea senzorială poate fi extrem de utilă în determinarea localizării exacte a unei leziuni.

**Mersul** pacientului este examinat urmărindu-se mersul normal al pacientului, apoi pe călcâie și pe vârful degetelor, de-a lungul unei linii drepte, punând fiecare picior imediat după celălalt (mers în tandem).

Toate testele de mai sus pot fi efectuate la o persoană care a fost îndrumată spre neurolog în urma unui episod de tulburare neurologică, indiferent dacă este vorba de una senzitivă (de ex., amorteală, parestezie, senzație neplăcută de constricție a pieptului - „îmbrățișarea SM”) sau de orice alt tip (de ex., nevrită optică, diplopie, paralizia Bell). Prima prezentare clinică a SM este denumită în general „sindrom clinic izolat” (SCI) și este clasificată de obicei conform topografiei leziunilor suspectate: nevrită optică, mielită, sindrom de trunchi cerebral/de cerebel, sindroame emisferice, sindroame poliregionale

sau altele. Testele fizice de mai sus, alături de anamneza pacientului, ar ridica suspiciunea de SM și ar impune efectuarea unei investigații imagistice prin rezonanță magnetică (IRM) care ar fi foarte utilă pentru a întări certitudinea unui diagnostic final de SM conform unor criterii de diagnosticare general acceptate. Pe scurt, investigația IRM este folosită pentru decelarea leziunilor din sistemul nervos central (SNC). Aceste leziuni pot indica zonele unde e posibil să se fi produs deteriorarea tecilor de mielină ale axonilor din SNC, specifică persoanelor cu SM. Pentru a diagnostica SM, este necesar ca investigația IRM să evidențieze multiple leziuni diseminate, atât spațial, cât și temporal. (Investigația IRM va fi discutată mai detaliat într-o secțiune ulterioară a acestui modul).



Leziunile pot indica zonele unde e posibil să se fi produs deteriorarea tecilor de mielină ale axonilor din SNC, specifică persoanelor cu SM.

**Diseminarea în timp și spațiu** reprezintă unul dintre indicatorii clinici esențiali ai SM. Aceasta înseamnă că episoadele de simptome sau descoperirea de noi leziuni prin IRM trebuie să indice o evoluție diferită în timp (i.e., cronicitate) și să fie localizate în zone diferite ale SNC (creier și măduva spinării).



Diseminarea „în timp” a leziunilor se referă la dovezi ce indică creșterea numerică a leziunilor în timp. Diseminarea leziunilor „în spațiu” se referă la dovezi ce indică faptul că leziunile asociate bolii afectează mai mult decât o singură parte a SNC.

Diagnosticul de SM necesită îndeplinirea unui număr de factori, așa cum au fost stabiliți inițial de Schumacher et al<sup>7</sup>, cu modificările aduse de Poser et al<sup>2</sup>, și cele prezentate detaliat în Criteriile McDonald, care au fost recent revizuite și vor fi discutate mai amănunțit în secțiunea următoare a acestui modul<sup>5</sup>.

Alte teste clinice folosite pentru a ajuta la confirmarea diagnosticului de SM sunt: evaluarea lichidului cefalo-rahidian (LCR) pentru benzile oligoclonale (BOC), potențiale evocate (potențiale întârziate indicând deteriorarea mielinei), tomografie în coerență optică (OCT) și mai mulți biomarkeri (în principal pentru excluderea/indicarea altor diagnostice). Aceste teste vor fi prezentate în detaliu ulterior în prezentul modul.

Este important să se explice pacienților că testele neurologice la care urmează să fie supuși sau pe care le-au efectuat deja sunt relevante pentru diagnosticul lor și care sunt motivele, precum și să li se explice că ansamblul de dovezi clinice și imagistice (IRM) sunt de regulă necesare pentru a confirma diagnosticul de SM.

### 2.2.1 Diagnosticul diferențial

Deoarece o parte a semnelor și simptomelor SM nu sunt limitate doar la SM și ar putea să fie indicatori și ai altor boli, este important să se determine cu certitudine diagnosticul de SM, excluzând în mod rezonabil astfel de afecțiuni alternative.



Este important să se determine cu certitudine diagnosticul de SM, excluzând alte posibile afecțiuni.

Există un număr de semnale de alarmă care ar trebui să declanșeze suspiciunea unui diagnostic de SM. Acestea includ: o evoluție cu progresie continuă, mai ales la tineri; cefalee accentuată sau persistentă; caracteristici corticale evidente (crize epileptice, afazie, sindroame de neglijare); caracter abrupt și/sau trecător (durată de câteva minute până la câteva ore) a simptomelor; prezența neuropatiei periferice, precum și implicarea altor sisteme de organe, cum ar fi cel cardiac, circulator sau reumatologic (deși așa este în textul original mai corect ar fi osteo- articular).

Diagnosticul diferențial în SM este un demers amplu, prin urmare menținerea unui istoric clinic precis și detaliat este esențială. Analiza datelor despre istoricul pacientului poate să ajute la identificarea diagnosticului corect, iar unul din punctele cheie ale tuturor criteriilor de diagnosticare este „nu trebuie să existe o explicație mai bună a tabloului clinic”. De regulă, categoriile majore de boli ce trebuie luate în considerare includ procese vasculitice, infecțioase, metabolice, neoplazice și neurodegenerative. Evaluările prin screening de laborator pentru alte cauze includ hemograma, rata de sedimentare eritrocitară, nivelul de vitamina B12, teste de auto-anticorpi, nivel de hormon de stimulare tiroidiană (TSH) și nivelurile hormonilor tiroidieni și, dacă istoricul sugerează că este oportun, virusul imunodeficienței umane (HIV) și titrarea anticorpilor Borrelia. În orice caz, lista analizelor ce pot fi efectuate este lungă și ar trebui elaborată în conformitate cu prezentarea clinică a pacientului. Tabelul 1 enumeră cele mai comune diagnostice diferențiale.



Este esențială menținerea unui istoric clinic precis și detaliat..

Boli demielinizante	Boli non-demielinizante
<p>Neuromielita optică (NMO) Encefalomielite acută diseminată post-infecțioasă (ADEM) Mielinoliza pontina centrală Alte leucodistrofii (de ex., boala Krabbe)</p>	<p>Lupus eritematos sistemic Scleroză sistemică Boala lui Behcet Sarcoidoza Degenerescență combinată subacută a măduvei spinării Boala vasculară cerebrală (infarct cerebral) Sifilis meningovascular Sindroame paraneoplazice Ataxii și paraplegii ereditare Boala Lyme / neuroborrelioza Mielopatii asociate cu SIDA</p>

**Tabelul 1 – Afecțiuni cu simptome similare celor ale sclerozei multiple**

Două exemple specifice sunt **neuromielita optică (NMO)** și **encefalomielite diseminată acută (ADEM)**. Aceste două afecțiuni ar putea fi considerate ca făcând parte din spectrul SM de tulburări demielinizante inflamatorii idiopatice. La pacienții care prezintă nevrită optică și/sau mielita transversă trebuie avut în vedere diagnosticul de NMO<sup>8,9</sup>. ADEM, care se poate confunda uneori cu un episod inițial de SM, tinde să apară mai ales la copii după o afecțiune virală sau după vaccinare, este monofazică și nu prezintă predominanță în rândul femeilor, cum este cazul SM.



**Comorbiditățile** pot de asemenea să întârzie diagnosticarea. Un studiu recent realizat asupra a 9.000 de persoane cu SM a arătat că prezența unor comorbidități, incluzând comorbidități vasculare, autoimune, musculo-scheletale, gastrointestinale, vizuale sau mentale ar putea întârzia diagnosticul de SM cu un interval cu 1 până la 10 ani. S-a constatat că pacienții cu comorbidități au de asemenea un nivel mai ridicat de dizabilitate în momentul diagnosticului în comparație cu cei care nu le prezentau<sup>10</sup>.

**Criteriile Wingerchuk pentru diagnosticarea NMO** publicate în 2006<sup>8</sup> afirmă că, pe lângă nevrita optică și/sau mielita transversă, diagnosticul de NMO necesită încă cel puțin două din criteriile de suport de mai jos:

- investigația IRM a creierului nu îndeplinește criteriile de diagnosticare (pentru SM)
- leziune contiguă decelabilă la IRM la nivelul măduvei spinării care se extinde pe trei sau mai multe segmente vertebrale.
- seropozitivitatea la anticorpii NMO (care sunt direcționați spre aquaporina -4).

Miller et al<sup>9</sup> au propus un nou set de criterii de diagnosticare pentru NMO, în care sunt necesare trei criterii majore, împreună cu cel puțin un criteriu minor.

Criteriile majore sunt:

- nevrita optică
- mielita transversă, completă sau incompletă din punct de vedere clinic, dar extinsă radiologic pe trei sau mai multe segmente spinale
- absența dovezilor care să indice alte afecțiuni

Criteriile minore includ:

- IRM cerebral normal, sau care nu îndeplinește criteriile Barkhof
- anticorpi NMO pozitivi

În plus, prezența benzilor oligoclonale în LCR este mai puțin comună în cazul persoanelor cu NMO decât la cele cu SM, survenind în doar aproximativ 20% din cazuri.

**Encefalomielita diseminată acută (ADEM)** se caracterizează din punct de vedere clinic prin encefalopatie subacută (nivel alterat de conștiință, comportament sau funcție cognitivă), iar investigația IRM indică leziuni cerebrale difuze cu captare variabilă de gadolinium. În plus, există o mai mare probabilitate ca LCR să prezinte pleocitoză și nivel ridicat de leucocite și proteine, și o mai mică probabilitate ca benzile oligoclonale să fie prezente în ADEM decât în SM. Miller et al<sup>9</sup> au propus un set de criterii de diagnosticare în care prezența encefalopatiei este necesară pentru diagnosticarea ADEM, iar recurența simptomelor se poate produce în termen de trei luni, dar nu poate să apară după o perioadă de remisie completă. Nu este ieșit din comun ca un pacient diagnosticat inițial cu ADEM să dezvolte ulterior o formă clasică de SM, evidențiind astfel teoria spectrului.



Prezența afecțiunilor comorbide ar putea întârzia diagnosticul de SM cu 1 până la 10 ani.

Pe scurt, este important să se aibă în vedere diagnosticele diferențiale în cazul persoanelor care urmează investigații pentru un posibil diagnostic de SM și de asemenea faptul că afecțiunile asociate ar putea afecta diagnosticul, deoarece ar putea simula sau masca indicatori ai unui diagnostic real de SM. Sunt de asemenea foarte importante luarea de notițe detaliate și menținerea unui istoric exact al pacientului.

### 2.2.2 Sindromul clinic izolat (SCI)

Despre persoanele care manifestă un prim episod neurologic de tipul celui observat în SM, mai ales nevrită optică, mielită transversă sau sindroame de trunchi cerebral/cerebel se spune că au '**sindrom clinic izolat (SCI) care sugerează SM**'. Aceste persoane pot sau nu să îndeplinească criteriile de diagnosticare a SM (conform definiției date de Criteriile McDonald 2010).



Despre persoanele care manifestă un prim episod neurologic de tipul celui observat în SM se spune că au '**sindrom clinic izolat (SCI) care sugerează SM**'.



#### **'sindrom clinic izolat (SCI) care sugerează SM'**

În 2008, o comisie de experți a publicat o declarație de consens susținând că definiția SCI „ignoră primele prezentări, care poate nu sunt clinice, dar pot fi descoperite prin investigații paraclinice și de laborator. SCI, așa cum este definit la ora actuală, nu diferențiază între pacienții care au o singură prezentare clinică, cu sau fără leziuni suplimentare simptomatice vizibile la IRM”<sup>9</sup>. Autorii sugerează că acestea reprezintă două entități cu prognoze diferite. Comisia de consens a recomandat o clasificare mai precisă a SCI în subcategorii (a se vedea Tabelul 2) pentru a descrie mai bine rezultatele clinice și radiologice în stadiile cele mai timpurii ale SM. Cele cinci tipuri de SCI sunt enumerate în Tabelul 2.

Subcategorie	Descriere
Tip 1	Clinic monofocal; cel puțin o leziune IRM asimptomatică (risc ridicat de SM*)
Tip 2	Clinic multifocal; cel puțin o leziune IRM asimptomatică (risc ridicat de SM)
Tip 3	Clinic monofocal; IRM poate avea aspect normal; fără leziuni IRM asimptomatice (risc redus de SM)
Tip 4	Clinic multifocal; IRM poate avea aspect normal; fără leziuni IRM asimptomatice (situație rară)
Tip 5	Fără prezentare clinică ce ar putea sugera o afecțiune demielinizantă, dar sugerată de IRM

**Tabelul 2 – Subcategorii ale sindromului clinic izolat (SCI)**

În cel mai lung studiu longitudinal efectuat asupra pacienților cu SCI, Fisniku et al. au constatat că prezența uneia sau mai multor leziuni la examenul IRM inițial a fost asociată cu un risc de peste 80% de prezentare a unui al doilea atac în perioada de monitorizare ulterioară de 20 de ani<sup>11</sup>. Până la 21% din pacienții fără leziuni craniene observate la IRM, dar care prezentau SCI, au ajuns să sufere un al doilea atac în perioada de monitorizare ulterioară.

#### **2.2.3 Sindromul radiologic izolat (SRI)**

O nouă entitate IRM care a fost descrisă este așa numitul „sindrom radiologic izolat” (SRI)<sup>12</sup>. Termenul SRI este folosit pentru a descrie situația în care un pacient prezintă caracteristicile leziunilor SM detectate la un IRM al craniului sau măduvei spinării efectuat din alte motive decât suspiciunea de SM, pacient pentru care nu se poate indica vreun antecedent care să sugereze un episod demielinizant. Studiile care au urmărit cohorte de pacienți cu SRI timp de mai mulți ani au arătat că aproximativ o treime din aceștia au manifestat ulterior atacuri clinice<sup>13,14</sup>. Un studiu recent a indicat că leziunile măduvei spinării fără manifestări clinice pot fi un bun indicator al unui risc ridicat de progresie la SM<sup>15</sup>. Totuși, sunt necesare mai multe studii pentru a confirma/identifica factorii care ar putea ajuta în predicția conversiei la SM în cazul persoanelor cu SRI.



