



## Ενότητα 3:

# Διάγνωση και αξιολόγηση της ΣΚΠ

Έκδοση στην Ελληνική Γλώσσα



Ένα έργο της Ευρωπαϊκής Πλατφόρμας για την Σκλήρυνση Κατά Πλάκας



## ΕΝΟΤΗΤΑ 3: Διάγνωση και Αξιολόγηση ΣΚΠ



### Intro

#### 1.0 Εισαγωγή

Οι έρευνες στους ανθρώπους με ΣΚΠ δείχνουν ότι η πλειοψηφία των ανθρώπων πιστεύει ότι δεν έχει λάβει επαρκή στήριξη για την κατανόηση και την ερμηνεία της διάγνωσής τους<sup>1</sup>.

Αν και οι προσεγγίσεις στην απόδοση της διάγνωσης έχουν βελτιωθεί, καθώς οι ιατροί έχουν καλύτερη ενημέρωση, υπάρχει ακόμη χώρος για βελτίωση. Έτσι, είναι σημαντικό να μπορεί ο Νοσηλευτής ΣΚΠ να εξηγήσει τη διάγνωση, τις εξετάσεις που γίνονται κατά τη διαδικασία της διάγνωσης και οποιαδήποτε πιθανή επέμβαση στο άτομο, σε συνεργασία με το νευρολόγο. Αυτό θα δώσει δύναμη στον ασθενή και θα βοηθήσει επίσης να χτιστεί η εμπιστοσύνη και η επικοινωνία που χρειάζεται για τη βελτιστοποίηση της φροντίδας του ασθενούς.



Οι έρευνες στους ανθρώπους με ΣΚΠ δείχνουν ότι η πλειοψηφία των ανθρώπων πιστεύει ότι δεν έχει λάβει επαρκή στήριξη για την κατανόηση και την ερμηνεία της διάγνωσής τους.

Τα διαγνωστικά κριτήρια για τη ΣΚΠ έχουν εξελιχθεί σημαντικά για να ευθυγραμμιστούν με τη Μαγνητική Τομογραφία (ΜΤ) –από τα αρχικά κλινικά προσανατολισμένα κριτήρια Pose το 1983, έως τα ολοκληρωμένα και ανανεωμένα κριτήρια McDonald που δημοσιεύτηκαν το 2001 και το 2005 και αναθεωρήθηκαν το 2010<sup>2-5</sup>. Δουλεύοντας με ένα άτομο που μπορεί να έχει ΣΚΠ, για να καταλήξουμε σε μία ακριβή διάγνωση, απαιτούνται πολλά περισσότερα από ένα έλεγχο σε μία λίστα κριτηρίων. Υπάρχουν πολλοί παράγοντες στον «πραγματικό κόσμο» για να λάβουμε υπόψη, όπως την μεταβλητότητα των αποτελεσμάτων της μαγνητικής τομογραφίας ανάμεσα στα διάφορα κέντρα, τους ασθενείς των οποίων η παρουσίαση δεν ταιριάζει απόλυτα με τα διαγνωστικά κριτήρια και τη συναισθηματική αναστάτωση και το κοινωνικοοικονομικό βάρος που προκαλεί αυτή η διάγνωση στους ασθενείς και τις οικογένειές τους.

Αυτή η ενότητα θα εξηγήσει τα κριτήρια μαζί με τα σχετικά διαγνωστικά εργαλεία, τα αποτελέσματά και τις συνέπειές τους με τέτοιο τρόπο που να μπορούν εύκολα να κατανοηθούν και να ερμηνευτούν από τους Νοσηλευτές ΣΚΠ και στη συνέχεια να μεταδοθούν στους ασθενείς. Αυτό είναι σημαντικό, όχι μόνο από άποψη ανταλλαγής πληροφοριών, αλλά και για τη ζωτική ανάπτυξη μιας ισότιμης σχέσης που βασίζεται στην εμπιστοσύνη μεταξύ του ατόμου και του Νοσηλευτή ΣΚΠ.

Επιπλέον, καθώς το άτομο με ΣΚΠ προχωράει από το σημείο διάγνωσης, είναι σημαντικό να αναγνωριστούν τα τυχόν σημάδια υποτροπής και να διαφοροποιηθούν από άλλες καταστάσεις, όχι απαραίτητα κλινικά σχετικές, όπως οι λοιμώξεις της ουροδόχου κύστης. Η αναγνώριση μιας υποτροπής και συνεπώς η διαχείριση του ασθενή όσο το δυνατό συντομότερα, μπορεί να μειώσει την επίπτωση αυτής της υποτροπής (χρόνος ανάρρωσης και πιθανές συνέπειες της υποτροπής). Γνωρίζοντας το πότε έχει συμβεί η υποτροπή και τις επιπτώσεις και συνέπειες της υποτροπής, βοηθάει στο να καταγραφεί το ιστορικό του ασθενή και να προσδιοριστεί η δραστηριότητα της νόσου.



Η ακριβής λήψη του ιστορικού και σημειώσεων είναι μία πολύ σημαντική πτυχή του ρόλου του Νοσηλευτή ΣΚΠ.

## 2.0 Νευρολογική Εξέταση



### 2.1 Μαθησιακοί Στόχοι

Μετά την ανάλυση αυτού του κεφαλαίου, θα μπορείτε καλύτερα να:

- Περιγράψετε τη νευρολογική εξέταση και το ρόλο της στη διάγνωση της ΣΚΠ.
- Κατανοήσετε την έννοια της διασποράς στο χρόνο και χώρο που περιγράφεται στα Κριτήρια McDonald.
- Συζητήσετε τα κρίσιμα στοιχεία της διαφορικής διάγνωσης στη ΣΚΠ.



## Μάθηση και σκέψη

Πώς θα δουλεύατε με τους ασθενείς σας, ώστε να μπορέσουν να κατανοήσουν τη φύση και το σκοπό της διαγνωστικής διαδικασίας;

---

---

---

---

## 2.2 Νευρολογικές Αξιολογήσεις

Η κατανομή της ΣΚΠ ποικίλει ανά τον κόσμο και φαίνεται ότι σχετίζεται με τη γεωγραφική θέση και το γενετικό υπόβαθρο. Παγκοσμίως, υπολογίζεται ότι πάνω από 2,5 εκ. άνθρωποι επηρεάζονται από ΣΚΠ και είναι πιο συχνή στα ψυχρότερα κλίματα<sup>1</sup>. Σε παγκόσμιο επίπεδο, η εκτιμώμενη μέση συχνότητα εμφάνισης της ΣΚΠ είναι 2,5 ανά 100.000 (σε ένα εύρος 1,1-4)<sup>2</sup>. Σε τοπικό επίπεδο, η εκτιμώμενη μέση συχνότητα εμφάνισης της ΣΚΠ είναι μεγαλύτερη στην Ευρώπη (3,8), ακολουθείται από την Ανατολική Μεσόγειο (2), την Αμερική (1,5), το Δυτικό Ειρηνικό (0,9) και την Αφρική (0,1).

Οι γυναίκες επηρεάζονται από τη νόσο σε διπλάσιο βαθμό από ότι οι άνδρες (διά βίου κίνδυνος της ΣΚΠ: 2,5% για τις γυναίκες και 1,4% για τους άνδρες)<sup>3</sup>. Η συχνότητα εμφάνισης φαίνεται να είναι μεγαλύτερη στις ηλικίες μεταξύ 35 και 64 ετών<sup>4</sup>.



Οι περισσότεροι ιατροί θα ξεκινήσουν με μία αξιολόγηση της νοητικής κατάστασης, η οποία ακολουθείται από αξιολόγηση των εγκεφαλικών νεύρων, του κινητικού συστήματος, του αισθητικού συστήματος, του συντονισμού και της βάδισης.

**Η εξέταση των εγκεφαλικών νεύρων** περιλαμβάνει τον έλεγχο των βυθών των οφθαλμών, των οπτικών πεδίων, το μέγεθος και την αντίδραση της κόρης του ματιού. Εξετάζονται επίσης οι οφθαλμικές κινήσεις, η ακοή και οι κινήσεις του προσώπου.

Πραγματοποιείται μία **εξέταση των μυών** για να διερευνηθεί η μυϊκή δύναμη, η ατροφία και ο τόνος των άκρων. Για την αξιολόγηση της μυϊκής ισχύος των άνω άκρων, ο ασθενής εξετάζεται για απόκλιση του πρηνιστού (δοκιμασία Barré) και την δύναμη των καρπών, ελέγχονται οι εκτεινόντες και καμπτήρες μύες των δακτύλων, καθώς επίσης οι εγγύς μύες. Για την αξιολόγηση της απόκλισης του πρηνιστού μυ (δοκιμασία Barré, βλ. Εικόνα 1), ζητείται από τους ασθενείς να τεντώσουν και τα δυο τους χέρια μπροστά τους στο ύψος του ώμου, με τις παλάμες προς τα πάνω. Η αδυναμία του ανώτερου κινητικού νευρώνα μπορεί να αποκαλυφθεί από την τάση του ενός από τους βραχίονες να αποκλίνει προς την επηρεασμένη πλευρά, όταν τα μάτια είναι κλειστά. Πολλοί άλλοι χειρισμοί μπορούν να χρησιμοποιηθούν στην ανίχνευση μιας ήπιας έλλειψης μυϊκής ισχύος.



**Σχήμα 1.** Μία φωτογραφία που απεικονίζει τη δοκιμασία Barré. Μια γυναίκα κρατά τα μπράτσα της σε πλήρη έκταση μπροστά της, στο επίπεδο των ώμων, με τις παλάμες προς τα πάνω

Οι ασθενείς πρέπει επίσης να εξετασθούν για την ισχύ των κάτω άκρων, για παράδειγμα, να περπατήσουν κανονικά, στη συνέχεια στις φτέρνες και τις μύτες των ποδιών. Η βαθύτερη εξέταση συνήθως περιλαμβάνει την επισκόπηση των μυών, τον μυϊκό τόνο, την ισχύ και τα αντανakλαστικά, όπως τα τενόντια αντανakλαστικά, τα επιπολής δερματικά αντανakλαστικά και τα πρωτόγονα αντανakλαστικά.

Η **εξέταση της αισθητικότητας** εξετάζει αν το άτομο μπορεί να αισθανθεί την κίνηση ή τη θέση των μελών, τη δόνηση, το ελαφρύ άγγιγμα, τον πόνο και τη θερμοκρασία ενός αντικειμένου σε κάθε περιφερικό άκρο. Στα άτομα που είναι συνεργάσιμα και κατανοούν καλά την αξιολόγηση, η εξέταση της αισθητικότητας μπορεί να είναι πολύ χρήσιμη για τον καθορισμό της ακριβούς θέσης μιας βλάβης ή αλλοίωσης. Σε άλλους που έχουν μικρότερη συνεργασία, μπορεί να είναι μικρό το όφελος. Οι πέντε πρωτογενείς αισθητικές λειτουργίες που πρέπει να εξετασθούν και στα δύο άκρα είναι το ελαφρύ άγγιγμα, ο πόνος, η θερμοκρασία, η δόνηση και η θέση των μελών. Το ελαφρύ άγγιγμα εκτιμάται όταν ο εξεταστής πιέζει πολύ απαλά το δέρμα του ασθενή με τα δάκτυλό του ή με μία μπατονέτα• ο πόνος δοκιμάζεται με τη χρήση μιας ακίδας• και η θερμοκρασία εκτιμάται με τη χρήση ενός μεταλλικού αντικειμένου που έχει βυθιστεί σε κρύο και ζεστό νερό. Η δόνηση εκτιμάται με ένα διαπασών, το οποίο είναι φτιαγμένο να δονείται, και τοποθετείται σε οστικές προεξοχές, όπως το έξω σφυρό στα πόδια ή οποιαδήποτε περιοχή μπορεί να ανταποκριθεί στις δονήσεις.



Η εξέταση της αισθητικότητας μπορεί να είναι ιδιαίτερα χρήσιμη στον καθορισμό της ακριβούς θέσης της βλάβης.

**Για την εξέταση του συντονισμού**, οι δοκιμασίες περιλαμβάνουν γρήγορες και εναλλασσόμενες κινήσεις των δακτύλων των χεριών και των ποδιών και την δοκιμασία φτέρνα- γόνατο. Η εξέταση δάκτυλο-μύτη είναι για τη λειτουργία της παρεγκεφαλίδας: ο ασθενής πρέπει να αγγίξει με το δείκτη του χεριού του τη μύτη του και έπειτα το τεντωμένο δάκτυλο του εξεταστή, το οποίο σε κάθε επανάληψη κινείται• αυτός ο ελιγμός πραγματοποιείται από τον ασθενή με τα μάτια ανοιχτά.

Όλες οι παραπάνω εξετάσεις θα πραγματοποιηθούν σε ένα άτομο το οποίο έχει παραπεμφθεί στο νευρολόγο μετά από ένα επεισόδιο νευρολογικής διαταραχής, είτε αισθητηριακό (π.χ. μούδιασμα, παραισθησίες, δυσάρεστη αίσθηση σφιγίματος γύρω από το θώρακα – (MS Hug) ή οποιουδήποτε άλλου είδους (π.χ. οπτική νευρίτιδα, διπλωπία, παράλυση Bell). Η πρώτη κλινική παρουσίαση της ΣΚΠ συνήθως αναφέρεται ως «κλινικά μεμονωμένο σύνδρομο» (CIS) και συνήθως κατατάσσεται σύμφωνα με την τοπογραφία των εικαζόμενων βλαβών: οπτική νευρίτιδα, μυελίτιδα, σύνδρομο του στελέχους/παρεγκεφαλίδας, ημισφαιρικά σύνδρομα ή άλλα. Οι παραπάνω φυσικές εξετάσεις, σε συνδυασμό με το αναμνηστικό του ασθενή, θα αυξήσει την κλινική υποψία της ΣΚΠ και θα οδηγήσει στη διενέργεια Μαγνητικής Τομογραφίας (MT), η οποία θα είναι πολύ χρήσιμη στην επιβεβαίωση μιας οριστικής διάγνωσης ΣΚΠ σύμφωνα με τα ευρέως αποδεκτά διαγνωστικά κριτήρια. Εν συντομία, η MT χρησιμοποιείται για να αποκαλυφθούν οι βλάβες στο κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ). Αυτές οι βλάβες μπορεί να δείχνουν περιοχές πιθανής ζημιάς στα έλυτρα μυελίνης των νευραξόνων στο ΚΝΣ, που συμβαίνει σε ανθρώπους με ΣΚΠ. Η διάγνωση της ΣΚΠ απαιτεί MT, στην οποία φαίνονται οι πολλαπλές βλάβες που διασπείρονται και στο χρόνο και στο χώρο. (Η MT καλύπτεται με περισσότερες λεπτομέρειες στη συνέχεια στην παρούσα ενότητα).



Οι βλάβες μπορεί να δείχνουν τις περιοχές με τις πιθανές ζημιές στα έλυτρα μυελίνης των νευραξόνων στα ΚΝΣ, που συμβαίνει στους ανθρώπους με ΣΚΠ.

Η διασπορά στο χρόνο και στο χώρο είναι ένας από τους βασικούς κλινικούς δείκτες της ΣΚΠ. Αυτό σημαίνει ότι τα συμπτώματα ή οι νέες βλάβες στην MT θα έχουν διαφορετική εξέλιξη στο χρόνο (δηλ. διασπορά στο χρόνο) και θα αφορούν διαφορετικές περιοχές στο ΚΝΣ (εγκέφαλος και νωτιαίος μυελός).



Η διασπορά των βλαβών «στο χρόνο» αναφέρεται στις ενδείξεις ενός αυξημένου αριθμού βλαβών με την πάροδο του χρόνου. Η διασπορά των βλαβών «στο χώρο» αναφέρεται στις ενδείξεις βλαβών της νόσου που επηρεάζουν πάνω από ένα μέρος του ΚΝΣ.

Η διάγνωση της ΣΚΠ απαιτεί έναν αριθμό κριτηρίων, όπως αρχικά ορίστηκαν από τον Schumacher και τους συνεργάτες του<sup>7</sup>, με τροποποιήσεις από τον Poser και τους συνεργάτες του<sup>2</sup>, και εν συνεχεία περιγράφηκαν στα ανανεωμένα Κριτήρια του McDonald, που θα συζητηθούν με περισσότερες λεπτομέρειες στην επόμενο κεφάλαιο αυτής της ενότητας<sup>5</sup>.

Άλλες κλινικές εξετάσεις οι οποίες χρησιμοποιούνται στην επιβεβαίωση της διάγνωσης της ΣΚΠ είναι: αξιολόγηση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY) για ολιγοκλωνικές ζώνες (ΟΚΖ), τα προκλητά δυναμικά (καθυστερημένα δυναμικά που δείχνουν βλάβη στη μυελίνη), η οπτική τομογραφία συνοχής (OCT) και αρκετοί βιοδείκτες (κυρίως για τον αποκλεισμό/ένδειξη άλλης διάγνωσης). Αυτές οι εξετάσεις θα αναφερθούν με λεπτομέρεια αργότερα στην παρούσα ενότητα.

Είναι σημαντικό να μπορείτε να εξηγήσετε στους ασθενείς ότι οι νευρολογικές εξετάσεις που θα πρέπει να υποβληθούν ή έχουν ήδη υποβληθεί, είναι σχετικές με τη διάγνυσή τους και για ποιο λόγο. Επίσης ότι ο συνδυασμός των αποδεικτικών στοιχείων, των κλινικών και ακτινολογικών (ΑΤ), συνήθως είναι απαραίτητος για την επιβεβαίωση της διάγνωσης της ΣΚΠ.