Leziunile măduvei spinării fără manifestări clinice ar putea fi un indicator al riscului ridicat de progresie la SM.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Cum ați explica unui pacient diferența dintre SM, SCI și SRI?

---

---

---

---



### 2.3 Rezumat

- Există mai multe teste neurologice care sunt efectuate persoanelor suspectate de diagnostic de SM.
  - Acestea includ evaluarea stării cognitive, a nervilor cranieni, sistemului motor, sistemului senzitiv, a coordonării și mersului.
  - Nu există un singur ansamblu universal acceptat al evaluărilor ce alcătuiesc examinarea neurologică.
- Testele paraclinice includ evaluarea benzilor oligoclonale (BOC) din lichidul cefalo-rahidian (LCR), potențialele evocate multimodale (în special potențiale evocate vizuale) și IRM.
- Conform criteriilor McDonald, scanările IRM pot confirma diagnosticul de SM dacă leziunile din sistemul nervos central (SNC) apar diseminate atât din punct de vedere temporal, cât și spațial.
- Semnalele de alarmă care ar trebui să creeze suspiciunea unui diagnostic de SM recidivantă includ:
  - o evoluție cu progresie neîncetată
  - cefalee accentuată sau persistentă sau caracteristici corticale (atacuri, afazie, sindroame de neglijare)
  - producere abruptă și/sau trecătoare a simptomelor
  - prezența neuropatiei periferice și implicarea altor sisteme de organe, cum ar fi cel cardiac, sanguin sau reumatologic (osteo- articular)
- Este important de făcut distincția între diagnosticul de SM și alte boli cu simptome similare de prezentare care aparțin spectrului SM (de ex., NMO și ADEM).
- Primele episoade neurologice de tipul celor care se observă în SM sunt descrise de obicei ca sindroame clinice izolate (SCI).
- Prezența a una sau mai multor leziuni la investigarea IRM inițială este asociată cu o probabilitate de >80% a unui nou atac în următorii 20 de ani.
- Sindromul radiologic izolat (SRI) se referă la rezultate obținute în urma unui IRM cranian sau al măduvei spinării care indică leziuni incidentale caracteristice SM la persoane fără istoric anterior sau prezent de SCI.

- O treime din persoanele cu SRI ajung să manifeste ulterior atacuri SM.
  - Leziunile măduvei spinării fără manifestări clinice pot fi un indicator al unui risc ridicat de a dezvolta atacuri de tipul celor observate în SM la persoanele cu SRI.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Cum ați explica modul în care rezultatele diverselor teste de diagnosticare clinice și paraclinice permit neurologului să confirme sau să excludă diagnosticul de SM?

---



---



---



---

## 3.0 Criterii de diagnosticare



### 3.1 Obiective de învățare

După parcurgerea acestei secțiuni, veți putea:

- Descrie Criteriile McDonald în corelație cu diagnosticarea SM.
- Examina efectele modificărilor aduse Criteriilor McDonald în 2010.

## Intro

### 3.2 Introducere

Așa cum s-a subliniat anterior, criteriile de diagnosticare pentru SM includ examinarea clinică, precum și evaluări paraclinice, având ca obiectiv final demonstrarea diseminării leziunilor în spațiu (DIS) și în timp (DIT), după ce au fost excluse în mod rezonabil diagnosticele alternative. Deși diagnosticul se poate stabili doar pe bază clinică, investigația IRM poate susține, completa sau chiar înlocui unele criterii clinice, așa cum subliniază „Criteriile McDonald” publicate recent de Comisia Internațională pentru Diagnosticarea SM<sup>5</sup>.

### 3.3 Criteriile McDonald

Criteriile McDonald au fost introduse pentru prima dată în 2001<sup>3</sup>, dar au fost revizuite în 2005<sup>4</sup> și 2010<sup>5</sup> cu scopul de simplifica și de a accelera diagnosticarea SM fără a pierde caracterul specific.

Aceste criterii de diagnosticare au fost criticate anterior pentru faptul că „se substituie evaluării clinice”; totuși, acest lucru a fost negat de autori, care au subliniat în revizuirile ulterioare că Criteriile McDonald trebuie aplicate numai persoanelor ale căror simptome clinice sugerează SM sau o afecțiune demielinizantă<sup>5</sup>. Criteriile de diagnosticare nu înlocuiesc examinarea și istoricul clinic, dar pot să le valideze și să le confirme.



Criteriile de diagnosticare nu înlocuiesc examinarea și istoricul clinic, dar pot să le valideze și să le confirme.

Criteriile McDonald folosesc următoarele evaluări pentru a susține diagnosticul:

- caracteristicile clinice (dovezi ale atacurilor clinice bazate pe simptome ce pot indica leziuni)

Atunci când este oportun și disponibil, acestea sunt completate de:

- IRM
- evaluarea lichidului cefalorahidian.

#### 3.3.1 Criteriile McDonald 2010

Recent, Comisia Internațională de Diagnosticare a SM a publicat modificările din 2010 ale Criteriilor McDonald din 2005<sup>5</sup>. Modificările din 2010 au pus accentul asupra simplificării criteriilor pentru a îmbunătăți înțelegerea și utilitatea acestora. În plus, comisia a evaluat dacă criteriile sunt adecvate în ceea ce privește populațiile care diferă de populația adultă majoritar occidental-caucaziană din care au fost derivate.

S-au făcut recomandări de modificări ale criteriilor McDonald 2005, incluzând următoarele:

- Simplificarea **Criteriilor IRM pentru DIS** (a se vedea Tabelul 3).

#### **Criteriilor IRM pentru DIS**

Criteriile IRM folosite anterior se bazau pe criteriile Barkhof/Tintoré, care au fost considerate dificil de interpretat de către nespecialiști în imagistică<sup>16-19</sup>. Lucrarea grupului MAGNIMS, raportată de Swanton et al<sup>20,21</sup> și rezumată de Montalban et al<sup>22</sup>, a dezvoltat un nou set de criterii pentru demonstrarea DIS (Tabelul 3) care au fost adoptate de Criteriile McDonald 2010 în locul criteriilor Barkhof/Tintoré.

**DIS poate fi demonstrată de  $\geq 1$  leziune/leziuni T2<sup>a</sup>  
în cel puțin 2 din cele 4 zone ale SNC de mai jos:**

- Periventricular
- Juxtacortical
- Infratentorial<sup>b</sup>

**DIS poate fi demonstrată de  $\geq 1$  leziune/leziuni T2<sup>a</sup>  
în cel puțin 2 din cele 4 zone ale SNC de mai jos:**

- Măduva spinării<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Gadolinofilia leziunilor nu este o cerință pentru DIS.

<sup>b</sup>Dacă un subiect prezintă un sindrom de trunchi cerebral sau al măduvei spinării, leziunile simptomatice sunt excluse din rândul Criteriilor și nu contribuie la numărarea leziunilor. Comentariu: la ultima revizuire a criteriilor imagistice din 2016 acest punct nu mai este valabil

**Tabelul 3 – Criteriile Mc Donald 2010 IRM pentru demonstrarea DIS<sup>20,21</sup>**

- Simplificarea **Criteriilor IRM pentru DIT** (a se vedea Tabelul 4)

#### **Criteriilor IRM pentru DIT**

În criteriile din 2005, cerința unui interval de cel puțin 90 de zile după SCI pentru a obține prima trimitere la un scan IRM ce ar urma să fie comparat cu un al doilea scan IRM pentru a demonstra o nouă leziune a fost scurtată la 30 de zile. Tur et al<sup>23</sup> au arătat de asemenea că eliminarea completă a acestei cerințe nu compromite specificitatea. Prin urmare, versiunea actuală a Criteriilor McDonald permite unei noi leziuni T2 să stabilească DIT, indiferent de momentul IRM-ului de referință.

În ceea ce privește prezența leziunilor gadolinofile în vederea demonstrării DIT, lucrarea grupului MAGNIMS a demonstrat că, la pacienții cu SCI tipic, o singură examinare IRM a creierului care arată atât leziuni gadolinofile cât și non-gadolinofile este specifică predicției dezvoltării timpurii a unui nou atac<sup>22,24</sup>. Criteriile McDonald indică acum că prezența leziunilor, atât gadolinofile, cât și non-gadolinofile la IRM-ul de referință poate înlocui un scan ulterior pentru confirmarea DIT (Tabelul 4)

**DIT poate fi demonstrată de oricare din situațiile de mai jos:**

O nouă leziune/leziuni T2 și/sau gadolinofilă(e) la un IRM de monitorizare ulterioară, în raport cu scanarea de referință, indiferent de momentul la care s-a efectuat IRM-ul de referință

Prezența simultană în orice moment a leziunilor asimptomatice gadolinofile și non-gadolinofile

**Tabelul 4 – Criteriile McDonald 2010 IRM pentru demonstrarea DIT<sup>22</sup>**

Prezentare clinică	Date suplimentare necesare pentru stabilirea diagnosticului de SM
≥2 atacuri <sup>a</sup> ; dovezi clinice obiective pentru ≥ 2 leziuni sau dovezi clinice obiective pentru 1 leziune cu indicii rezonabile în istoric privind un atac anterior <sup>b</sup>	Niciuna <sup>c</sup>
≥2 atacuri <sup>a</sup> ; dovezi clinice obiective a 1 leziune	<b>Diseminare în spațiu, demonstrată de:</b> ≥ 1 leziune T2 în cel puțin 2 din cele 4 regiuni ale SNC tipice pentru SM (periventricular, juxtacortical, infratentorial sau măduva spinării) <sup>d</sup> ; Sau atac clinic ulterior <sup>a</sup> implicând o altă zonă a SNC
1 atac <sup>a</sup> ; dovezi clinice obiective pentru ≥ 2 leziuni	<b>Diseminare în timp, demonstrată de:</b> Prezența simultană, în orice moment, a leziunilor asimptomatice gadolinofile și non-gadolinofile; sau O nouă leziune(leziuni) T2 și gadolinofilă(e) la IRM-ul de monitorizare ulterioară, indiferent de momentul acestuia în raport cu IRM-ul de referință; Sau un al doilea atac clinic <sup>a</sup>
1 atac <sup>a</sup> ; dovezi clinice obiective pentru 1 leziune (sindrom clinic izolat)	<b>Diseminare în timp și spațiu, demonstrată de:</b> Pentru DIS: ≥ 1 leziune T2 în cel puțin 2 din cele 4 regiuni ale SNC tipice pentru SM (periventricular, juxtacortical, infratentorial sau măduva spinării) <sup>d</sup> ; sau un al doilea atac clinic <sup>a</sup> implicând o altă regiune a SNC și Pentru DIT: Prezența simultană, în orice moment, a leziunilor asimptomatice gadolinofile și non-gadolinofile; sau O nouă leziune(leziuni) T2 și gadolinofilă(e) la IRM-ul de monitorizare ulterioară, indiferent de momentul acestuia în raport cu IRM-ul de referință; Sau un al doilea atac clinic <sup>a</sup>
Progresie neurologică insidioasă sugerând SM (SMPP)	<b>1 an de progresie a bolii (determinat retrospectiv sau prospectiv), plus 2 din cele 3 criterii de mai jos<sup>d</sup>:</b>  <ol style="list-style-type: none"> <li><b>Dovezi pentru DIS în creier pe baza a ≥ 1 leziune T2 în regiunile caracteristice pentru SM (periventricular, juxtacortical, infratentorial)</b></li> <li><b>Dovezi pentru DIS în măduva spinării în baza a ≥ 2 leziuni T2 în măduvă spinării</b></li> <li><b>LCR pozitiv (benzile oligoclonale prezente și/sau indice IgG ridicat)</b></li> </ol>
<p>În cazul în care criteriile sunt îndeplinite și nu există o explicație mai bună pentru prezentarea clinică, diagnosticul este „SM”; dacă există suspiciuni, dar criteriile nu sunt încă îndeplinite în totalitate, diagnosticul este „posibil SM”; în cazul în care se evidențiază un alt diagnostic în timpul evaluării, care ar explica mai bine prezentarea clinică, atunci diagnosticul este „se exclude SM”.</p>	
<p><small>a. Un puseu (exacerbare, recădere) este definit ca un eveniment raportat de către pacient sau observat în mod obiectiv, constând într-un episod acut demielinizant inflamator în SNC, actual sau anterior, cu o durată de cel puțin 24 de ore, în absența febrei sau infecțiilor. Trebuie documentat prin examinare neurologică simultană, dar există și cazuri de evenimente</small></p>	

Prezentare clinică	Date suplimentare necesare pentru stabilirea diagnosticului de SM
<p>anterioare care întrunesc simptomele și caracteristicile evolutive ale SM pentru care nu există dovezi obiective neurologice în scop de documentare, dar furnizează totuși suficiente indicii pentru a confirma producerea unui eveniment demielinizant. Raportarea unor simptome paroxis (anterioare sau actuale) trebuie să constea totuși în episoade multiple produse într-un interval de cel puțin 24 de ore. Înainte de a stabili un diagnostic cert de SM, trebuie ca cel puțin 1 atac să fie corelat cu observațiile din timpul examinării neurologice, răspunsul de potențial evocat vizual la pacienții care raportează tulburări anterioare de vedere, sau un IRM care să susțină demielinizarea în zona SNC implicată în simptomele neurologice raportate.</p> <p><b>b.</b> Cel mai sigur este diagnosticul clinic bazat pe constatări clinice obiective privind 2 atacuri. Dovezi rezonabile istorice privind 1 atac anterior, absența constatărilor neurologice obiective documentate pot include evenimente istorice cu simptome și evoluție caracteristice unui eveniment demielinizant anterior; cel puțin 1 atac, totuși, trebuie să fie confirmat de constatări obiective.</p> <p><b>c.</b> Nu sunt necesare teste suplimentare. Totuși, este recomandat ca orice diagnostic de SM să fie stabilit în condiții de acces la investigații imagistice în baza acestor criterii. Dacă investigațiile imagistice sau alte teste (de ex., LCR) care sunt efectuate duc la rezultate negative, trebuie acordată o atenție maximă înainte de a emite diagnosticul de SM, și trebuie luate în considerare diagnostice alternative. Trebuie să nu existe o explicație mai bună pentru prezentarea clinică, și trebuie furnizate dovezi obiective pentru a susține diagnosticul de SM.</p> <p><b>d.</b> Leziunile gadolinofile nu sunt necesare; leziunile simptomatice nu sunt luate în considerare în cazul subiecților cu sindroame de trunchi cerebral sau măduva spinării.</p> <p>SM = scleroză multiplă; SNC = sistem nervos central; IRM = investigație imagistică prin rezonanță magnetică; DIS = diseminare în spațiu; DIT = diseminare în timp; SMPP = scleroză multiplă primar-progresivă; LCR = lichid cefalo-rahidian; IgG = imunoglobulina G.</p>	

**Tabelul 5 – Criteriile McDonald pentru diagnosticul SM**

În criteriile McDonald 2010, comisia precizează că aceste criterii nu au fost validate pe deplin în rândul populațiilor asiatice și latino-americane, și sugerează că sunt necesare studii ulterioare pentru a confirma sensibilitatea și specificitatea în cadrul acestor populații, mai ales în ceea ce privește diagnosticul diferențial al altor afecțiuni, mai precis neuromielita optică și boli infecțioase care ar putea avea o mai mare prevalență în anumite zone din aceste regiuni.