### 2.2.1 Διαφορική διάγνωση

Δεδομένου ότι τα σημάδια και τα συμπτώματα της ΣΚΠ δεν ανήκουν αποκλειστικά στη ΣΚΠ και μπορεί επίσης να υποδεικνύουν και άλλες ασθένειες, είναι σημαντικό να είμαστε σίγουροι για τη διάγνωση της ΣΚΠ, αποκλείοντας λογικά αυτές τις εναλλακτικές παθήσεις.



Είναι σημαντικό να είμαστε σίγουροι για τη διάγνωση της ΣΚΠ, αποκλείοντας τις εναλλακτικές καταστάσεις που προσομοιάζουν με ΣΚΠ.

Υπάρχει ένας αριθμός κόκκινων σημαιών που πρέπει να εγείρουν υποψίες και δυσπιστία σχετικά με τη διάγνωση της ΣΚΠ. Αυτές περιλαμβάνουν: συνεχόμενη προοδευτική πορεία, ιδιαίτερα σε νεότερα άτομα• συνεχόμενος ή επίμονος πονοκέφαλος• εμφανείς εκδηλώσεις από το φλοιό (σπασμοί, αφασία, σύνδρομο παραμέλησης)• απότομη και/ή παροδική (μερικά λεπτά μέχρι ώρες) διάρκεια συμπτωμάτων• παρουσία περιφερικής νευροπάθειας• και συμμτοχή άλλων συστημάτων ή οργάνων, όπως καρδιακό, αιματολογικό ή ρευματολογικό.

Η διαφορική διάγνωση της ΣΚΠ είναι εκτεταμένη, έτσι η λήψη ενός ακριβούς και λεπτομερούς κλινικού ιστορικού είναι σημαντική. Η επανεξέταση των σημειώσεων των ασθενών μπορεί να βοηθήσει στη σωστή διάγνωση και ένα από τα σημεία κλειδιά από όλα τα διαγνωστικά κριτήρια είναι ότι «δεν υπάρχει καλύτερη εξήγηση για την κλινική εικόνα». Συνήθως, οι μεγάλες κατηγορίες των ασθενειών για αποκλεισμό περιλαμβάνουν αγγειίτιδες, λοιμώξεις, μεταβολικά νοσήματα, νεοπλασματικές και νευροεκφυλιστικές διεργασίες. Ο εργαστηριακός έλεγχος για άλλες αιτίες περιλαμβάνει τη γενική εξέταση αίματος, ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων, επίπεδα βιταμίνης Β12, εξετάσεις αυτό-αντισωμάτων, επίπεδα θυρεοειδοτρόπου ορμόνης και θυρεοειδικών ορμονών και αν προτείνεται από το ιστορικό, τον ιό της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV) και τους τίτλους αντισωμάτων *Borrelia*. Σε κάθε περίπτωση, η λίστα με τις πιθανές εξετάσεις που πρέπει να γίνουν είναι πολύ μεγάλη και πρέπει να σχεδιάζεται σύμφωνα με την κλινική παρουσίαση του ασθενή. Στον Πίνακα 1 αναφέρονται οι συχνές διαφορικές διαγνώσεις.



Η λήψη ενός ακριβούς και λεπτομερούς κλινικού ιστορικού είναι πολύ σημαντική.

Απομυελινωτικές ασθένειες	Μη απομυελινωτικές ασθένειες
Οπτική Νευρομυελίτιδα (NMO) Οξεία διάχυτη εγκεφαλομυελίτιδα μετα-λοιμώδης (ADEM) Κεντρική γεφυρική μυελινόλυση	Συστηματικός ερυθματώδης λύκος Συστηματική σκλήρυνση Νόσος του Behcet Σαρκοείδωση



Απομυελινωτικές ασθένειες	Μη απομυελινωτικές ασθένειες
Άλλες λευκοδυστροφίες (π.χ., Νόσος του Krabbe)	Υποξεία συνδυασμένη εκφύλιση του νωτιαίου μυελού Αγγειακή εγκεφαλική νόσος (εγκεφαλικό) Νευροσύφιλη Παρανεοπλασματικά σύνδρομα Κληρονομική αταξία και παραπληγία Η νόσος του Lyme Μυελοπάθειες σε συνδυασμό με το AIDS

**Πίνακας 1 – Καταστάσεις με παρόμοια συμπτώματα με τη ΣΚΠ**

Δύο συγκεκριμένα παραδείγματα είναι η **οπτική νευρομυελίτιδα (ONM)** και η **οξεία διάχυτη εγκεφαλομυελίτιδα (ADEM)**. Αυτές οι δύο καταστάσεις μπορούν να θεωρηθούν ως μέρος του φάσματος της ΣΚΠ και των ιδιοπαθών φλεγμονωδών διαταραχών απομυελίνωσης. Σε ασθενείς που παρουσιάζουν οπτική νευρίτιδα και/ή εγκάρσια μυελίτιδα, θα πρέπει να εξετάζεται η διάγνωση της ONM<sup>8,9</sup>.

Η ADEM, η οποία μπορεί μερικές φορές να συγχέεται με ένα αρχικό επεισόδιο της ΣΚΠ, τείνει να συμβαίνει πιο συχνά σε παιδιά μετά από κάποια ιογενή ασθένεια ή εμβολιασμό, είναι μονοφασική, και δεν παρουσιάζει γυναικεία επικράτηση, όπως η ΣΚΠ.

Οι **συννοσηρότητες** μπορούν επίσης να καθυστερήσουν τη διάγνωση. Μία πρόσφατη μελέτη ιατρικών αρχείων σε περίπου 9.000 ανθρώπους με ΣΚΠ, έδειξε ότι η παρουσία καταστάσεων συννοσηρότητας – αγγειακές, αυτοάνοσες, μυοσκελετικές, γαστρεντερικές, οπτικές και νοητικές συννοσηρότητες – μπορεί να καθυστερήσουν τη διάγνωση από 1 έως 10 χρόνια. Οι ασθενείς με συννοσηρότητες βρέθηκε ότι έχουν επίσης υψηλότερο επίπεδο αναπηρίας κατά τη στιγμή της διάγνωσης από αυτούς που δεν είχαν<sup>10</sup>.

Τα **διαγνωστικά κριτήρια Wingerchuk για οπτική νευρομυελίτιδα** που δημοσιεύθηκαν το 2006 αναφέρουν ότι εκτός από τη νευρίτιδα και/ή εγκάρσια μυελίτιδα, η διάγνωση της ONM απαιτεί τουλάχιστον δύο από τα ακόλουθα βοηθητικά κριτήρια :

- η Μαγνητική Τομογραφία (MT) να μην ταιριάζει με τα διαγνωστικά κριτήρια.
- παρακείμενες βλάβες στη MT που εκτείνονται σε τρία ή περισσότερα μυελοτόμια.
- οροθετικότητα στα αντισώματα ONM (τα οποία κατευθύνονται εναντίων των διαύλων ύδατος - ακουαπορίνη-4).

Ο Miller και οι συνεργάτες του<sup>9</sup> προτείνουν ένα νέο σύνολο διαγνωστικών κριτηρίων για την ONM, στο οποίο απαιτούνται τρία βασικά κριτήρια, μαζί με τουλάχιστον ένα κριτήριο ήσσονος σημασίας.

Τα βασικά κριτήρια είναι:

- οπτική νευρίτιδα
- εγκάρσια μυελίτιδα , κλινικά πλήρης ή ατελής, αλλά ακτινολογικά εκτεινόμενη σε τρία ή περισσότερα μυελοτόμια του νωτιαίου μυελού
- καμία ένδειξη άλλων καταστάσεων.

Τα κριτήρια ήσσονος σημασίας περιλαμβάνουν:

- φυσιολογική MT εγκεφάλου ή να μην πληρεί τα κριτήρια Barkhof
- αντισώματα aquaporin-4 θετικά στη ONM.

Επιπλέον, η παρουσία των ολιγοκλωνικών ζωνών στο ENY είναι λιγότερο συχνή στα άτομα με ONM, από ότι σε αυτά με ΣΚΠ, και συμβαίνει μόνο στο 20% των περιπτώσεων.



**Οξεία διάχυτη εγκεφαλομυελίτιδα (ADEM)** Η ADEM χαρακτηρίζεται κλινικά από μία υποξεία εγκεφαλοπάθεια (αλλοιωμένο επίπεδο συνείδησης, συμπεριφοράς ή γνωστικής λειτουργίας) με τη ΜΤ να δείχνει διάχυτες βλάβες του εγκεφάλου με διάφορο εμπλουτισμό με γαδολίνιο. Επιπλέον, το ΕΝΥ είναι πιθανότερο να παρουσιάσει πλειοκυττάρωση και αυξημένο συνολικό αριθμό λευκοκυττάρων και επιπέδων πρωτεΐνης και οι ΟΚΖ είναι λιγότερο πιθανό να παρουσιαστούν στην ADEM από ότι στη ΣΚΠ. Ο Miller και οι συνεργάτες του<sup>9</sup> πρότειναν μία σειρά διαγνωστικών κριτηρίων στα οποία η παρουσία της εγκεφαλοπάθειας είναι απαραίτητη για τη διάγνωση της ADEM και ότι η επανεμφάνιση των συμπτωμάτων μπορεί να συμβεί μέσα σε διάστημα τριών μηνών, αλλά δεν μπορεί να συμβεί μετά από μια περίοδο πλήρους ύφεσης. Δεν είναι ασυνήθιστο για έναν ασθενή ο οποίος αρχικά είχε διαγνωστεί με ADEM να αναπτύξει αργότερα μία κλασική μορφή ΣΚΠ.



Η παρουσία των καταστάσεων συννοσηρότητας μπορεί να καθυστερήσουν τη διάγνωση της ΣΚΠ από 1 έως 10 χρόνια..

Τέλος, είναι σημαντικό να γνωρίζουμε τις διαφορικές διαγνώσεις γι' αυτούς που υποβάλλονται σε έλεγχο για πιθανή διάγνωση ΣΚΠ και να γνωρίζουμε ότι οι συννοσηρότητες μπορούν να επηρεάσουν τη διάγνωση, καθώς μπορεί να μιμούνται ή να καλύπτουν τους δείκτες μιας πραγματικής διάγνωσης της ΣΚΠ. Επίσης, είναι πολύ σημαντική η λήψη ενός ακριβούς ιστορικού του ασθενούς.

### 2.2.2 Κλινικά Μεμονωμένο Σύνδρομο (CIS)

Οι άνθρωποι που παρουσιάζουν ένα αρχικό νευρολογικό επεισόδιο που θυμίζει ΣΚΠ, ιδιαίτερα οπτική νευρίτιδα, εγκάρσια μυελίτιδα ή σύνδρομο εγκεφαλικού στελέχους/παρεγκεφαλίδας, λέγεται ότι έχουν ένα **«κλινικά μεμονωμένο σύνδρομο (CIS) που υποδηλώνει ΣΚΠ»**. Αυτά τα άτομα μπορεί ή όχι να πληρούν τα κριτήρια για τη διάγνωση της ΣΚΠ (όπως καθορίζεται από τα κριτήρια του McDonald 2010).



Οι άνθρωποι που παρουσιάζουν ένα αρχικό νευρολογικό επεισόδιο που θυμίζει ΣΚΠ λέγεται ότι έχουν ένα «κλινικά μεμονωμένο σύνδρομο (CIS) που υποδηλώνει ΣΚΠ».

Το 2008, μία ομάδα εμπειρογνομόνων δημοσίευσε μία δήλωση συναίνεσης, η οποία υποστήριζε ότι ο ορισμός CIS «αγνοεί τις πρώτες εκδηλώσεις που μπορεί να μην είναι κλινικές, αλλά μπορεί να ανιχνευτούν από παρακλινικά ή εργαστηριακά ευρήματα. Το CIS, όπως καθορίζεται σήμερα, δεν κάνει διακρίσεις μεταξύ των ασθενών που έχουν μία μόνο κλινική εκδήλωση με ή χωρίς επιπλέον συμπτωματικές βλάβες στη ΜΤ»<sup>9</sup>. Οι συγγραφείς πρότειναν ότι αυτές είναι δύο οντότητες που έχουν διαφορετικές προγνώσεις. Η ομάδα συναίνεσης συνέστησε μια πιο συγκεκριμένη ανάλυση της CIS σε υποκατηγορίες (βλ. Πίνακα 2) για να περιγραφούν καλύτερα τα κλινικά και τα ακτινολογικά ευρήματα στα πρόωρα στάδια της ΣΚΠ. Οι πέντε τύποι της CIS αναφέρονται στον Πίνακα 2.

Υποκατηγορία (*)	Περιγραφή
Τύπου 1	Κλινικά μονοεστιακή, τουλάχιστον μία ασυμπτωματική βλάβη MRI (υψηλότερος κίνδυνος ΣΚΠ*)
Τύπου 2	Κλινικά πολυεστιακή, τουλάχιστον μία ασυμπτωματική βλάβη MRI (υψηλός κίνδυνος ΣΚΠ)
Τύπου 3	Κλινικά μονοεστιακή, η MRI μπορεί να φαίνεται φυσιολογική, Χωρίς ασυμπτωματικές βλάβες MRI (μειωμένος κίνδυνος ΣΚΠ)
Τύπου 4	Κλινικά πολυεστιακή, Η MRI μπορεί να φαίνεται φυσιολογική, Χωρίς ασυμπτωματικές βλάβες MRI (σπάνια περίπτωση)
Τύπου 5	Χωρίς κλινική παρουσίαση που θα μπορούσε να υποδηλώνει μια απομυελινωτική πάθηση, αλλά την υποδηλώνει η MRI

**Πίνακας 2 – Υποκατηγορίες για κλινικά μεμονωμένο σύνδρομο (CIS)**

Στη μεγαλύτερη διαχρονική μελέτη σε ασθενείς με CIS, ο Fisniku και οι συνεργάτες του διαπίστωσαν ότι η παρουσία μιας ή περισσότερων βλαβών στην αρχική ΜΤ συνδέθηκε με περισσότερο από 80% κινδύνου παρουσίασης μιας δεύτερης ώσης κατά τη διάρκεια μιας 20ετούς περιόδου παρακολούθησης<sup>11</sup>.

Το 21% των ασθενών χωρίς εγκεφαλικές βλάβες στη ΜΤ, αλλά με παρουσίαση CIS, παρουσίασε μία δεύτερη ώση κατά τη διάρκεια της περιόδου παρακολούθησης.

### 2.2.3 Ακτινολογικά Μεμονωμένο Σύνδρομο (RIS)

Μία νέα οντότητα ΜΤ που έχει περιγραφεί είναι η ονομαζόμενη «ακτινολογικά μεμονωμένο σύνδρομο» (RIS)<sup>12</sup>. Το RIS χρησιμοποιείται για να περιγράψει την κατάσταση στην οποία ένας ασθενής παρουσιάζει τις χαρακτηριστικές βλάβες της ΣΚΠ στη ΜΤ του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού που πραγματοποιείται για άλλους λόγους πέρα από την υποψία της ΣΚΠ και στους οποίους δεν υπήρχε προηγούμενο ιστορικό που υποδηλώνει κάποιο επεισόδιο απομυελίνωσης. Οι μελέτες που παρακολούθησαν ομάδες ασθενών με RIS για αρκετά χρόνια, δείχνουν ότι περίπου το ένα τρίτο ανέπτυξαν στη συνέχεια κλινικές ώσεις<sup>13,14</sup>. Μία πρόσφατη μελέτη έδειξε ότι οι κλινικά σιωπηλές βλάβες νωτιαίου μυελού μπορεί να είναι δείκτης υψηλού κινδύνου εξέλιξης σε ΣΚΠ<sup>15</sup>. Ωστόσο, απαιτούνται περισσότερες μελέτες για να επιβεβαιωθούν/προσδιοριστούν οι παράγοντες που μπορεί να βοηθήσουν στην πρόβλεψη μετατροπής σε ΣΚΠ, σε άτομα με RIS.



Οι κλινικά σιωπηλές βλάβες νωτιαίου μυελού μπορεί να είναι δείκτης υψηλού κινδύνου εξέλιξης σε ΣΚΠ.