Folosirea Criteriilor McDonald 2010 ar putea duce la o diagnosticare mai rapidă a SM, fapt ce ar putea duce la eliminarea într-o măsură semnificativă a anxietății pacientului atunci când procesul de diagnosticare este îndelungat. Sensibilitatea și specificitatea diagnosticului de SM trebuie să fie echivalente sau mai bune în cazul criteriilor 2010 decât al criteriilor 2005, astfel încât nivelul de încredere în diagnostic să fie ridicat - permițând asistentului SM să îi asigure pe cei cu SM că diagnosticul este corect



**Folosirea Criteriilor McDonald 2010 ar putea duce la o diagnosticare mai rapidă a SM.**

Deși Asistentul SM nu este de obicei implicat în diagnosticul final, cunoașterea criteriilor aplicate poate fi utilă în discuțiile cu persoanele diagnosticate cu SM, în zilele și săptămânile ce urmează confirmării diagnosticului de către neurolog.



În final, trebuie reamintit faptul că criteriile de diagnostic trebuie aplicate în cazurile în care pacientul a suferit un SCI tipic. Pacienții cu simptome non-specifice și/sau rezultate IRM non-specifice trebuie îndrumați spre centre secundare și terțiare de SM, dacă sunt disponibile.



Criteriile de diagnostic trebuie aplicate în cazurile în care pacientul a suferit un SCI tipic



### 3.4 Rezumat

- Criteriile McDonald trebuie aplicate numai persoanelor care manifestă simptome clinice observate în mod tipic în SM.
- Criteriile McDonald permit 3 diagnostice posibile:
  - SM
  - „posibil SM”
  - „se exclude SM”.
- Modificările din 2010 ale Criteriilor McDonald au simplificat definiția DIS și DIT, permițând o diagnosticare mai rapidă și mai simplă a SM, păstrând totodată un nivel înalt de sensibilitate și specificitate și dând Asistentului SM posibilitatea de a liniști pacientul cu privire la certitudinea diagnosticului primit.
- .



### Obiectiv de învățare reflexivă

Care au fost inovațiile principale aduse de revizuirile Criteriilor McDonald și ce înseamnă acestea pentru neurologi și persoanele cu SM?

---

---

---

---

## 4.0 Investigații și teste



### 4.1 Obiective de învățare

După parcurgerea acestei secțiuni, veți putea:

- Explica rezultatele obținute prin investigații imagistice de rezonanță magnetică (IRM) și relevanța acestora în diagnosticarea SM.
- Discuta importanța prezenței benzilor oligoclonale în lichidul cefalo-rahidian (LCR).
- Descrie testele potențialelor evocate și semnificația acestora.

### 4.2 Imagistica prin rezonanță magnetică (IRM)

Mecanismele IRM sunt extrem de complexe. În mod simplificat, IRM-ul măsoară comportamentul atomilor de hidrogen (numiți și protoni) din apa din țesuturile organismului în timpul expunerii la un câmp magnetic puternic. Tehnologia IRM permite regiunilor vizate, inclusiv țesuturile moi, să fie convertite în imagini tridimensionale și poate ajuta în determinarea tipului de țesut care este prezent<sup>25</sup>.



Tehnologia IRM permite convertirea regiunilor vizate în imagini tridimensionale.

Investigația IRM se folosește pentru a identifica, cu sensibilitate ridicată, anomaliile histologice macroscopice la persoanele cu SM. Majoritatea studiilor de cercetare în domeniul SM au fost efectuate pe scanere de 1,5 tesla (tesla este unitatea pentru forța câmpului magnetic), care sunt de asemenea scanerelor folosite mai ales în scopuri clinice.

#### scanere de 1.5 tesla

La ora actuală, scanerelor mult mai puternice de 3 tesla câștigă teren, atât în cercetare, cât și în unitățile clinice. Totuși, valoarea pe care acestea o aduc din punctul de vedere al stabilirii diagnosticului diferențial al SM nu a fost încă determinată pe deplin<sup>26</sup>. Scanerelor cu o intensitate a câmpului magnetic peste 3 tesla sunt folosite în general doar în scopuri de cercetare.



Investigația IRM se folosește pentru a identifica anomaliile histologice macroscopice la persoanele cu SM.

Secvențele IRM convenționale, cum ar fi eco-ul dublu (densitate protonică și imagini ponderate în T2), atenuarea fluidului în inversie-revenire (FLAIR) și imagini ponderate în T1 (cu sau fără administrarea unei substanțe de contrast pe bază de gadolinium) (a se vedea Figura 2), furnizează informații importante pentru diagnosticarea SM, înțelegerea istoricului natural al acesteia și evaluarea eficacității tratamentului.



**Cum ați explica obiectivul urmărit de IRM în diagnosticarea SM și ce pot indica rezultatele?**

Diagnosticarea SM are de-a face esențialmente cu diseminarea leziunilor în timp și în spațiu. Deși un

neurolog ar putea stabili acest lucru în mod clinic, nu se consideră a avea un caracter de certitudine decât atunci când există dovezi confirmate printr-o scanare IRM. O scanare IRM poate să demonstreze existența leziunilor simptomatice sau asimptomatice aflate în profunzimea materiei albe din diferite părți ale SNC. Va arăta de asemenea leziuni noi și vechi pentru a dovedi timpul de diseminare, deși scanarea în serie ar putea fi necesară pentru a confirma ulterior acest fapt.

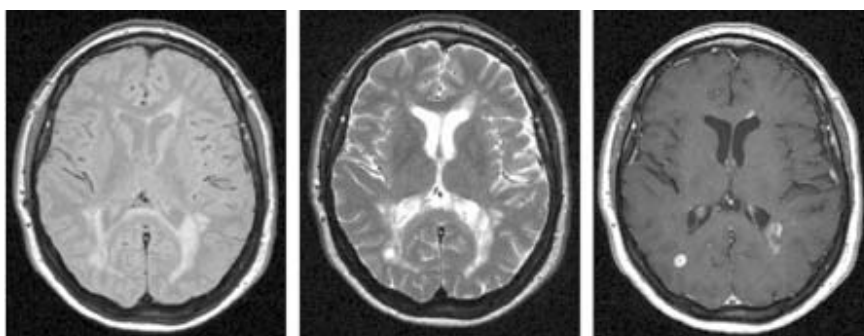
Prezența leziunilor la IRM a devenit tot mai importantă în ultimul deceniu și deține un rol important în cele mai recente criterii de diagnosticare folosite pentru a stabili un diagnostic cert de SM. Pentru a putea stabili un diagnostic cert, există un anumit număr necesar de leziuni, cu o anumită dimensiune și localizate în anumite părți ale SNC.

Un IRM poate să furnizeze informații suplimentare necesare pentru a clarifica tabloul clinic dacă pacientului i se injectează o substanță de contrast numită gadolinium (Gd), care permite vizualizarea deteriorării produse în bariera hemato-encefalică, ceea ce constituie un rezultat patologic comun pentru SM. Gadoliniumul evidențiază majoritatea leziunilor noi asociate SM, prin urmare este un instrument de măsurare fiabil pentru leziunile noi, active sau inflamatorii.



Secvențele IRM convenționale furnizează informații importante pentru diagnosticarea SM, înțelegerea istoricului natural al acesteia și evaluarea eficacității tratamentului..

Secvențele IRM în T1 cu gadolinium permite să se facă distincția dintre leziunile

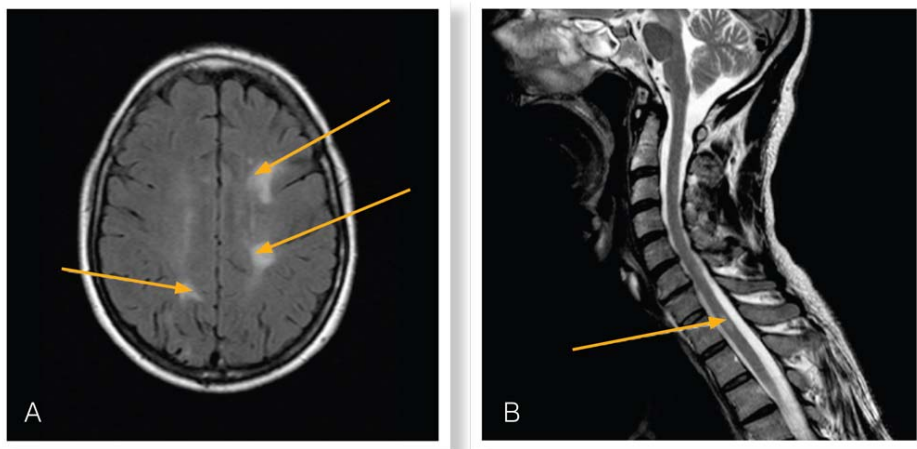


Leziuni hiperintense multiple care sugerează o afectare multifocală a substanței albe sunt vizibile în imaginea (a). Aceste leziuni sunt de asemenea vizibile în (b), și unele din acestea sunt amplificate de substanța de contrast în (c), ceea ce indică o distrugere locală a barierei hemato-encefalice.

**Figura 2 – Imagini ale unui RMN cerebral la pacient de 37 de ani cu SMRR cu ponderarea densității de protoni în secțiune axială (a), (b) ponderat T2 și (c) ponderate T1 cu gadolinium**

Investigația imagistică prin dublu ecou (dual-echo) și FLAIR se caracterizează printr-o sensibilitate ridicată pentru detectarea leziunilor SM (deteriorarea mielinei și/sau pierderea de axoni din SNC), care apar pe acest tip de imagini ca și zone localizate de hiperintensitate, sau ca pete albe luminoase (a se vedea Figura 2).

Totuși, există o lipsă de specificitate cauzată de caracterul heterogen patologic al leziunilor hiperintense individuale. Cu toate acestea, edemele, inflamațiile, demielinizarea, remielinizarea, glioză și pierderea de axoni pot duce la zone albe luminoase similare, pe imaginile IRM cu dublu ecou și FLAIR (a se vedea Figura 3).



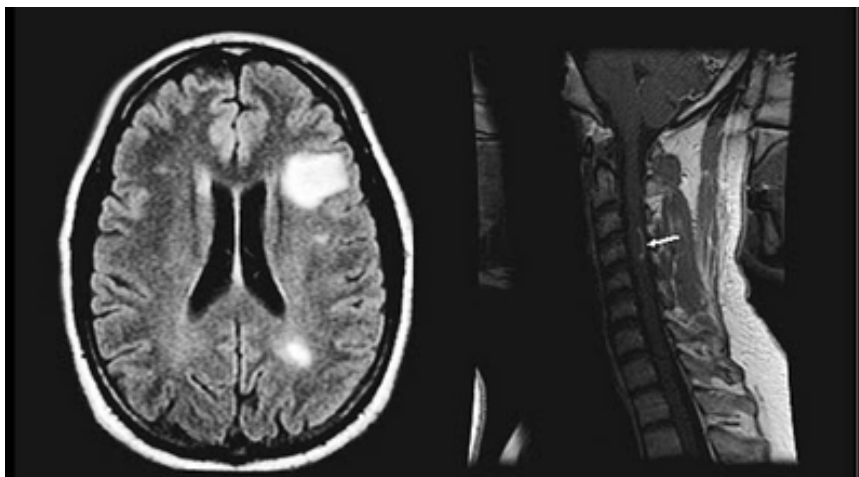
**Figura 3 – scanuri RMN care evidențiază leziunile inflamatorii ale SM la o persoană nou-diagnosticată care prezintă senzație de amorțeală într-un picior.**

**A: Leziuni cerebrale; B: Leziunile măduvei spinării responsabile pentru piciorul amorțit**

active și cele inactive. În mod normal gadoliniumul nu poate trece prin bariera hemato-encefalică; însă stările inflamatorii duc la o permeabilitate sporită, permițând trecerea gadoliniumului, ceea ce duce la evidențierea leziunilor.



IRM ponderat în T1 cu gadolinium permite să se facă distincția dintre leziunile active și cele inactive.



**Figura 4 - RMN pacient;**

**în stânga este imaginea unui RMN cerebral al unui bărbat în vârstă de 35 de ani cu scleroză multiplă recidivant-remisivă, care evidențiază leziuni multiple cu captare înaltă de semnal T2 și o leziune de mari dimensiuni a materiei albe. Imaginea din dreapta reprezintă măduva spinării în zona cervicală a unei femei în vârstă de 27 de ani, cu placă demielinizantă de scleroză multiplă (a se vedea săgeata).**

O altă variație a IRM (pre și post T1 cu substanță de contrast) evidențiază leziuni care apar în mod constant mai întunecate, spre deosebire de zonele albe luminoase descrise anterior (leziuni cunoscute

și cu denumirea de „găuri negre”). Aceste „găuri negre” sunt asociate unei deteriorări mai grave a țesuturilor (atât prin demielinizare, cât și prin pierdere axonală), în comparație cu leziunile care nu apar întunecate pe imaginile ponderat T1<sup>27</sup>.