### Μάθηση και σκέψη

Πώς θα εξηγούσατε σε έναν ασθενή τη διαφορά μεταξύ ΣΚΠ, CIS και RIS;



### 2.3 Περίληψη

- Υπάρχει ένας αριθμός νευρολογικών εξετάσεων που πραγματοποιούνται σε ανθρώπους με υποψία διάγνωσης ΣΚΠ.
  - Περιλαμβάνουν αξιολόγηση της νοητικής κατάστασης, των εγκεφαλικών νεύρων, του κινητικού συστήματος, του αισθητηριακού συστήματος, του συντονισμού και της βάδισης.
  - Δεν υπάρχει μία παγκοσμίως αποδεκτή ακολουθία δοκιμασιών, που συνθέτει μία νευρολογική εξέταση.
- Οι παρακλινικές εξετάσεις περιλαμβάνουν αξιολόγηση Ολιγοκλωνικών Ζωνών (ΟΚΖ) στο Εγκεφαλονωτιαίο Υγρό (ΕΝΥ), σύνθετων προκλητών δυναμικών (ειδικά τα οπτικά προκλητά δυναμικά) και MT.
- Σύμφωνα με τα κριτήρια McDonald, οι απεικονίσεις της MT μπορούν να επιβεβαιώσουν τη διάγνωση της ΣΚΠ, αν οι βλάβες στο κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ) φαίνεται να έχουν διασπορά και σε χρόνο και σε χώρο.
- Οι κόκκινες σημαίες που θα πρέπει να εγείρουν υποψίες και δυσπιστία σχετικά με τη διάγνωση μιας υποτροπιάζουσας ΣΚΠ, περιλαμβάνουν:
  - συνεχόμενη προοδευτική πορεία
  - συνεχόμενος ή επίμονος πονοκέφαλος ή χαρακτηριστικά φλοιικής συμμετοχής (σπασμοί, αφασία, σύνδρομο παραμέλησης)
  - απότομη και/ή παροδική διάρκεια συμπτωμάτων
  - παρουσία περιφερικής νευροπάθειας και εμπλοκή άλλων συστημάτων οργάνων, όπως καρδιακό, αιματολογικό ή ρευματολογικό.
- Είναι σημαντικό να μπορεί κανείς να διαχωρίσει τη ΣΚΠ από τις άλλες ασθένειες που παρουσιάζουν παρόμοια συμπτώματα, τα οποία ανήκουν στο φάσμα της ΣΚΠ (π.χ. ONM και ADEM).
- Τα πρωταρχικά νευρολογικά επεισόδια του είδους ΣΚΠ συνήθως περιγράφονται ως κλινικά μεμονωμένα σύνδρομα (CIS).
- Η παρουσία μιας ή περισσότερων βλαβών στην αρχική MT συνδέεται με >80% πιθανότητα μιας δεύτερης ώσης στα επόμενα 20 χρόνια.

- Το ακτινολογικά μεμονωμένο σύνδρομο (RIS) αναφέρεται σε μια MT του εγκεφάλου ή του νωτιαίου μυελού με χαρακτηριστικές τυχαίες βλάβες, όπως στη ΣΚΠ σε άτομα χωρίς προηγούμενο ή τωρινό ιστορικό CIS.
- Το ένα τρίτο των ανθρώπων με RIS αναπτύσσουν ώσεις ΣΚΠ.
  - Οι κλινικά σιωπηλές βλάβες του νωτιαίου μυελού μπορεί να είναι δείκτης υψηλού κινδύνου ανάπτυξης ώσεων, όπως αυτών που εμφανίζονται στη ΣΚΠ σε ανθρώπους με RIS.



### Obiectiv de învățare reflexivă

Πώς θα εξηγούσατε τον τρόπο που τα αποτελέσματα των διαφόρων κλινικών και παρακλινικών διαγνωστικών εξετάσεων επιτρέπουν το νευρολόγο να επιβεβαιώσει ή αποκλείσει τη διάγνωση της ΣΚΠ;

---

---

---

---

---

## 3.0 Διαγνωστικά Κριτήρια



### 3.1 Μαθησιακοί Στόχοι

Μετά την ανάλυση αυτού του κεφαλαίου, θα μπορείτε καλύτερα να:

- Περιγράψετε τα κριτήρια McDonald σε σχέση με μία διάγνωση ΣΚΠ.
- Εξετάσετε τις επιπτώσεις των αναθεωρημένων κριτηρίων McDonald του 2010.

### Intro

### 3.2 Εισαγωγή

Όπως αναφέρθηκε προηγουμένως, τα διαγνωστικά κριτήρια για τη ΣΚΠ περιλαμβάνουν κλινικές, καθώς και παρακλινικές εξετάσεις, με απώτερο στόχο την κατάδειξη της διασποράς βλαβών στο χώρο (ΔΣΧωρ) και στο χρόνο (ΔΣΧρ), εφόσον οι εναλλακτικές διαγνώσεις έχουν αποκλειστεί. Αν και η διάγνωση μπορεί να γίνει μόνο σε κλινική βάση, η MT μπορεί να υποστηρίξει, ενισχύσει ή ακόμη και να αντικαταστήσει κάποια κλινικά κριτήρια, όπως πρόσφατα τονίσθηκε στα «Κριτήρια McDonald» που δημοσιεύτηκαν από τη Διεθνή Επιτροπή Διάγνωσης της ΣΚΠ<sup>5</sup>.

### 3.3 Κριτήρια McDonald

Τα κριτήρια McDonald διατυπώθηκαν πρώτη φορά το 2001<sup>3</sup>, αλλά αναθεωρήθηκαν το 2005<sup>4</sup> και το 2010<sup>5</sup> με σκοπό να απλοποιήσουν και να επιταχύνουν τη διάγνωση της ΣΚΠ, χωρίς να χάνεται η ακρίβεια.

Αυτά τα διαγνωστικά κριτήρια είχαν προηγουμένως επικριθεί για «αντικατάσταση κλινικής αξιολόγησης», ωστόσο αυτό διαψεύσθηκε από τους συγγραφείς, οι οποίοι τόνισαν στην τελευταία τους αναθεώρηση ότι τα Κριτήρια McDonald πρέπει να εφαρμόζονται μόνο στους ανθρώπους με κλινικά συμπτώματα που υποδηλώνουν ΣΚΠ ή απομυελινωτική νόσο<sup>5</sup>. Τα διαγνωστικά κριτήρια δεν αντικαθιστούν την κλινική εξέταση και το ιστορικό, αλλά μπορούν να τα επικυρώσουν και να τα επιβεβαιώσουν.



Τα διαγνωστικά κριτήρια δεν αντικαθιστούν την κλινική εξέταση και το ιστορικό, αλλά μπορούν να τα επικυρώσουν και να τα επιβεβαιώσουν.

Τα Κριτήρια McDonald χρησιμοποιούν τις ακόλουθες αξιολογήσεις για να υποστηρίξουν μία διάγνωση:

- κλινικά χαρακτηριστικά (στοιχεία κλινικών ώσεων με βάση τα συμπτώματα, τα οποία μπορεί να υποδηλώνουν την ύπαρξη βλαβών).

Αυτά συμπληρώνονται όπου χρειάζεται και είναι διαθέσιμα από:

- MT
- Έλεγχο του εγκεφαλονωτιαίου υγρού.

#### 3.3.1 Κριτήρια McDonald 2010

Πρόσφατα, η Διεθνής Επιτροπή Διάγνωσης ΣΚΠ δημοσίευσε τις αναθεωρήσεις του 2010 στα Κριτήρια McDonald<sup>5</sup>2005. Οι αναθεωρήσεις του 2010 επικεντρώνονται στην απλοποίηση των κριτηρίων ώστε να είναι περισσότερο κατανοητά και χρήσιμα. Επιπλέον, η επιτροπή αξιολόγησε την καταλληλότητα των κριτηρίων σε πληθυσμούς που διαφέρουν από τον ευρύ ενήλικο Δυτικό, Καυκάσιο πληθυσμό, από τον οποίο προήλθαν.

Οι αλλαγές των κριτηρίων McDonald 2005 που προτάθηκαν, περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

- Απλοποίηση [κριτηρίων MT για ΔΣΧωρ](#) (βλ. Πίνακα 3).

(ΔΣΧωρ μπορεί να αποδειχθεί από $\geq 1$ βλάβη / σε T2 ακολουθία Βλάβη σε τουλάχιστον 2 από τις 4 περιοχές του ΚΝΣ:	
Περικοιλιακή	
Υποφλοιώδη	
Υποσκληνιδιακή <sup>β</sup>	
Νωτιαίος μυελός <sup>β</sup>	

(ΔΣΧωρ μπορεί να αποδειχθεί από  $\geq 1$  βλάβη / σε T2 ακολουθία  
Βλάβη σε τουλάχιστον 2 από τις 4 περιοχές του ΚΝΣ:

<sup>α</sup>Ενίσχυση με γαδολίνιο των βλαβών δεν χρειάζεται για τη ΔΣΧωρ.

<sup>β</sup>Εάν κάποιος έχει σύνδρομο εγκεφαλικού στελέχους ή νωτιαίου μυελού, οι συμπτωματικές βλάβες εξαιρούνται από τα Κριτήρια και δεν καταμετρούνται.

Πίνακας 3 – Κριτήρια Mc Donald 2010 MT της ΔΣΧωρ<sup>20,21</sup>

- Απλοποίηση **Κριτηρίων MT για ΔΣΧρ** (βλ. Πίνακα 4).

ΔΣΧρ μπορεί να καταδειχθεί με οποιαδήποτε από τις ακόλουθες καταστάσεις:

Μια νέα βλάβη/βλάβες T2 ή / και προσλαμβάνουσα/ες γαδολίνιο (ε) σε επαναληπτική MRI σε σύγκριση με την απεικόνιση αναφοράς, ανεξάρτητα από το χρόνο που έγινε η MRI αναφοράς

Ταυτόχρονη παρουσία ασυμπτωματικών εστιών που προσλαμβάνουν σκιαγραφικό με μη προσλαμβάνουσες εστίες

Πίνακας 4 – Κριτήρια McDonald 2010 MT για την κατάδειξη της ΔΣΧρ<sup>22</sup>

Κλινική εικόνα	Πρόσθετα στοιχεία που απαιτούνται για τη διάγνωση της ΣΚΠ
$\geq 2$ ώσεις <sup>α</sup> και αντικειμενικά κλινικά σημεία δηλωτικά $\geq 2$ εστιών ή κλινικά σημεία 1 εστίας αλλά με εύλογα στοιχεία εκ του ιστορικού προηγούμενης ώσης <sup>β</sup>	Κανένα <sup>γ</sup>
$\geq 2$ ώσεις <sup>α</sup> και αντικειμενικά κλινικά σημεία δηλωτικά 1 εστίας	Διασπορά στο χώρο (ΔΣΧωρ) καταδεικνυόμενη από: $\geq 1$ T2 εστία σε τουλάχιστον 2 από τις 4 τυπικές περιοχές εντόπισης στο ΚΝΣ(περικοιλιακή, υποφλοιώδης (juxtacortical), υποσκληνίδια ή στο νωτιαίο μυελό) <sup>δ</sup> ή Αναμονή επιπρόσθετης κλινικής προσβολής <sup>α</sup> που να εμπλέκει έτερο σημείο του ΚΝΣ
1 ώση <sup>α</sup> και κλινικά στοιχεία δηλωτικά $\geq 2$ εστιών	Διασπορά στο χρόνο (ΔΣΧρ) καταδεικνυόμενη από: Ταυτόχρονη παρουσία ασυμπτωματικής αλλοίωσης εμπλουτιζόμενης με γαδολίνιο και μη εμπλουτιζόμενης εστίας ανά πάσα στιγμή <sup>ε</sup> ή Εμφάνιση μιας νέας T2 εστίας και/ή εμπλουτιζόμενης(ων) με γαδολίνιο εστίας(ων) σε follow up MRI, ανεξαρτήτως της χρονικής στιγμής σε σχέση με μια νευροαπεικόνιση αναφοράς <sup>ε</sup> ή Αναμονή δεύτερου κλινικού επεισοδίου <sup>α</sup>
1 ώση <sup>α</sup> και κλινικά νευρολογικά σημεία δηλωτικά 1 εστίας (κλινικά μεμονωμένο σύνδρομο-clinically	Διασπορά στο χώρο και το χρόνο που δηλώνεται από: Για ΔΣΧωρ: Εύρεση $\geq 1$ εστίας στην T2 ακολουθία σε τουλάχιστον 2 από τις 4 χαρακτηριστικές για την ΣΚΠ περιοχές του ΚΝΣ (περικοιλιακή,

**ΔΣΧρ μπορεί να καταδειχθεί με οποιαδήποτε από τις ακόλουθες καταστάσεις:**

isolated syndrome-CIS)	υποφλοιώδης, υποσκληνίδια, νωτιαίος μυελός) <sup>d</sup> ή Αναμονή δεύτερης κλινικής προσβολής <sup>a</sup> που να εμπλέκει διαφορετικό σημείο του ΚΝΣ και Για ΔΣΧρ: Ταυτόχρονη παρουσία ασυμπτωματικής αλλοίωσης εμπλουτιζόμενης με γαδολίνιο και μη εμπλουτιζόμενων εστιών ανά πάσα στιγμή ή Μια νέα T2 εστία και/ή εστία(ες) προσλαμβάνουσα(ες) γαδολίνιο σε επαναληπτική (follow up) MRI , ανεξάρτητα του χρόνου που εκτελέστηκε η MRI αναφοράς ή Αναμονή δεύτερου κλινικού επεισοδίου <sup>a</sup>
Υπουλη νευρολογική εξέλιξη που υποδηλώνει ΣΚΠ (SMPP)	Εξέλιξη της ασθένειας για ένα έτος (προοπτικά ή αναδρομικά καθοριζόμενη) Και 2 από τα 3 ακόλουθα κριτήρια <sup>d</sup> :  <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Στοιχεία διασποράς ΔΣΧρ στον εγκέφαλο με <math>\geq 1</math> T2 εστίες στις χαρακτηριστικές για την ΣΚΠ περιοχές (περιοικιακή, υποφλοιώδης, υποσκληνίδια)</li> <li>2. Στοιχεία διασποράς ΔΣΧρ στο νωτιαίο μυελό με <math>\geq 2</math> T2 εστίες στον ν.μυελό</li> <li>3. Θετικά ευρήματα από το ENY (ανίχνευση IgG ολιγοκλωνικών ζωνών με τη μέθοδο της ισοηλεκτρικής εστίασης ή αυξημένος IgG δείκτης – IgG index)</li> </ol>

Αν τα κριτήρια εκπληρώνονται και δεν υπάρχει καλύτερη εξήγηση της κλινικής εικόνας τότε η διάγνωση είναι «Πολλαπλή Σκλήρυνση».

Αν υπάρχει η υποψία και τα κριτήρια δεν πληρούνται εντελώς , η διάγνωση είναι «πιθανή πολλαπλή σκλήρυνση». Αν κατά την διερεύνηση προκύψει ετέρα διάγνωση που ερμηνεύει καλύτερα την κλινική εικόνα , τότε δεν πρόκειται για ΣΚΠ .

**a. a.** Μια ώση (έξαρση, υποτροπή) ορίζεται σαν η υποκειμενική αναφορά από τον ασθενή ή η αντικειμενική παρατήρηση ενός επεισοδίου τυπικού ενός οξέος φλεγμονώδους απομυελινωτικού συμβάντος στο ΚΝΣ, παλαιότερου ή σύγχρονου , διάρκειας τουλάχιστον 24 ωρών, απουσία πυρετού ή λοίμωξης. Το επεισόδιο θα πρέπει να επιβεβαιωθεί με σύγχρονη νευρολογική εξέταση , ωστόσο μερικά ιστορικά γεγονότα με συμπτώματα και εξέλιξη χαρακτηριστικά για ΣΚΠ για τα οποία δεν έχουν καταγραφεί αντικειμενικά νευρολογικά ευρήματα, μπορούν να δώσουν εύλογες ενδείξεις πρωθύστερου απομυελινωτικού συμβάντος. Τα αναφερόμενα παροξυσμικά ωστόσο συμπτώματα (σύγχρονα ή εκ του ιστορικού) θα πρέπει να απαρτίζονται από πολλαπλά επεισόδια στην διάρκεια τουλάχιστον 24 ωρών. Προτού τεθεί η οριστική διάγνωση της ΣΚΠ θα πρέπει τουλάχιστον ένα επεισόδιο να επιβεβαιωθεί με ευρήματα από τη νευρολογική εξέταση, τα οπτικά προκλητά δυναμικά σε ασθενείς με αναφερόμενες οπτικές διαταραχές ή με ευρήματα εκ της μαγνητικής τομογραφίας συμβατά με απομυελίνωση στην περιοχή του ΚΝΣ που αντιστοιχεί στα εκ του ιστορικού νευρολογικά συμπτώματα.

**b. b.** Η κλινική διάγνωση είναι πιο ασφαλής όταν στηρίζεται σε κλινικά ευρήματα 2 επεισοδίων. Οι ενδείξεις από το ιστορικό για προηγούμενη ώση (απουσία καταγεγραμμένων αντικειμενικών ευρημάτων) θα πρέπει να περιλαμβάνουν συμπτώματα και εξέλιξη χαρακτηριστικά ενός προγενέστερου φλεγμονώδους απομυελινωτικού συμβάντος στο ΚΝΣ. Πάντως, ένα τουλάχιστον επεισόδιο θα πρέπει να υποστηριχθεί από κλινικά αντικειμενικά ευρήματα.

**c. c.** Δεν απαιτούνται περαιτέρω δοκιμασίες. Ωστόσο , η απεικόνιση κρίνεται επιθυμητή για να τεθεί η διάγνωση της ΣΚΠ. Αν η απεικόνιση ή άλλες δοκιμασίες (πχ ENY) πραγματοποιηθούν και αποβούν αρνητικές τότε απαιτείται ιδιαίτερη προσοχή πριν τεθεί η διάγνωση και εναλλακτικές διαγνώσεις θα πρέπει να ληφθούν υπόψη . Για να τεθεί η διάγνωση της ΣΚΠ απαιτούνται αντικειμενικά ευρήματα που να τη στηρίζουν και δεν θα πρέπει να υπάρχει καλύτερη ερμηνεία για τα κλινικά φαινόμενα.

**d. d.** Δεν απαιτείται η παρουσία εστιών που προσλαμβάνουν γαδολίνιο. Οι συμπτωματικές εστίες δεν λαμβάνονται υπόψη και εξαιρούνται από τα κριτήρια σε ασθενείς με σύνδρομο εκ του στελέχους ή του νωτιαίου μυελού.