Tehnicile IRM conturate mai sus sunt adesea denumite „convenționale”, iar tehnologiile mai recente de investigare imagistică sunt denumite „neconvenționale”<sup>28</sup>.

#### „neconvenționale”

Tehnicile de imagistică „neconvenționale” pot oferi informații suplimentare privind patologia SM; ele joacă un rol important în demonstrarea deteriorării așa-numitului țesut cerebral „aparent normal”. Măsurătorile volumului creierului (măsurători ale atrofiei cerebrale) sunt în general incluse în lista tehnicilor neconvenționale, dar au fost deja folosite în numeroase studii clinice, precum și în contexte clinice, fiind pe cale să devină „convenționale”. Tabelul 6 prezintă cele mai relevante tehnici neconvenționale și informațiile pe care acestea le pot furniza cu privire la patologia SM, mai ales în ceea ce privește deteriorarea observată în afara leziunilor. Tabelul 7 prezintă principalele avantaje și dezavantaje ale tehnicilor neconvenționale.

Tehnică	Prescurtare sau abreviere	Descriere
Măsurarea volumului creierului	Tehnici de măsurare a atrofiei	Cuantifică pierderea de țesut cerebral
Investigație imagistică a transferului de magnetizare	MTI	Marker pentru integritatea mielinei
Imagistica tensorului de difuzie (tractografie)	DTI	Marker al perturbării structurii țesutului
Spectroscopie de rezonanță magnetică cu protoni	H-MRS	Măsoară concentrațiile componentelor relevante ale creierului
IRM funcțional	IRMf	Arată activitatea cerebrală și poate indica plasticitatea creierului

**Tabelul 6 – Tehnici imagistice neconvenționale**

Tehnică	Prescurtare sau abreviere	Descriere
Tehnici de măsurare a atrofiei	Reproductibilitate	Marker de deteriorare ireversibilă
MTI	Specificitate patologică	Informații redundante
<sup>1</sup> H-MRS	Specificitate patologică	Dificultăți tehnice
DTI	Evoluează spre tractografie	Corelații puține
IRMf	Marker al modificărilor funcționale	Analiză și interpretare complexe

**Tabelul 7 – Avantajele și dezavantajele tehnicilor neconvenționale**

Este important de evidențiat faptul că, în pofida avantajelor incontestabile ale investigației IRM pentru diagnosticul și gestionarea persoanelor cu SM, corelațiile clinico-radiologice sunt departe de a fi perfecte, ceea ce a generat termenul de „paradox clinico-radiologic”<sup>29</sup>.

#### „paradox clinico-radiologic”

Se presupune că există o relație strânsă între extinderea și rata de dezvoltare a anomaliilor IRM și statutul clinic și rata de dezvoltare a dizabilității. Deși ar putea părea firesc ca pacienții care dezvoltă leziuni noi să fie într-o situație mai nefavorabilă decât cei fără leziuni noi, corelația dintre observațiile clinice și nivelul radiologic de extindere este în general foarte slabă. Diversi factori de confuzie, incluzând evaluarea clinică neadecvată, lipsa specificității histopatologice (mai ales pentru pierderea axonală), neglijarea implicării măduvei spinării, subestimarea deteriorării țesutului cerebral cu aspect aparent normal (atât substanță albă, cât și cenușie) și mascarea efectelor de adaptare corticală pot contribui la acest aparent paradox clinico-radiologic<sup>29</sup>.



#### Obiectiv de învățare reflexivă

Ce înseamnă creșterea numărului de leziuni și leziunile aflate în locuri diferite ale SNC pentru persoana cu SM și cum se leagă acest lucru de diagnosticul SM?

---

---

---

---

#### 4.3 Puncția lombară și analiza lichidului cefalo-rahidian (LCR)

Analiza lichidului cefalo-rahidian (LCR) poate fi efectuată pentru a contribui la stabilirea diagnosticului de SM atunci când nu există suficiente dovezi clinice sau radiologice. Proba de LCR se obține prin puncție lombară.



Analiza lichidului cefalo-rahidian (LCR) poate fi efectuată pentru a contribui la stabilirea diagnosticului de SM.



Figura 5 – Fotografie ilustrând prelevarea unei probe de lichid cefalorahidian prin puncție lombară

**Puncția lombară** este o procedură efectuată în scopul obținerii unei probe de LCR sub nivelul măduvei spinării. Este efectuată prin introducerea unui ac tubular în partea inferioară a canalului spinal pentru a extrage proba.

Analiza LCR permite detectarea anomaliilor de compoziție ce ar putea indica SM; este de asemenea utilă pentru excluderea altor afecțiuni ce ar putea avea manifestări similare cu SM. Cele mai răspândite anomalii reflectă prezența sintezei intratecale de imunoglobulină (prezența benzilor oligoclonale - BOC), index și rată crescută a sintezei IgG). Totuși, nu toate persoanele cu SM vor prezenta anomalii de LCR, prin urmare, deși prezența unui lichid cefalo-rahidian normal ar putea declanșa suspiciunea cu privire la diagnostic, aceasta nu elimină posibilitatea de SM.

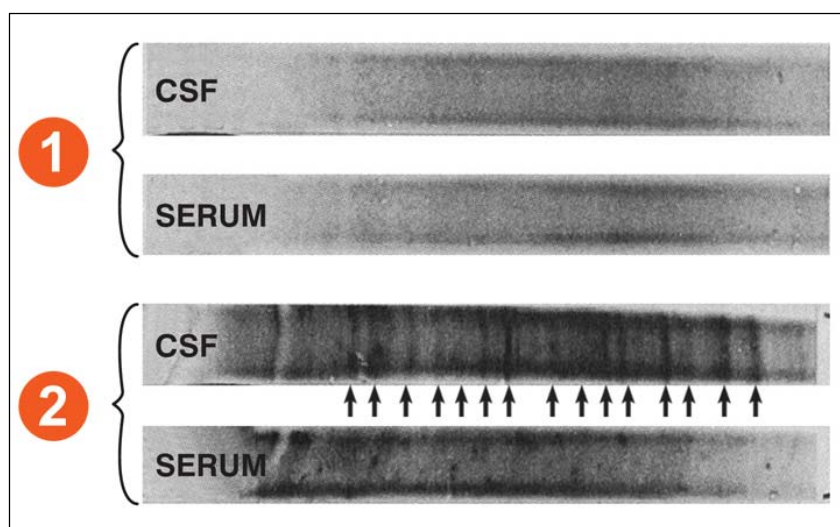


Analiza LCR permite detectarea anomaliilor de compoziție ce ar putea indica SM; totuși, nu toate persoanele cu SM prezintă LCR cu anomalii.

Benzile oligoclonale sunt alcătuite dintr-un grup de proteine ce pot fi separate de IgG din LCR prin electroforeză (a se vedea Figura 6). Nu s-au identificat încă antigenii care declanșează producerea de benzi oligoclonale. Până la 90% din persoanele cu SM recurent-remisivă prezintă benzi oligoclonale în LCR (această cifră ar putea fi ușor mai scăzută în cazul SM primar-progresivă) și, pentru a stabili diagnosticul de SM, trebuie să existe cel puțin 2 benzi prezente în LCR, care să nu fie prezente în ser<sup>30</sup>.



Până la 90% din persoanele cu SM recurent-remisivă prezintă benzi oligoclonale în LCR..



**Figura 6 – Diferite tipare LCR/ser în electroforeza cu gel izoelectric**  
(1) Tipar normal indicând absența formării clare de benzi; (2) tipar tipic de benzi oligo-clonale în LCR (dar nu și în ser) la o persoană cu SM certă din punct de vedere clinic



Un alt marker al producției intratecale IgG este indicele IgG din LCR, raportat la IgG din ser. Un indice IgG LCR mai mare de 0,7 este anormal, și ar putea avea o valoare ridicată la aproximativ 75% din persoanele cu SM<sup>32</sup>. Nivelul proteinei mielinice bazice poate fi normal la persoanele cu SM, iar dacă este ridicat reprezintă un marker nespecific, prin urmare lipsit de utilitate pentru diagnostic.

Parametrii de rutină ai LCR, i.e. numărul de celule și analizele chimice, au în general valori normale sau ușor ridicate la persoanele cu SM. Dacă numărul de celule albe este mai mare de 50 celule/mL sau nivelul de proteine este în mod clar ridicat, trebuie avute în vedere diagnostice alternative<sup>33</sup>. O excepție notabilă o reprezintă LCR în NMO, care ar putea prezenta un număr ridicat de celule albe și proteine, și poate înregistra în cazuri mai rare prezența benzilor oligoclonale<sup>34</sup>.

Prezența benzilor oligoclonale nu este în prezent o cerință pentru diagnosticarea SM recurent-remisivă, și ar putea fi necesară doar pentru stabilirea diagnosticului de SM primar-progresivă în conformitate cu Criteriile McDonald 2010. Totuși, analiza LCR ar putea fi folosită pentru a furniza informații legate de prognostic, pentru a îndruma diagnosticul diferențial și pentru a crește certitudinea diagnosticului<sup>35</sup>.



Analiza LCR ar putea fi folosită pentru a furniza informații legate de prognostic, pentru a îndruma diagnosticul diferențial și pentru a crește certitudinea diagnosticului.



#### Obiectiv de învățare reflexivă

Se poate stabili un diagnostic de SM pe baza benzilor oligoclonale în SNC?

---

---

---

---

#### 4.4 Teste de potențial evocat

Deoarece pierderea tecii de mielină în SM încetinește transmisia nervoasă, o viteză de transmisie mai lentă decât cea normală indică faptul că respectiva cale analizată este afectată. Testele de potențial evocat (PE) sunt niște teste electrice simple care măsoară timpul necesar pentru ca nervii să răspundă la stimulare (de ex., cât durează până când impulsurile nervoase ajung de la ochi, ureche sau piele până în creier). Utilitatea primară a testelor PE este să contribuie la identificarea dovezilor privind leziunile SNC fără manifestări clinice.



Testele de potențial evocat sunt teste electrice simple care măsoară timpul necesar pentru ca nervii să transmită stimulul către creier.

Modalitățile PE cel mai des folosite sunt **vizuale (PEV), somato-senzoriale (PESS) și auditive de trunchi cerebral (PEATC)**. Modalitățile de tip PEV ar putea contribui în anumite cazuri la diagnosticarea SM în conformitate cu versiunile anterioare ale Criteriilor McDonald, dar nu mai fac parte din algoritmii de diagnosticare din versiunile din 2010 ale Criteriilor McDonald.

Cel mai util în procesul de diagnosticare al SM este PEV, deoarece poate furniza dovezi obiective ale leziunilor nervului optic ce ar s-ar putea să nu fie observate la investigația IRM<sup>1</sup>. În mod normal, există o întârziere de 100 milisecunde (numită unda P100) din momentul în care lumina pătrunde în ochi și până când semnalul ajunge la creier. În SM, unda P100 ar putea fi absentă, întârziată sau distorsionată, în funcție de gravitatea deteriorării nervului. Pentru a înregistra PEV, se plasează electrozi de înregistrare pe cortexul occipital al subiectului, căruia i se cere apoi să privească pe un ecran un tipar tip tablă de șah care alternează. Anomaliile de transmisie sunt în general detectate în pofida rezultatelor normale ale testului de acuitate vizuală sau la pacienții care nu își amintesc să fi suferit în trecut vreun episod de nevră optică. Acest lucru poate deci furniza date retrospective utile privind un eveniment neurologic anterior<sup>36</sup>. La pacienții cu istoric de nevră optică, PEV prezintă anomalii în aproximativ 90% din cazuri, dar, în medie, PEV poate fi anormal la mai mult de 50% din pacienții care nu au antecedente de nevră optică<sup>37</sup>.

La pacienții cu SCI (de ex., nevră optică, sindroame de trunchi cerebral/cerebel sau mielită transversă), eficiența PE din punctul de vedere al previzionării unui risc mai ridicat de atacuri ulterioare este redusă<sup>39</sup>.

#### **vizuale (PEV), somato-senzoriale (PESS) și auditive de trunchi cerebral (PEATC)**

Rubrică pop-up pentru hiperlink: În pofida neincluserii lor în algoritmii actuali de diagnosticare, ghidul Academiei Americane de Neurologie pentru PE prevede că PEV este recomandat ca „probabil util” pentru identificarea pacienților cu risc ridicat de a dezvolta SM, că PESS este „posibil util” și că există „insuficiente dovezi” pentru a recomanda PEATC în acest scop<sup>38</sup>.

## **4.5 Teste de laborator și biomarkeri**

Analizele generale de laborator, cum ar fi analizele metabolice complete și hemograma completă, viteza de sedimentare eritrocitară (VSH), nivelul de vitamina B12, testul pentru anticorpi antiADN dublu catenar, concentrația factorului reumatoid, nivelul hormonului de stimulare tiroidiană (TSH) și, dacă antecedentele indică astfel, virusul imunodeficienței umane (HIV) și titrările Borrelia sunt utile mai mult pentru excluderea diagnosticului de SM (indicând alte afecțiuni), decât pentru a contribui la un diagnostic pozitiv de SM<sup>40,41</sup>.



**Analizele generale de laborator sunt utile pentru excluderea diagnosticului de SM (indicând alte afecțiuni).**

Biomarkerii validați ai activității clinice a bolii pot fi extrem de utili pentru diagnosticarea SM. Biomarkerii fiabili ar putea ajuta în alegerea terapiei inițiale, la monitorizarea răspunsului la terapie și chiar la predicția apriori a eșecului terapeutic.

Așa cum s-a menționat anterior în prezenta secțiune, prezența benzilor oligo-clonale în LCR constituie un biomarker bine validat care este util pentru diagnosticarea inițială a SM. Descoperirea anticorpilor la

aquaporina 4 la pacienții cu NMO identifică pacienții cu o fiziopatologie și o evoluție clinică fundamental diferite față de SM.

Utilitatea neutralizării anticorpilor de interferon-beta (IFN  $\beta$ ) în identificarea eșecului la tratament și posibila indicație a necesității de modificare a terapiei este încă subiect de dezbatere.