ΣΚΠ = σκλήρυνση κατά πλάκας ΚΝΣ = κεντρικό νευρικό σύστημα, MRI =μαγνητική τομογραφία, ΔΣΧρ = διασπορά στο χώρο ΔΣΧρ = διασπορά στο χρόνο, SMPP = Πρωτοπαθώς προϊούσα ΣΚΠ, ENY = εγκεφαλονωτιαίο υγρό, IgG = ανοσοσφαιρίνη G

**Πίνακας 5 – Κριτήρια McDonald για τη διάγνωση ΣΚΠ**

Στα κριτήρια McDonald 2010, η επιτροπή επισημαίνει ότι τα κριτήρια αυτά δεν ισχύουν πλήρως στους πληθυσμούς της Ασίας και της Λατινικής Αμερικής και προτείνουν ότι είναι απαραίτητες οι περαιτέρω



μελέτες για να επιβεβαιώσουν την ευαισθησία και την ακρίβεια σε αυτούς τους πληθυσμούς, ιδιαίτερα όσον αφορά το θέμα της διαφορικής διάγνωσης από άλλες συνθήκες, όπως η οπτική νευρομυελίτιδα και οι λοιμώδεις ασθένειες που μπορεί να είναι πιο διαδεδομένες σε συγκεκριμένες περιοχές.

Η χρήση των Κριτηρίων McDonald 2010 έχει ως αποτέλεσμα μια πιο γρήγορη διάγνωση της ΣΚΠ, κάτι που μπορεί να γλυτώσει τους ασθενείς από την αγωνία, όταν η διάγνωση είναι μία παρατεταμένη και χρονοβόρα υπόθεση. Η ευαισθησία και η ειδικότητα της διάγνωσης της ΣΚΠ θα πρέπει να είναι ίση ή καλύτερη με τα κριτήρια 2010 από ότι με τα κριτήρια 2005, έτσι ώστε το επίπεδο εμπιστοσύνης για τη διάγνωση να είναι υψηλό – επιτρέποντας στο Νοσηλευτή ΣΚΠ να μπορεί να διαβεβαιώσει τους ανθρώπους που διαγνώστηκαν με ΣΚΠ, ότι η διάγνωσή τους είναι σωστή.

Τα Κριτήρια MT στο παρελθόν βασίζονταν στα κριτήρια Barkhof/Tintoré, τα οποία ήταν πολύ δύσκολο να ερμηνευτούν από τους μη ειδικούς ακτινολόγους<sup>16-19</sup>. Η εργασία MAGNIMS, από τον Swanton και τους συνεργάτες του<sup>20,21</sup> που συνοψίστηκε από τον Montalban και τους συνεργάτες του<sup>22</sup>, ανέπτυξε μία νέα σειρά κριτηρίων για την κατάδειξη της διασποράς στο χώρο (Πίνακας 3), τα οποία επρόκειτο να υιοθετηθούν από τα Κριτήρια McDonald 2010, αντικαθιστώντας τα κριτήρια Barkhof/Tintoré.

Στα κριτήρια του 2005, η απαίτηση να μεσολαβήσει τουλάχιστον ένα διάστημα 90 ημερών από την CIS για τη διενέργεια της πρώτης MT αναφοράς, με την οποία θα συγκριθεί μία δεύτερη MT για την κατάδειξη μιας νέας βλάβης, μειώθηκε στις 30 ημέρες. Ο Tur και οι συνεργάτες του<sup>23</sup> έδειξε ότι η απομάκρυνση αυτής της προϋπόθεσης δεν επηρέαζε την ειδικότητα. Έτσι, η τρέχουσα αναθεώρηση των Κριτηρίων McDonald επιτρέπει σε μία νέα T2 βλάβη να επιβεβαιώσει τη ΔΣΧρ., ανεξάρτητα από τη χρονική στιγμή της αρχικής MT αναφοράς. Όσο για την παρουσία των ενισχυόμενων με γαδολίνιο βλαβών για την επίδειξη ΔΣΧρ. δουλεύοντας πάλι με την ομάδα MAGNIMS, αποδείχθηκε ότι σε ασθενείς με τυπικό CIS, μία μόνο μελέτη με MT εγκεφάλου που δείχνει και ενισχυόμενες με γαδολίνιο και χωρίς γαδολίνιο βλάβες, είναι ειδική για την πρόβλεψη της πρώιμης ανάπτυξης μιας δεύτερης ώσης<sup>22,24</sup>. Τα Κριτήρια McDonald 2010 τώρα αναφέρουν ότι η ταυτόχρονη παρουσία ενισχυόμενων με μη-ενισχυόμενες βλάβες στη MT αναφοράς, μπορεί να αντικαταστήσει την follow-up MT για την επιβεβαίωση της ΔΣΧρ. (Πίνακας 4).

Στα κριτήρια McDonald 2010, η επιτροπή επισημαίνει ότι τα κριτήρια αυτά δεν ισχύουν πλήρως στους πληθυσμούς της Ασίας και της Λατινικής Αμερικής και προτείνουν ότι είναι απαραίτητες οι περαιτέρω μελέτες για να επιβεβαιώσουν την ευαισθησία και την ακρίβεια σε αυτούς τους πληθυσμούς, ιδιαίτερα όσον αφορά το θέμα της διαφορικής διάγνωσης από άλλες συνθήκες, όπως η οπτική νευρομυελίτιδα και οι λοιμώδεις ασθένειες που μπορεί να είναι πιο διαδεδομένες σε συγκεκριμένες περιοχές.

Η χρήση των Κριτηρίων McDonald 2010 έχει ως αποτέλεσμα μια πιο γρήγορη διάγνωση της ΣΚΠ, κάτι που μπορεί να γλυτώσει τους ασθενείς από την αγωνία, όταν η διάγνωση είναι μία παρατεταμένη και χρονοβόρα υπόθεση. Η ευαισθησία και η ειδικότητα της διάγνωσης της ΣΚΠ θα πρέπει να είναι ίση ή καλύτερη με τα κριτήρια 2010 από ότι με τα κριτήρια 2005, έτσι ώστε το επίπεδο εμπιστοσύνης για τη διάγνωση να είναι υψηλό – επιτρέποντας στο Νοσηλευτή ΣΚΠ να μπορεί να διαβεβαιώσει τους ανθρώπους που διαγνώστηκαν με ΣΚΠ, ότι η διάγνωσή τους είναι σωστή.



Η χρήση των Κριτηρίων McDonald 2010 μπορεί να οδηγήσει σε μία ταχύτερη διάγνωση της ΣΚΠ.

Αν και ο Νοσηλευτής ΣΚΠ συνήθως δεν εμπλέκεται στην τελική διάγνωση, οι γνώσεις των κριτηρίων που εφαρμόζονται θα είναι χρήσιμες στις συζητήσεις με τους ανθρώπους που έχουν διαγνωστεί με ΣΚΠ, κατά τη διάρκεια των ημερών και των εβδομάδων μετά την επιβεβαίωση της διάγνωσης από το νευρολόγο.

Τέλος, θα πρέπει να επαναληφθεί ότι τα διαγνωστικά κριτήρια πρέπει να εφαρμόζονται μόνο σε περιπτώσεις όπου το άτομο έχει βιώσει ένα τυπικό CIS. Οι ασθενείς χωρίς συγκεκριμένα συμπτώματα

και/ή χωρίς συγκεκριμένα ευρήματα MT θα πρέπει να αναφέρονται σε δευτεροβάθμια ή τριτοβάθμια κέντρα ΣΚΠ, όπου είναι διαθέσιμα.



Τα διαγνωστικά κριτήρια πρέπει να εφαρμόζονται μόνο σε περιπτώσεις όπου το άτομο έχει βιώσει ένα τυπικό CIS.



### 3.4 Περίληψη

- Τα Κριτήρια McDonald πρέπει να εφαρμόζονται μόνο σε άτομα που έχουν κλινικά συμπτώματα που συνήθως εμφανίζονται στη ΣΚΠ.
- Τα Κριτήρια McDonald επιτρέπουν 3 πιθανές διαγνώσεις:
  - ΣΚΠ
  - «πιθανή ΣΚΠ»
  - «όχι ΣΚΠ».
- Οι αναθεωρήσεις 2010 στα Κριτήρια McDonald έχουν απλοποιήσει τον ορισμό της ΔΣΧωρ. και ΔΣΧρ., επιτρέποντας μία πιο γρήγορη και απλή διάγνωση της ΣΚΠ και διατηρώντας ένα υψηλό επίπεδο ευαισθησίας και ακρίβειας, επιτρέποντας στο Νοσηλευτή ΣΚΠ να επιβεβαιώσει στο άτομο τη βεβαιότητα της διάγνωσης.