Deși au fost descriși mai mulți biomarkeri din ser și LCR drept posibili candidați, niciunul dintre aceștia nu a fost validat pentru uz clinic. Disponibilitatea multor tehnologii genetice și de micro-matrice de proteine ar putea contribui la identificarea unor biomarkeri candidați mai fiabili sau a unor tipare de biomarkeri multipli și ar putea furniza specificitate. Eterogenitatea SM poate impune identificarea unor biomarkeri individuali care să ajute în procesul de diagnosticare și tratament<sup>41</sup>.



**Cum ați explica etapele de investigație vizând stabilirea diagnosticului? Puteți să vă gândiți ce ar putea însemna termenul „diagnostic clinic” pentru o persoană care urmează investigații pentru un posibil diagnostic de SM?**

Principalul considerent în diagnosticarea SM este dacă persoana respectivă îndeplinește criteriile de diagnostic la nivel clinic. Un „diagnostic clinic” înseamnă că, prin întrebări și evaluare neurologică, este sugestiv că persoana respectivă îndeplinește „tabloul” cuiva care suferă de SM, și că istoricul de simptome al acelei persoane și rezultatele examinării neurologice indică suficiente dovezi în acest sens. Neurologul va aduna dovezile obținute din istoricul pacientului și în urma examinării și, dacă este oportun, va da persoanei respective un „diagnostic clinic” și va explica faptul că acum este nevoie să se efectueze analize de laborator pentru a confirma tabloul clinic.

Este posibil ca efectuarea acestor investigații și interpretarea rezultatelor să necesite mult timp, iar această durată prelungită de așteptare presupune o perioadă de mare incertitudine pentru persoana în cauză și familia sa. Se poate spune că diagnosticul ar trebui stabilit doar atunci când toate analizele sunt finalizate, însă dată fiind semnificația deosebită a diagnosticului de SM, este important ca Neurologul să dea un „semnal de avertizare”, în scopul de a pregăti pacientul pentru acest posibil rezultat. Încă nu există un singur test specific de diagnosticare pentru SM, prin urmare un pachet de analize de laborator este important, chiar dacă nu toate aceste analize sunt necesare.

În cazul celor suspecți a avea SM Primar Progresivă, perioada de diagnostic poate fi și mai lungă, deoarece criteriile de diagnosticare pot fi îndeplinite numai după ce pacientul a demonstrat progresia bolii în timp. Această perioadă poate fi extrem de frustrantă pentru pacient.



**Cum ați oferi sprijin familiei în această perioadă?**

Pacientul care trece prin procesul de diagnosticare a SM nu este singurul care simte că se află într-un rollercoaster, ci și familia sa poate avea aceleași sentimente. Perioada necesară pentru diagnosticarea SM este o perioadă de teamă, suferință și deosebită nesiguranță pentru unii; prin urmare, este important ca acest lucru să fie recunoscut familiei și să li se dea prilejul de a discuta și de a pune orice întrebări pe care le-ar putea avea unei persoane informate în domeniul SM și diagnosticării acesteia.

Deși este important ca familia să fie încurajată în această perioadă, rețineți că nu vor uita (și nu vor ierta) nicio asigurare falsă. Este important ca asistentul să manifeste empatie față de familie în această

perioadă; afirmații precum „trebuie să fie o perioadă foarte dificilă pentru dvs. și familia dvs.”, sau „este evident că vă iubiți mult ... , și că aveți un sentiment de neputință în aceste momente...” vor da familiei permisiunea de care au nevoie pentru a discuta cu dvs. și ar putea facilita stabilirea unei comunicări bidirecționale eficiente.

Este importantă educarea familiei cu privire la procesul pe care îl implică diagnosticarea SM și ca aceștia să fie făcuți conștienți de faptul că timpul uneori îndelungat de diagnosticare poate să reprezinte o perioadă de incertitudine. Este de asemenea important să li se explice că cel drag poate avea o dispoziție fluctuantă, poate să devină temător și iritat; s-ar putea să își reverse aceste sentimente de frustrare asupra familiei.

Ar fi bine ca membrii familiei să știe ce pot să facă pentru a oferi sprijin celui drag, iar potențialul rolului pe care ar urma să-l joace poate fi explicat. Ar putea (de pildă) să însoțească persoana respectivă la consultații, deoarece „două perechi de urechi sunt mai bune decât una singură”, și ar putea de asemenea să furnizeze sprijin emoțional, să discute cu cel drag, dar să nu manifeste prea mult (sau prea puțin) optimism cu privire la rezultate. Subliniați-le cât este de important să îl asculte pe cel drag - nu trebuie să subestimeze ceea ce pot face pentru a-i oferi sprijin în această perioadă. Este esențial ca familia să fie știe unde și/sau cui să se adreseze dacă doresc să discute despre ceea ce îi preocupă și îi îngrijorează, și să li se ofere datele organizațiilor sau persoanelor care înțeleg experiența prin care trec - acest lucru poate să atenueze sentimentul de singurătate. Aceste resurse vor fi desigur diferite de la țară la țară. Este esențial să fie eliminate toate miturile și concepțiile greșite despre SM, așadar întrebați-i pe membrii familiei care este expunerea lor anterioară la SM, astfel încât aceștia să poată primi informații corecte și de actualitate. Este important să se ofere familiei suficientă informație; furnizarea de informații minimale sau folosirea unui jargon specializat ar produce, aproape sigur, o stare de anxietate. E posibil să își dorească să caute singuri informații despre diagnostic, prin urmare îndrumați-i spre surse online consacrate sau broșuri care să le ofere informații corecte.

Părinții ar putea să se simtă vinovați atunci când copilul lor trece prin procesul de stabilire a diagnosticului de SM și ar putea avea sentimentul că au avut un rol direct în diagnosticul pus copilului lor. Din nou, este important să se ofere o instruire onestă și corectă și să li se explice că diagnosticul nu este rezultatul a ceea ce au făcut sau nu au făcut pentru copilul lor.



## 4.6 Rezumat

- Investigațiile imagistice tip dublu ecou și FLAIR au o sensibilitate ridicată de detectare a leziunilor SM, care apar la scanare sub forma unor zone focalizate hiperintense (zone albe luminoase).
- Există o lipsă de specificitate asociată caracterului heterogen patologic al leziunilor individuale.
- IRM ponderat în T1 cu gadolinium permite să se facă distincția dintre leziunile active și cele inactive.
- Pentru confirmarea diagnosticului de SM sunt necesare DIS și DIT.
- Prezența leziunilor pe scanările IRM este importantă pentru diagnosticarea și gestionarea persoanelor cu SM. Corelarea dintre leziuni și aspectele clinice ale recidivei sau progresiei dizabilității este departe de a fi perfectă.

- Prezența benzilor oligoclonale în LCR este o dovadă care susține diagnosticul de SMPP, dar nu mai este inclusă în algoritmul de diagnosticare a SMRR;
  - Trebuie să fie prezente cel puțin 2 benzi în LCR, care să nu fie prezente în ser.
  - Până la 90% din persoanele cu SMRR prezintă benzi oligoclonale în LCR.
- Testarea PEV ar putea fi utilă în procesul de diagnosticare a SM, deoarece furnizează dovezi obiective ale unei leziuni a nervului optic ce ar putea să nu fie vizibile la investigația IRM, dar nu mai figurează în algoritmul de diagnosticare conform modificărilor din 2010 ale Criteriilor McDonald.
- Analizele generale de laborator sunt mai utile în ceea ce privește excluderea diagnosticului de SM decât pentru confirmarea acestuia.
- Nu există încă niciun biomarker dovedit clinic pentru SM, cu excepția:
  - Benzile oligoclonale sunt un biomarker validat pentru diagnosticarea SM.
  - Prezența anticorpilor aquaporina-4 indică diagnosticul de NMO.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Care este rolul Asistentului specializat în SM în procesul de diagnosticare?

---

---

---

---

---

---

## 5.0 Identificarea unui puseu de SM

### 5.1 Obiective de învățare



După parcurgerea acestei secțiuni, veți putea:

- Identificați un puseu de SM
- Diferenția recăderile de progresia bolii și de alte afecțiuni care nu sunt legate de SM.

## 5.2 Modul de identificare a puseului

Puseele, sau exacerbările, se produc în SM atunci când procesele inflamatorii deteriorează în mod acut sau distrug teaca de mielină din jurul axonilor sau axonii înșiși (a se vedea Modulul 1), producând anomalii noi și trecătoare la examinarea neurologică (semne) și/sau simptome. Atacurile sunt urmate de obicei de remisia semnelor și/sau simptomelor și de revenirea cu succes la starea dintr-o etapă anterioară a afecțiunii. „Atacurile” au fost definite de Comisia pentru Criterii de Diagnosticare din 2010 ca fiind „simptome raportate de pacient sau semne observate în mod obiectiv care sunt tipice unui eveniment demielinizant inflamator acut în SNC, actual sau anterior, cu o durată de cel puțin 24 de ore, în absența febrei sau infecției.” Puseele trebuie diferențiate de pseudo-atacuri, care se produc cel mai frecvent în prezența febrei. Atunci când semnele și simptomele se acumulează fără să existe o remisie aparentă, situația este descrisă drept progresie clinică, produsă de la debutul bolii în cazul persoanelor cu SM primar-progresivă și, la unele persoane, după o perioadă de recăderi (SM secundar-progresivă)<sup>42</sup>.



Recidivele SM se produc atunci când procesele inflamatorii deteriorează acut sau distrug teaca de mielină din jurul axonilor sau axonii înșiși din SNC.



**Cum ați explica etapele de investigație vizând stabilirea diagnosticului? Puteți să vă gândiți ce ar putea însemna termenul „diagnostic clinic” pentru o persoană care urmează investigații pentru un posibil diagnostic de SM?**

Este adesea dificil pentru persoanele cu SM să înțeleagă ce este de fapt un puseu, mai ales pentru că există și alți factori de mediu sau emoționali care pot declanșa o exacerbare a simptomelor SM. Este esențial ca pacienții să fie instruiți dintr-o etapă timpurie cu privire la „ce este un puseu”, astfel încât să nu îi sperie și să fie capabili ori să își auto-gestioneze eficient simptomele, ori să știe unde și cui să se adreseze pentru a primi ajutor. Dacă nu sunt instruiți corect, e posibil ca pacienții să ceară ajutor și sfaturi frecvent, deoarece simptomele fluctuează în timp. Explicați-i pacientului ce ar putea face pentru a stabili dacă au de-a face cu o recidivă, de exemplu să se odihnească sau să se ferească de căldură. Explicați-le că este important să nu intre în panică și să nu-și creeze imagini de dizabilitate accentuată. Este benefic să li se explice pacienților că o întrebare pe care este util să o aibă în vedere este „Îmi perturbă activitatea sau îmi produce durere semnificativă?”. Dacă răspunsul la oricare dintre acestea este afirmativ, atunci trebuie să solicite ajutor.

Pacienții trebuie educați cu privire la diferența dintre un puseu și progresia bolii. Li se poate explica faptul că puseul survine acut, sau, mai adesea, sub-acut; dacă simptomele se produc insidios pe parcursul mai multor luni, este mai puțin probabil ca ele să reflecte o recidivă, ci mai degrabă este vorba de progresia bolii. I s-ar putea spune pacientului că recidiva implică simptome care durează cel puțin o zi sau, mai frecvent, câteva zile. Trebuie să li se explice că, pentru a se considera că este vorba de o nouă recidivă, simptomele trebuie să survină la cel puțin 30 de zile după debutul unui episod anterior.

Simptome similare cu cele ale recidivei pot surveni atunci când există o infecție, adesea o infecție urinară sau respiratorie. Este așadar important să se elimine infecțiile înainte de a se gândi că noile simptome se datorează cu certitudine unei recidive, iar pacientul trebuie sfătuit cu privire la persoanele pe care ar trebui să le contacteze pentru acest lucru și când. Pe lângă această instruire, este important să se furnizeze în mod complementar materiale scrise și website-uri specializate, care să permită pacientului să completeze o listă de verificare cu privire la simptomele pe care le manifestă.

Este important să li se explice ce se întâmplă din punct de vedere fiziologic atunci când se produce un puseu, pentru a diminua starea de anxietate. Simptomele manifestate vor depinde de zona specifică a creierului sau a măduvei spinării care este afectată. Unele recăderi sunt relativ ușoare, în timp ce altele pot cauza probleme mult mai grave. Este important ca pacienții să înțeleagă ce anume declanșează recidivele, de exemplu oboseala cronică, o infecție sau chiar stresul, deși dovezile privind acest ultim factor rămân controversate. Aspecte asociate stilului de viață ar putea fi de asemenea importante pentru reducerea riscului de recăderi. O nutriție echilibrată și exerciții fizice constante contribuie la o bună stare de sănătate și pot reduce riscul unor factori declanșatori ai recidivei, cum ar fi o infecție.

Le puteți oferi pacienților o listă de verificare, de exemplu, „suferiți un puseu dacă răspunsul la întrebările de mai jos este da”:

- Am simptome noi sau s-au agravat simptomele existente?
- Această agravare s-a produs pe durata a 24 de ore sau câteva zile?
- Simptomele au persistat mai mult de 24 de ore?
- A trecut cel puțin o lună de la ultima mea recidivă? (Altfel spus, aceste simptome au fost absente sau stabile timp de minim 30 de zile înainte să apară sau să se înrăutățească?)
- Sunt afebril și fără vreo infecție?

Exacerbările autentice se produc cu cel puțin 30 de zile după debutul unui episod anterior și este de așteptat să dureze, în mod tipic, cel puțin 24 de ore. În cadrul unei exacerbări, simptomele implică adesea evoluția unor simptome noi, pe care pacientul nu le-a manifestat anterior, dar pot include și re-apariția unor simptome prezentate anterior (deși, în astfel de cazuri, este foarte dificil de făcut distincția de pseudo-atacuri). Simptomele apar de obicei în interval de câteva ore (posibil zile) și pot dura de la câteva zile până la câteva luni. Acest lucru va fi dificil pentru pacient, nu doar din punct de vedere fizic, ci și emoțional, iar Asistentul specializat în SM poate să ofere ajutor și sprijin în aceste perioade<sup>42</sup>.



Atunci când semnele și simptomele se acumulează fără să existe o remisie aparentă, situația este descrisă ca reprezentând progresia clinică a bolii.

Instrumentele de screening pentru evaluarea simptomelor și a progresiei bolii vor fi discutate în secțiunea următoare a acestui Modul. Evident, oboseala cronică nu este neapărat un semn de recădere, dar dacă este resimțit un debut acut, profund și brusc de extenuare, care se menține timp de câteva zile, se impune o investigație mai amănunțită. Dat fiind că există dovezi solide că terapia cu corticosteroizi administrați intravenos în doze mari și pe termen scurt asigură ameliorarea simptomelor și scurtează durata etapei de refacere a atacurilor acute asociate bolii, este important să li se ofere pacienților această terapie. Decizia finală privind administrarea de corticosteroizi trebuie luată numai după o evaluare atentă a raportului riscuri-beneficii, deoarece corticosteroizii nu sunt lipsiți de efecte secundare, iar refacerea va avea loc până la urmă, indiferent de tratament. Dacă persoana cu SM are un puseu de simptome în relație temporală clară cu o creștere temporară a temperaturii corporale în urma unei infecții (de ex., ITU), febrei, efortului fizic sau temperaturii ambientale, aceste simptome nu trebuie considerate puseu, ci mai degrabă o pseudo-exacerbare. Este esențial așadar ca Asistentul specializat în SM să stabilească, printr-o interogare atentă și consultarea istoricului pacientului și a notițelor, dacă persoana în cauză se află sau nu într-o astfel de situație.



**Ce întrebări ați adresa și ce investigații ați efectua pentru a determina dacă pacientul suferă un puseu?**



### **1. Istoricul debutului simptomelor**

Întrebați pacientul dacă simptomele s-au produs în mod sub-acute/acute. Când au început? Durează de cel puțin 24 de ore în mod continuu? Întrebați pacientul dacă starea lor generală este diferită acum față de cea pe care o aveau în urmă cu 30 de zile. Ce simptome manifestă? Este vorba de simptome noi, sau sunt cele pe care le aveau și înainte? Există ceva care înrăutățește aceste simptome?

### **2. Cât sunt de dizabilante aceste simptome?**

Este important de stabilit modul în care aceste simptome „noi” sau amplificate afectează pacientul în viața de zi cu zi - care sunt acțiunile pe care nu le mai pot îndeplini, dar pe care le puteau efectua cu câteva zile în urmă. Rugați-i să descrie modul în care aceste simptome „noi” sau amplificate îi afectează negativ în viața de zi cu zi, de exemplu acasă sau la locul de muncă.

### **3. Eliminați posibilitatea unei pseudo-recidive**

Înainte de a confirma un puseu, este esențial să se elimine posibilitatea unei pseudo-recidive, deși acest lucru nu este întotdeauna simplu. Este important să întrebați pacientul dacă simptomele par să se producă sau să se amplifice atunci când sunt supraîncălziți. Acest lucru nu înseamnă că pacientul suferă o recidivă SM, ci ar putea fi vorba mai degrabă de fenomenul Uhthoff, în care căldura poate scoate la iveală simptome vechi ale SM.

Ar putea fi cauzată de asemenea de stres fizic sau mental, iar oboseala cronică adesea sporește simptomele SM. Este esențial să puneți pacientului întrebări despre activitatea sa recentă - e posibil să se fi confruntat cu un eveniment obositor sau stresant în viață, sau să fi făcut efort fizic mai mult decât de obicei, ceea ce ar putea crește nivelul de oboseală și, implicit, exacerba simptomele neurologice existente. În mod tipic, odată ce este eliminată cauza subiacentă a pseudo-recidivei, simptomele neurologice se vor ameliora.

Istoricul infecțiilor recente este esențial, deoarece este important să se stabilească cu certitudine că pacientul nu suferă de o infecție înainte să se administreze steroizi. Puneți pacientului întrebări despre starea sa generală de sănătate. Întrebați-i dacă au avut recent infecții sau dacă au fost expuși la o persoană care avea o infecție. Rugați pacientul să aibă în vedere întregul corp, din cap până în picioare, atunci când se gândesc dacă suferă sau nu o infecție. Dacă există o infecție recentă, așteptați ca aceasta să dispară înainte de a efectua reevaluarea în vederea administrării de steroizi. Efectuați o analiză de urină de rutină, din jet mijlociu, chiar dacă pacientul este asimptomatic sub aspectul oricăror simptome asociate vezicii urinare.

### **4. Sunt simptomele accentuate asociate cu ciclul menstrual?**

Se cunoaște că ciclul menstrual poate afecta simptomele SM. Unele femei raportează că suferă de oboseală amplificată și exacerbarea altor simptome pre-existente cu aproximativ 7 zile înainte și până în ziua a 3-a a ciclului. Este așadar important ca pacientelor să li se pună întrebări privind momentul ciclului menstrual în care se află.

### **5. Pacientul a început vreun tratament medicamentos nou?**

Unele medicamente prescrise persoanelor cu SM pot avea efecte secundare ce ar putea simula o recidivă; întrebați pacientul dacă au început recent un nou tratament medicamentos.

### **6. Este important să se efectueze o formă de măsurare obiectivă, cum ar fi mers cronometrat pe lungimea de 100 de metri sau testul cu 9 piese și orificii (Nine Hole Peg Test). Este desigur benefic să le fi efectuat deja când pacientul era „stabil”, astfel încât să se stabilească puncte de referință, urmând ca acestea să fie comparate cu cele efectuate atunci când pacientul se prezintă cu privire la**

„recidivă”. Totuși, este important ca acest lucru să se realizeze și în timpul recidivei, pentru a putea monitoriza refacerea și a stabili dacă steroizii ajută pacientul.



### 5.3 Rezumat

- Puseele (recidivele, exacerbările) reprezintă noi semne sau simptome care apar la o persoană cu SM și sunt de așteptat să dureze cel puțin 24 de ore.
- Recidivele pot implica simptome noi sau re-apariția unor simptome anterioare.
  - Simptomele pot persista timp de câteva zile sau luni.
- Noile semne și simptome care se produc în timpul unei creșteri temporare a temperaturii corporale nu constituie o recidivă, ci sunt denumite pseudo-recidivă.
  - Creșterile temporare ale temperaturii corpului pot fi cauzate de infecție (de ex., ITU), febră, efort fizic sau modificarea temperaturii ambientale.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Care sunt indicatorii majori care arată că simptomele unei persoane sunt cele ale unui puseu?

---

---

---

---

## 6.0 Instrumente de evaluarea a progresului bolii

### 6.1 Obiective de învățare



După parcurgerea acestei secțiuni, veți putea:

- Descrie instrumentele de evaluare EDSS, MSFC și MSSS.
- Discuta modul în care aceste instrumente contribuie la monitorizarea progresului SM.

## 6.2 Introducere

### Intro

Instrumentele de evaluare sunt folosite frecvent pentru a evalua dizabilitatea asociată cu SM și evoluția acesteia pe parcursul afecțiunii. În ceea ce privește urmărirea parcursului bolii în timp, acestea sunt folosite pentru a:

- Monitoriza progresia bolii la persoanele cu SM, permițând celor care furnizează îngrijiri să asigure terapia cea mai potrivită pe măsură ce boala avansează.
- Evalua (în cercetarea clinică) eficiența terapiei aflată în studiu.



Instrumentele evaluare sunt folosite frecvent pentru a evalua dizabilitatea asociată cu SM și evoluția acesteia pe parcursul afecțiunii.

Pentru a îndeplini aceste roluri, un instrument trebuie să fie concis, coerent și reproductibil. Caracterul riguros al studiilor clinice necesită ca instrumentele de evaluare să se conformeze analizelor științifice. Cu toate acestea, nevoile celor care acordă îngrijiri și Asistenții SM sunt de așa natură încât aceștia preferă o abordare mai personalizată nevoilor pacienților cu SM.

Există multe instrumente de evaluare. Vor fi trecute în revistă aici trei dintre cele mai des folosite instrumente:

- Scala extinsă de măsurare a gradului de dizabilitate (EDSS - Expanded Disability Status Scale)
- Scala complexă a funcționalității în scleroza multiplă (MSFC - Multiple Sclerosis Severity Scale)
- Scala severității sclerozei multiple (MSSS - Multiple Sclerosis Severity Scale)



**Care sunt instrumentele de evaluare pe care le folosiți în mod obișnuit? Cum comunicați pacienților rezultatele acestor instrumente?**

Scorul Guys al dizabilității neurologice este ideal pentru evaluarea abilității/dizabilității unei persoane cu SM. Este un chestionar care este într-o foarte mare măsură concentrat pe pacient și mult mai avantajos sub aspectul îngrijirii decât alte instrumente „medicale” de evaluare, cum ar fi EDSS.

Evaluează dizabilitatea pacientului în luna anterioară printr-un interviu realizat cu pacientul, care poate fi completat de orice asistent care furnizează îngrijiri medicale. Este practic și capabil să încorporeze într-o manieră structurată punctele de vedere ale pacienților cu privire la dizabilitatea proprie. Poate fi efectuat telefonic, poate fi completat de pacient în sala de așteptare, sau poate fi trimis prin poștă pacientului pentru a fi completat înainte de consultație. Trebuie să i se explice pacientului că se completează un instrument de evaluare și care sunt motivele pentru care faceți acest lucru. Orice rezultate obținute trebuie explicate detaliat pacientului, astfel încât acesta să nu se îngrijoreze sau să se sperie de cele constatate.

### 6.3 Scala extinsă de măsurare a gradului de dizabilitate (EDSS)

Scala extinsă de măsurare a gradului de dizabilitate (EDSS) este un instrument de evaluare folosit frecvent în SM. EDSS a fost creată în 1983 de Dr Kurtzke<sup>43</sup> prin extinderea instrumentelor DSS/Sisteme Funcționale (FS) pe care le crease în 1955<sup>44</sup>. Aceste două sisteme (EDSS și FS) au fost folosite în probabil primele două studii multicentrice, randomizate, în regim dublu-orb, controlate placebo privind terapia care s-au efectuat vreodată cu privire la SM, ale căror rezultate au fost publicate în 1957 și 1965<sup>44</sup>..(probabil o eroare în textul original; EDSS a fost creată în 1983 !).



Scala extinsă de măsurare a gradului de dizabilitate (EDSS) este un instrument de evaluare folosit frecvent în SM.

EDSS variază de la 0 – la 10 în unități incrementale de 0,5 (cu excepția faptului că nu există punctajul de 0,5), care reprezintă în mod secvențial niveluri mai ridicate de dizabilitate, în care 0 se referă la examinarea neurologică normală și 10 se referă la decesul cauzat de SM. Acordarea scorului conform acestei scale se bazează pe examinarea efectuată de un examinator instruit, cum ar fi un neurolog sau un Asistent Specializat în SM, care evaluează pacientul cu SM conform unui set de opt Scale ale Sistemelor Funcționale (a se vedea Figura 7), combinate cu funcția ambulatorie actuală a persoanei (în mijlocul intervalului de variație al scalelor) și cu funcția membrului superior și bulbară în partea superioară a intervalului scalei.



EDSS variază de la 0 la 10, unde 0 se referă la examinarea neurologică normală, iar 10 la decesul cauzat de SM..

Scala alcătuită din 20 de trepte ordinale poate fi rezumată în următoarele grupuri:

0.0	Examinare neurologică normală
1.1 - 3.5	Scorurile pentru sistemele funcționale sunt folosite în aceste grupări
4.0 - 7.5	Se bazează în principal pe ambulație; sunt incluse a bilitatea de a lucra și de a îndeplini activitățile cotidiene
8.0 - 8.5	Indică funcționarea brațului superior și capacitatea de auto-îngrijire
9.0 - 9.5	Indică implicare bulbară
10.0	Deces cauzat de SM

*Figura 7 – Rezumatul scalei ordinale EDSS (Expanded Disability Status). Figura arată categoriile în care poate sintetizată această scară în 20 de puncte.*

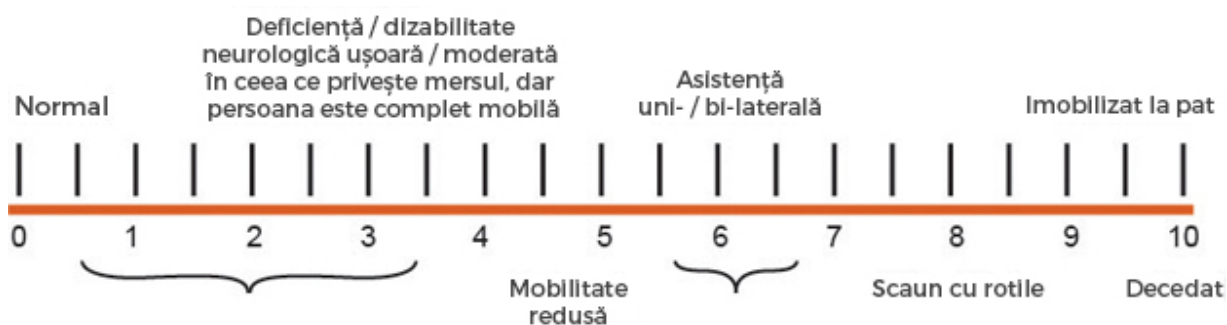
#### Cele 8 scale ale sistemelor funcționale

- **Piramidal** – slăbiciunea sau dificultatea de a mișca membrele.
- **Cerebelos** – ataxie, pierderea coordonării sau tremorul.
- **Trunchi cerebral** – probleme asociate deteriorării nervilor cranieni.
- **Senzorial** – pierderea modalităților senzoriale.

- Funcționarea **vezicii urinare**
- Funcția **vizuală**
- Funcții **cerebrale** (sau mentale).
- **Altele.**

Fiecare sistem funcțional este evaluat cu un scor pe o scară de la 0 (nicio deteriorare sau dizabilitate) până la 5 sau 6 (cel mai înalt nivel de deteriorare sau dizabilitate).

EDSS poate fi de asemenea ilustrată într-o manieră lineară, cum se arată în Figura 8.



**Figura 8 - EDSS se poate reprezenta de asemenea într-o manieră lineară, cum se arată în această figură.**

Deși dizabilitățile sunt plasate în ordinea aproximativă a modului în care este de așteptat să se producă pe măsură ce boala avansează, progresia prin aceste etape este puțin probabil să fie lineară.



EDSS este utilizată pe scară largă, iar terminologia pe care o folosește este familiară neurologilor. Este considerată a fi ușor de utilizat, dat fiind că se bazează pe examinarea neurologică, că folosește un sistem de notare relativ simplu și că prezintă suficiente dovezi care să îi susțină fiabilitatea.

#### **Detaliile complete ale scalei EDSS sunt:**

Cu toate acestea, EDSS a fost frecvent criticată, iar printre limitările acesteia s-au menționat<sup>45</sup>:

- capacitate redusă de răspuns la persoanele cu SM cu dizabilitate mai accentuată (scor EDSS  $\geq 6,0$ ).
- reproductibilitate redusă în capătul inferior al scalei.
- faptul că se bazează puternic pe deplasare în intervalul de mijloc
- evaluarea limitată a funcționării membrilor superioare.
- lipsa de sensibilitate față de deteriorarea cognitivă.

O altă limitare constă în caracterul non-linear al progresiei prin EDSS. În mod evident, dizabilitatea, așa cum este evaluată de EDSS, nu continuă să progreseze în mod natural la o rată similară pe întreaga durată a bolii pacientului cu SM.

În plus, EDSS nu reflectă multe dintre simptomele deranjante ale SM, cum ar fi oboseala cronică și durerea, nu evaluează în mod corespunzător cogniția și, cel mai important, nu include perspectiva individului asupra bolii sale

Detaliile complete ale scalei EDSS sunt:

Scor	Descriere
1.0	Fără dizabilitate, semne minime într-un SF
1.5	No disability, minimal signs in more than one FS
2.0	Dizabilitate minimă într-un SF
2.5	Dizabilitate ușoară într-un SF sau dizabilitate minimă în doua SF
3.0	Dizabilitate moderată într-un SF, sau dizabilitate ușoară în trei sau patru SF. Fără deteriorarea mersului.
3.5	Dizabilitate moderată într-un SF și mai mult decât dizabilitate minimă în mai multe alte SF. Fără deteriorarea mersului.
4.0	Dizabilitate semnificativă, dar se menține autonomia și activitatea aproximativ 12 ore pe zi. Capacitatea de a merge fără ajutor sau odihnă 500 m.
4.5	Dizabilitate semnificativă, dar activ în cea mai mare parte a zilei, capabil să lucreze întreaga zi, ar putea fi oarecum limitat în ceea ce privește activitatea completă sau necesite asistență minimă. Capabil să meargă fără ajutor sau odihnă 300 de m.
5.0	Dizabilitate gravă, dar activ în mare parte din zi, capabil să lucreze o zi întreagă fără prevederi speciale. Capabil să meargă fără ajutor sau odihnă 200 m.
5.5	Dizabilitate suficient de gravă pentru a împiedica îndeplinirea completă a activităților zilnice. Capabil să meargă fără ajutor sau odihnă 100 m.
6.0	Necesită ajutor la mers – baston, cârjă etc. pentru a merge aproximativ 100 m fără odihnă
6.5	Necesită două tipuri de dispozitive pentru asistarea mersului – pereche de bastoane, cârje etc pentru a merge 20 de m fără odihnă
7.0	Incapabil să meargă mai mult de aproximativ 5 m, chiar și cu suport. Limitat esențialmente la scaunul cu roțile, dar se poate deplasa și transfera singur dintr-un scaun cu roțile standard. Activ în scaunul cu roțile aproximativ 12 ore pe zi.
7.5	Incapabil să meargă mai mult de câțiva pași. Restricționat la scaunul cu roțile și poate necesita ajutor pentru transfer. Se poate deplasa singur în scaunul cu roțile, dar nu poate fi activ în scaunul cu roțile întreaga zi și poate avea nevoie de un scaun cu roțile automatizat.
8.0	Este practic restricționat la pat sau în scaun, sau împing de alții în scaunul cu roțile. Poate sta în afara patului o mare parte din zi. Păstrează multe din funcțiile de auto-îngrijire. În general își poate utiliza eficient brațele.
8.5	Este practic imobilizat la pat mare parte din zi. Poate utiliza într-o oarecare măsură brațele. Își păstrează unele funcții de auto-îngrijire.
9.0	Imobilizat la pat. Poate comunica și poate mânca.
9.5	Imobilizat la pat și complet dependent. Incapabil să comunice sau să mănânce/înghită.
10.0	Deces cauzat de SM

**Tabelul 8 – Rezumatul sistemului de calculare a scorului EDSS<sup>31</sup>**



EDSS nu reflectă multe dintre simptomele SM, cum ar fi oboseala cronică și durerea, nu evaluează în mod corespunzător cogniția și nu include perspectiva individului asupra bolii sale.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Cum ați explica scorurile EDSS sau MSFC sub aspectul progresiei bolii pacientului și al efectelor asupra nivelului de dizabilitate?

---

---

---

---

---

## 6.4 Scala complexă a funcționalității în scleroza multiplă (MSFC)

Acest instrument de evaluare a fost dezvoltat de un grup de lucru ce a constituit parte a unei inițiative internaționale conduse de Societatea Națională pentru SM din Statele Unite. Li s-a cerut acestora să furnizeze recomandări pentru un nou instrument multi-dimensional de evaluare bazat pe utilizarea măsurilor cantitative.

Scala complexă obținută astfel, Scala complexă a funcționalității în scleroza multiplă (MSFC), a fost recomandată pentru studiile clinice viitoare<sup>46</sup>.

MSFC este un ansamblu format din trei părți, ce măsoară trei dimensiuni clinice care au fost identificate în prealabil ca fiind aspecte importante ale SM (Tabelul 9). MSFC necesită echipament minim și se poate administra în 15 minute de către un cadru medical instruit<sup>47</sup>.



MSFC necesită echipament minim și se poate administra în 15 minute de către un cadru medical instruit.

Dimensiune clinică	Măsurare	Unități
Ambulație	Mers cronometrat pe distanța de 25 picioare (7.5 m)	Secunde
Funcționarea brațelor	Testul cu 9 piese și 9 orificii	Secunde
Cogniție	Testul auditiv pe etape de adunare seriată	Numărul corect

**Tabelul 9 – Scala complexă a funcționalității în scleroza multiplă (MSFC)<sup>47</sup>**



În testul **mersului cronometrat pe o distanță de 25 picioare** (7.5 m) pacientul parcurge în mers distanța specificată așa cum merge de obicei, repede, dar în siguranță. **Testul cu 9 piese și orificii (9HPT)** constă în deplasarea a nouă piese dintr-o cutie deschisă în interiorul a nouă orificii pe o placă și apoi înapoi într-o cutie deschisă. Acest test este efectuat de două ori cu fiecare mână și se calculează media duratei pentru fiecare mână separat<sup>48</sup>. În **testul auditiv pe etape de adunare în serie (PASAT)** se adună în mod succesiv, în grupuri de câte două, 60 de numere prezentate, furnizând un răspuns cu voce tare, apoi testul este notat în baza numărului de răspunsuri corecte<sup>49</sup>.

Astfel, MSFC include teste pentru funcționarea picioarelor/ners, funcționarea bratelor și funcția cognitivă, dar nu include teste pentru alte două dimensiuni clinice considerate importante - funcția vizuală și cea senzorială



MSFC include teste pentru funcționarea picioarelor/ners, funcționarea brațelor și funcția cognitivă.

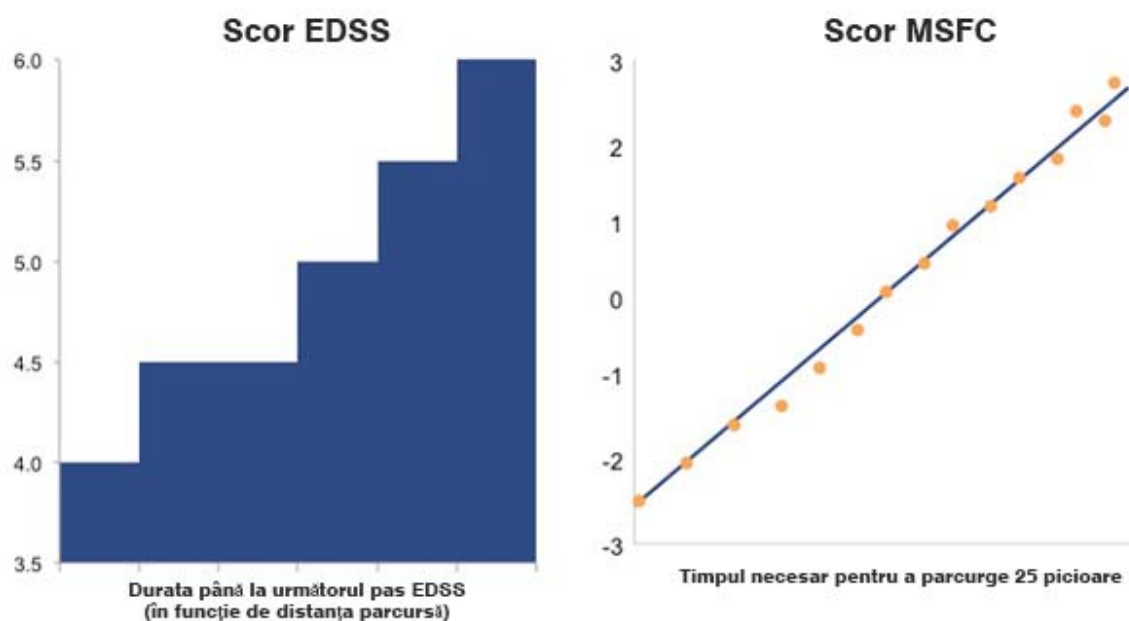
Scorurile obținute în urma testelor individuale sunt standardizate în relație cu o populație de referință, direcția fiecărui scor z rezultat este aliniată în așa fel încât scorurile în creștere să reprezinte o îmbunătățire, iar scorurile Z din fiecare test clinic sunt aduse la o medie pentru a crea un singur scor (a se vedea Tabelul 10). Scorul constă într-un singur scor mediu standardizat care reprezintă performanța relativă a trei sarcini comparate cu populația de referință<sup>50</sup>.

<b>Pasul 1</b>	Scoruri brute ale componentelor de măsurare 7.5 m – mersul cronometrat 7.5 m (secunde) 9HPT – testul cu 9 piese și orificii (secunde) PASAT (numărul corect)
<b>Pasul 2</b>	Convertirea scorurilor componentelor în scoruri z în baza mediei și a deviației standard la populația de referință (de obicei, o populație de referință combinată)
<b>Pasul 3</b>	Transformarea scorului z 7.5 m și 9HPT astfel încât reducerea scorului să semnifice o agravare
<b>Pasul 4</b>	Scorul z MSFC = media scorurilor z pe componente

**Tabelul 10 – Calcularea scorului MSFC**

Caracteristicile pozitive ale MSFC includ:

- Indică o corelație relativ bună cu EDSS.
- MSFC prezintă unele avantaje față de EDSS, în sensul că este continuă, nu ordinală (a se vedea Figura 9), și furnizează un grad mai ridicat de certitudine între mai mulți evaluatori sau un singur evaluator.
- MSFC oferă o bună corelație cu alte metode de măsurare ce sunt specifice dizabilității, cum ar fi IRM și QOL aferent bolii. raportat de pacient.
- Constituie un predictor pentru rezultatul clinic și IRM.



**Figura 9 - Această figură compară o scară continuă cu una ordinală. O scară continuă (de ex., MSFC, arătată în dreapta) conține mai multe informații decât o scară ordinală (de ex., EDSS, ilustrată în stânga).**

Comparațiile între EDSS și MSFC indică faptul că MSFC ar putea avea o mai bună corelație cu măsurătorile poverii bolii, inclusiv IRM<sup>51</sup>. Corelațiile dintre MSFC și leziunile creierului par să fie mai strânse decât corelațiile dintre EDSS și leziunile creierului la aceiași pacienți<sup>52</sup>. În mod similar, MSFC a părut să fie mai strâns corelată cu atrofierea creierului decât EDSS, în două studii separate<sup>52,53</sup>. Acest lucru ar putea indica faptul că MSFC este mai strâns legată de patologia creierului detectată la IRM decât EDSS.

În final, este de menționat faptul că semnificația clinică a unei modificări a scorului z MSFC nu este evidentă<sup>31</sup>, și, așa cum s-a menționat în lucrarea ce a descris MSD+FC pentru prima dată, „Trebuie reținut faptul că încercăm să găsim un ansamblu care să funcționeze ca o măsură a rezultatului clinic într-un studiu clinic. În timp ce pacienții incluși au acoperit întregul interval EDSS, de la cel inferior la cel superior, această metodă complexă de măsurare s-ar putea să nu fie adecvată pentru îngrijirea individualizată a pacienților și s-ar putea să nu demonstreze o modificare clinică semnificativă în sine, dar să fie legată de o modificare clinică.”<sup>50</sup>.

## 6.5 Scala severității sclerozei multiple (MSSS)



Scala severității sclerozei multiple a fost elaborată pentru a furniza o măsură a gravității bolii..

Scala severității sclerozei multiple (MSSS) aduce în plus față de EDSS elementul duratei bolii și este concepută pentru a măsura gravitatea bolii<sup>54</sup>.

Anterior nu exista nicio relație simplă între EDSS și durata vieții, iar corectarea acestui parametru nu este simplă. MSSS corectează EDSS din punctul de vedere al duratei folosind o metodă matematică simplă menită să compare dizabilitatea unui individ cu distribuția scorurilor în cazuri cu durată echivalentă a bolii<sup>54</sup>.

Algoritmul MSSS este o metodă simplă de ajustare a dizabilității sub aspectul duratei bolii. Pacienții au fost stratificați în funcție de numărul de ani care au trecut de la primele simptome până la evaluarea EDSS.

Fiecare an a fost analizat față de un interval de doi ani de ambele părți. De exemplu, rezultatele din anul 5 au fost generate din datele pentru toți pacienții cu debut al simptomelor atribuite SM cu 3 până la 7 ani înainte. În fiecare an, scorurile EDSS au fost clasificate și s-a calculat media celor mai scăzute și a celor mai ridicate scoruri pentru fiecare valoare EDSS posibilă (0,1,1,5. . . 9,5). Aceste medii au fost apoi normalizate prin împărțirea la numărul de evaluări disponibile în acel an. Valorile normalizate au fost apoi înmulțite cu 10 pentru a furniza un interval de la 0 la 10 (pentru o comparație mai ușoară cu datele brute ale EDSS). Așadar, MSSS reprezintă decilul EDSS în cadrul grupului de pacienți care au aceeași durată a bolii<sup>54</sup>.

Roxburgh et al. au demonstrat că media MSSS a indicat stabilitate în timp, deși au existat modificări considerabile ale scorurilor MSSS individuale, posibil datorate caracterului imprevizibil al SM. Acest lucru indică faptul că MSSS este o măsură utilă pentru studiile care privesc grupuri de pacienți, dar nu poate fi folosită ca predictor precis pentru dizabilități ulterioare la un pacient. Altfel spus, un grup de pacienți cu o medie MSSS mai ridicată decât altul este mai probabil să mențină un scor MSSS mai ridicat 5, 10 sau 15 ani mai târziu, chiar dacă scorurile individuale în cadrul grupului pot fluctua în timp.

Prin urmare, valoarea acestui instrument de screening în îngrijirea de zi cu zi a persoanelor cu SM nu este la fel de mare ca cea a EDSS sau a MSFC.

La ora actuală, se pare că cei mai mulți neurologi vor folosi EDSS pentru a evalua progresia bolii, iar MSFC va fi validat și va câștiga mai multă influență odată cu trecerea timpului. Probabil că MSFC nu va deveni niciodată parte a practicii clinice, dar ar putea deveni un bun substitut pentru studiile clinice unde, în orice caz, EDSS este considerat în continuare etalonul principal selectat pentru măsurarea progresiei dizabilității. Ar fi util ca Asistentul SM să fie capabil să explice persoanei cu SM ce înseamnă de fapt scorurile EDSS și MSFC și ce ar putea însemna modificările în timp ale acestor scoruri pentru fiecare individ.



## 6.6 Rezumat

- Instrumentele de evaluare monitorizează progresia bolii la persoanele cu SM.
- Trei dintre cele mai folosite instrumente sunt Scara extinsă a gradului de dizabilitate (EDSS), Scala complexă a funcționalității în scleroza multiplă (MSFC) și Scala severității sclerozei multiple (MSSS).
- La ora actuală, se pare că cei mai mulți neurologi vor folosi EDSS pentru a evalua progresia bolii.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Care sunt diferențele dintre instrumentele de evaluare EDSS, MSFC și MSSS

---

---

---

---

### Obiectiv de învățare reflexivă

Cum ați putea face legătura între măsurarea rezultatelor și scorurile obținute din punctul de vedere al experienței cotidiene a celor care trăiesc cu SM?

---

---

---

---



### Rezumatul modului

- Stabilirea diagnosticului de SM depinde de o varietate de teste și criterii clinice și paraclinice.
- Simptomele clinice sunt esențiale pentru confirmarea SM, dar afecțiuni care constituie precursori ai SM (SCI și SRI) sunt identificate acum prin tehnici precum IRM.
- Complexitatea și durata necesară pentru stabilirea diagnosticului de SM pot crea confuzie și disconfort psihic pacientului.
- Asistenții SM trebuie să explice testele, rezultatele și implicațiile acestora, pentru a permite pacienților să se autogestioneze în această perioadă extrem de dificilă.
- Prin aceasta se vor construi relații solide, sprijinind totodată îngrijirile ulterioare pe tot parcursul SM.
- Evaluarea statusului bolii și a progresiei acesteia se va realiza după un puseu, sau la controalele periodice.

- Din nou, dacă Asistentul SM este capabil să îndrume pacientul privind aceste teste și rezultatele lor, să îi explice implicația modificărilor scorurilor obținute la teste, atunci relația dintre Asistentul SM și pacient se va consolida prin participarea comună în procesul decizional, prin obiective stabilite de comun acord și încredere reciprocă. Acest lucru va încuraja complianța pacientului și comunicarea.
- Pentru a acorda pacientului o îngrijire optimă, este necesar să se cunoască istoricul acestuia, comorbiditățile și statusul bolii.
- Opțiunile terapeutice sunt discutate în Modulul 4.



## Bibliografie

1. Edwards RG, Barlow JH, Turner AP. Experiences of diagnosis and treatment among people with multiple sclerosis. *J Eval Clin Pract* 2008; 14(3): 460-4.
2. Poser CM, Paty DW, Scheinberg L, *et al.* New diagnostic criteria for multiple sclerosis: Guidelines for research protocols. *Ann Neurol* 1983; 13(3): 227-31.
3. McDonald WI, Compston A, Edan G, *et al.* Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol* 2001; 50(1): 121-7.
4. Polman CH, Reingold SC, Edan G, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the "McDonald Criteria". *Ann Neurol* 2005; 58(6): 840-6.
5. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the "McDonald Criteria". *Ann Neurol* 2011; 69(2): 292-302.
6. Martin J, Lowenstein DH, Hauser SL in Harrison's Neurology in Clinical Medicine. Ed Hauser SL. Hill Companies, Inc. 2006; p17-23.
7. Schumacher G, Beebe G, Kibler R, *et al.* Problems of experimental trials of therapy in multiple sclerosis: Report by the panel on the evaluation of experimental trials of therapy in multiple sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1965; 122: 552-68.
8. Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, *et al.* Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006; 66(10): 1485-9.
9. Miller D, Weinshenker B, Filippi M, *et al.* Differential diagnosis of suspected multiple sclerosis: a consensus approach. *Mult Scler* 2008; 14(9): 1157-74.
10. Marrie RA, Horwitz R, Cutter G, *et al.* Comorbidity delays diagnosis and increases disability at diagnosis in MS. *Neurology* 2009; 72(2): 117-24.
11. Fisniku LK, Brex PA, Altmann DR, *et al.* Disability and T2 MRI lesions: a 20-year follow-up of patients with relapse onset of multiple sclerosis. *Brain* 2008; 131(Pt 3): 808-17.
12. Okuda DT, Mowry EM, Beheshtian A, *et al.* Incidental MRI anomalies suggestive of multiple sclerosis: the radiologically isolated syndrome. *Neurology* 2009; 72(9): 800-5.
13. Lebrun C, Bensa C, Debouverie M, *et al.* Association between clinical conversion to multiple sclerosis in radiologically isolated syndrome and magnetic resonance imaging, cerebrospinal fluid, and visual evoked potential: follow up of 70 patients. *Arch Neurol* 2009; 66(7): 841-6.
14. Siva S, Saip S, Altintas A, *et al.* Multiple sclerosis risk in radiologically uncovered asymptomatic possible inflammatory demyelinating disease. *Mult Scler* 2009; 15(8): 918-27.
15. Okuda DT, Mowry EM, Cree BA, *et al.* Asymptomatic spinalcord lesions predict disease progression in radiologically isolated syndrome. *Neurology* 2011; 76(8): 686-92.
16. Barkhof F, Filippi M, Miller DH, *et al.* Comparison of MR imaging criteria at first presentation to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *Brain* 1997; 120(Pt 11): 2059-69.
17. Tintoré M, Rovira A, Martínez MJ, *et al.* Isolated demyelinating syndromes: comparison of different MR imaging criteria to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21(4): 702-6.
18. McHugh JC, Galvin PL, Murphy RP. Retrospective comparison of the original and revised McDonald Criteria in a general neurology practice in Ireland. *Mult Scler* 2008; 14(1): 81-5.
19. Albertyn C, O'Dowd S, McHugh J, *et al.* Compliance with McDonald criteria and red flag recognition in a general neurology practice in Ireland. *Mult Scler* 2010; 16(6): 678-84.
20. Swanton JK, Fernando K, Dalton CM, *et al.* Modification of MRI criteria for multiple sclerosis in patients with clinically isolated syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77(7): 830-3.

21. Swanton JK, Rovira A, Tintore M, *et al.* MRI criteria for multiple sclerosis in patients presenting with clinically isolated syndromes: a multicentre retrospective study. *Lancet Neurol* 2007; 6(8): 677-86.
22. Montalban X, Tintoré M, Swanton J, *et al.* MRI criteria for MS in patients with clinically isolated syndromes. *Neurology* 2010; 74(5): 427-34.
23. Tur C, Tintoré M, Rovira A, *et al.* Very early scans for demonstrating dissemination in time in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2008; 14(5): 631-5.
24. Rovira A, Swanton J, Tintoré M, *et al.* A single, early magnetic resonance imaging study in the diagnosis of multiple sclerosis. *Arch Neurol* 2009; 66(5): 587-92.
25. Boesch C. Molecular aspects of magnetic resonance imaging and spectroscopy. *Mol Aspects Med* 1999; 20(4-5): 185-318.
26. Wattjes MP, Harzheim M, Lutterbey GG, *et al.* Does high field MRI allow an earlier diagnosis of multiple sclerosis? *J Neurol* 2008; 255(8): 1159-63.
27. Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL *et al.* Multiple sclerosis and other demyelinating diseases. Capitollul 375 din: *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 17th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2008.
28. Zivadinov R, Leist TP. Clinical-magnetic resonance imaging correlations in multiple sclerosis. *J Neuroimaging* 2005; 15(4 Suppl): 10S-21S.
29. Barkhof F. The clinico-radiological paradox in multiple sclerosis revisited. *Curr Opin Neurol* 2002; 15(3): 239-45.
30. Link H, Huang YM. Oligoclonal bands in multiple sclerosis cerebrospinal fluid: an update on methodology and clinical usefulness. *J Neuroimmunol* 2006; 180(1): 17-28.
31. Compston A, Confavreux C, Lassmann H *et al.* McAlpine's Multiple Sclerosis. 4th ed. London: Churchill Livingstone; 2006.
32. Mehling M, Kuhle J, Regeniter A. 10 most commonly asked questions about cerebrospinal fluid characteristics in demyelinating disorders of the central nervous system. *Neurologist* 2008; 14(1): 60-5.
33. Bourahoui A, de Seze J, Gutierrez R, *et al.* CSF isoelectrofocusing in a large cohort of MS and other neurological diseases. *Eur J Neurol* 2004; 11(8): 525-9.
34. Zaffaroni M. Cerebrospinal fluid findings in Devic's neuromyelitis optica. *Neurol Sci* 2004; 25(Suppl 4): S368-70.
35. Tintoré M, Rovira A, Río J, *et al.* Do oligoclonal bands add information to MRI in first attacks of multiple sclerosis? *Neurology* 2008; 70(13 Pt 2): 1079-83.
36. Hassan-Smith G and Douglas MR. Epidemiology and diagnosis of multiple sclerosis. *Br J Hosp Med (Lond)* 2011; 72(10): M146-53.
37. Chiappa K. Pattern-shift visual, brainstem auditory and short-latency somatosensory evoked potentials in multiple sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1984; 436: 315-27.
38. Gronseth GS, Ashman EJ. Practice parameter: the usefulness of evoked potentials in identifying clinically silent lesions in patients with suspected multiple sclerosis (an evidence-based review). *Neurology* 2000; 54(9): 1720-5.
39. Pelayo R, Montalban X, Minoves T, *et al.* Do multimodal evoked potentials add information to MRI in clinically isolated syndromes? *Mult Scler* 2010; 16(1): 55-61.
40. Giesser BS. Diagnosis of multiple sclerosis. *Neurol Clin* 2011; 29(2): 381-8.
41. Graber JJ and Dhib-Jalbut S. Biomarkers of disease activity in multiple sclerosis. *J Neurol Sci* 2011; 305(1-2): 1-10.
42. Multiple Sclerosis Society; Frohman E M, in A Practical Primer: Multiple Sclerosis for the Physician Assistant Ed; Frohman T, O'Donoghue D, and Northrop D. 2011: 71-81.
43. Kurtzke JF. Rating neurological impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). *Neurology* 1983; 33(11): 1444-52.
44. Kurtzke JF. Historical and clinical perspectives of the expanded disability status scale. *Neuroepidemiology* 2008; 31(1): 1-9.

45. Rudick RA, Polman CH, Cohen JA, *et al.* Assessing disability progression with the Multiple Sclerosis Functional Composite. *Mult Scler* 2009; 15(8): 984–97.
46. Rudick R, Antel J, Confavreux C, *et al.* Recommendations from the National Multiple Sclerosis Society Clinical Outcomes Assessment Task Force. *Ann Neurol* 1997; 42(3): 379-82.
47. Fischer JS, Jack AJ, Knicker JE, Rudick RA, Cutter G. *Administration and scoring manual for the Multiple Sclerosis Functional Composite Measure (MSFC)*. Canada: Demos, 1999.
48. Goodkin DE, Hertsgaard D, Seminary J. Upper extremity function in multiple sclerosis: improving assessment sensitivity with box-and-block and nine-hole peg tests. *Arch Phys Med Rehabil* 1988; 69(10): 850–4.
49. Gronwall DM. Paced auditory serial-addition task: a measure of recovery from concussion. *Percept Mot Skills* 1977; 44(2): 367-73.
50. Cutter GR, Baier ML, Rudick RA, *et al.* Development of a multiple sclerosis functional composite as a clinical trial outcome measure. *Brain* 1999; 122(Pt 5): 871-82.
51. Kalkers NF, Bergers L, de Groot V, *et al.* Concurrent validity of the MS Functional Composite using MRI as a biological disease marker. *Neurology* 2001; 56(2): 215-19.
52. Kalkers NF, Bergers E, Castelijns JA, *et al.* Optimizing the association between disability and biological markers in MS. *Neurology* 2001; 57(7): 1253-8.
53. Fisher E, Rudick RA, Cutter G, *et al.* Relationship between brain atrophy and disability: an 8-year follow-up study of multiple sclerosis patients. *Mult Scler* 2000; 6(6): 373-7.
54. Roxburgh RH, Seaman SR, Masterman T, *et al.* Multiple Sclerosis Severity Score: using disability and disease duration to rate disease severity. *Neurology* 2005; 64(7): 1144–51.