### Μάθηση και σκέψη

Ποιες ήταν οι κύριες καινοτομίες στις αναθεωρήσεις των Κριτηρίων McDonald και τι σημαίνουν για τους νευρολόγους και τους ανθρώπους με ΣΚΠ;

---

---

---

---

## 4.0 Διαγνωστικές Αναλύσεις και Εξετάσεις



### 4.1 Μαθησιακοί Στόχοι

Μετά την ανάλυση αυτού του κεφαλαίου, θα μπορείτε καλύτερα να:

- Εξηγήσετε τα αποτελέσματα της Μαγνητικής Τομογραφίας (MT) και την σημασία τους στη διάγνωση της ΣΚΠ.
- Συζητήσετε τη σημασία της παρουσίας των ολιγοκλωνικών ζωνών στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό (ENY).
- Περιγράψετε τις δοκιμές προκλητών δυναμικών και τη σημασία τους.

### 4.2 Μαγνητική Τομογραφία (MT)

Οι μηχανισμοί της MT είναι ιδιαίτερα πολύπλοκοι. Με απλά λόγια, η MT μετράει τη συμπεριφορά των ατόμων υδρογόνου (που ονομάζονται πρωτόνια) στο νερό, στους ιστούς του σώματος, κατά τη διάρκεια της έκθεσης σε ένα ισχυρό μαγνητικό πεδίο. Η τεχνολογία της MT επιτρέπει τις στοχευμένες περιοχές, συμπεριλαμβανομένων των μαλακών ιστών, να μετατρέπονται σε τρισδιάστατες εικόνες και μπορεί να βοηθήσει στον καθορισμό του τύπου του ιστού που παρουσιάζεται<sup>25</sup>.



Η τεχνολογία της MT επιτρέπει τις στοχευμένες περιοχές να μετατραπούν σε τρισδιάστατες εικόνες.

Η MT χρησιμοποιείται για να αποκαλύψει μακροσκοπικές ιστικές ανωμαλίες σε ανθρώπους με ΣΚΠ με υψηλή ευαισθησία. Οι περισσότερες έρευνες στο πεδίο της ΣΚΠ έχουν πραγματοποιηθεί με **σαρωτές 1,5 tesla** (tesla είναι η μονάδα για την ένταση του μαγνητικού πεδίου), οι οποίοι είναι επίσης οι σαρωτές που χρησιμοποιούνται πιο συχνά για κλινικούς σκοπούς.

Επί του παρόντος, οι πιο ισχυροί σαρωτές 3 tesla κερδίζουν έδαφος και στην έρευνα, καθώς και στις κλινικές μονάδες. Ωστόσο, η προστιθέμενη αξία τους για τη διάγνωση της ΣΚΠ, δεν έχει ακόμη προσδιοριστεί<sup>26</sup>. Οι σαρωτές με εντάσεις πεδίου πάνω από 3 tesla, χρησιμοποιούνται συνήθως μόνο για ερευνητικούς σκοπούς.



Η MT χρησιμοποιείται για να αποκαλύψει μακροσκοπικές ιστικές ανωμαλίες σε ανθρώπους με ΣΚΠ.

Οι ακολουθίες συμβατικής MT, όπως dual-echo (πυκνότητας πρωτονίων και T2), και αποκατάστασης αναστροφής με καταστολή υγρών (fluid attenuated inversion recovery-FLAIR) και η ακολουθία T1 (με και χωρίς χορήγηση μιας σκιαγραφικής ουσίας με βάση το γαδολίνιο) (βλ. Εικόνα 2), παρέχουν σημαντικές πληροφορίες για τη διάγνωση της ΣΚΠ, τη φυσική της ιστορία και την αποτελεσματικότητα της θεραπείας.



**Πώς θα εξηγούσατε το σκοπό της MT στη διάγνωση της ΣΚΠ και τι μπορούν να δείξουν τα αποτελέσματα;**

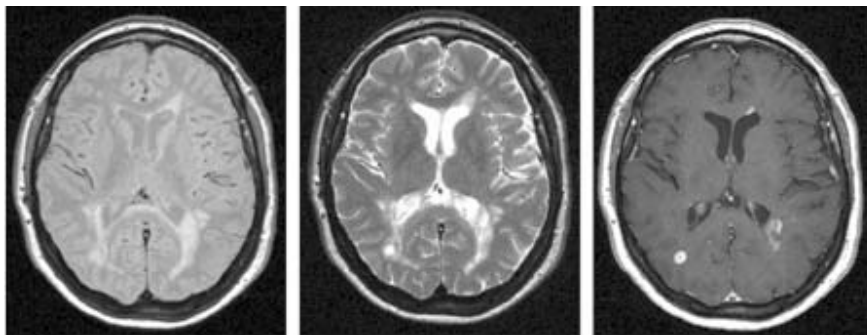
Η διάγνωση της ΣΚΠ είναι ουσιαστική σχετικά με τη διασπορά των βλαβών στο χρόνο και στο χώρο. Ενώ αυτό μπορεί να εδραιωθεί κλινικά από ένα Νευρολόγο, μπορεί μόνο να θεωρηθεί οριστικό μόνο όταν τα αποδεικτικά στοιχεία αυτού επιβεβαιώνονται στη ΜΤ. Μία ΜΤ μπορεί να δείξει συμπτωματικές ή ασυμπτωματικές βλάβες στην εν τω βάθει λευκή ουσία σε διάφορα μέρη του ΚΝΣ. Θα δείξει επίσης νέες και παλιές βλάβες για να αποδειχθεί η διασπορά στο χρόνο, αν και διαδοχικές απεικονίσεις μπορεί να είναι απαραίτητες για την περαιτέρω επιβεβαίωση.

Η παρουσία των βλαβών στη ΜΤ έγινε πολύ σημαντική την τελευταία δεκαετία και κατέχει εξέχουσα θέση στα τελευταία διαγνωστικά κριτήρια που καθορίζουν μία οριστική διάγνωση ΣΚΠ. Υπάρχει ανάγκη ορισμένου αριθμού βλαβών, ενός συγκεκριμένου μεγέθους και σε συγκεκριμένα μέρη του ΚΝΣ για να γίνει μία οριστική διάγνωση.

Μία ΜΤ μπορεί να παρέχει επιπλέον πληροφορίες απαραίτητες για τη διευκρίνιση της κλινικής εικόνας, αν στον ασθενή έχει χορηγηθεί σκιαγραφική ουσία που ονομάζεται γαδολίνιο (Gd) , επιτρέποντας την απεικόνιση διάσπασης του αιματοεγκεφαλικού φραγμού, που είναι ένα συχνό παθολογικό εύρημα στη ΣΚΠ. Το γαδολίνιο ενισχύει τις περισσότερες νέες βλάβες ΣΚΠ και έτσι είναι ένα αξιόπιστο μέτρο νέων, ενεργών ή φλεγμονωδών βλαβών.



Οι ακολουθίες της συμβατικής ΜΤ παρέχουν σημαντικές πληροφορίες για τη διάγνωση της ΣΚΠ, την κατανόηση της φυσικής της ιστορίας και την αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας της θεραπείας.

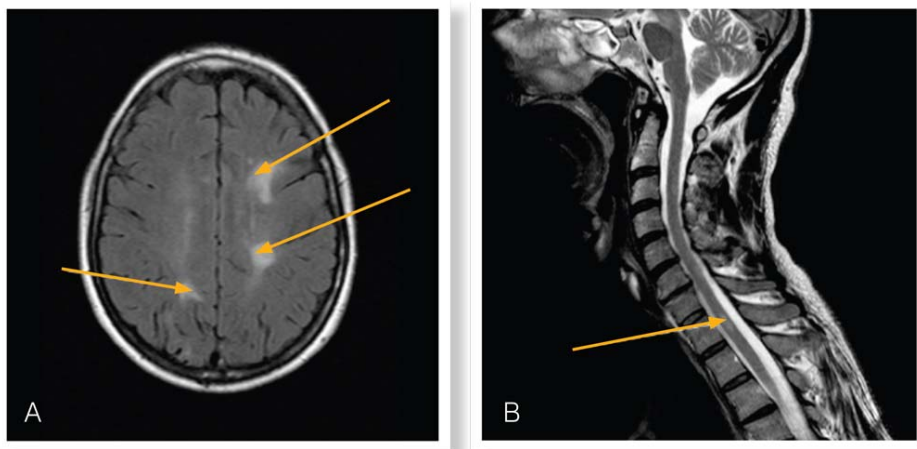


**Εικόνα 2. Εγκάρσια τομή (α) πυκνότητας πρωτονίων , (β) T2 ακολουθία και (γ) T1 spin-echo ακολουθία ΜΤ του εγκεφάλου εμπλουτισμένη με γαδολίνιο σε ένα 37χρονο ασθενή με Υποτροπιάζουσα-Διαλείπουσα ΣΚΠ (RRMS)**

Πολλαπλές υπερπυκνες βλάβες που υποδηλώνουν πολυεστιακή νόσο της λευκής ουσίας φαίνονται στο (α). Αυτές οι βλάβες είναι επίσης ορατές στο (β) και κάποιες από αυτές είναι ενισχυμένες με σκιαγραφική ουσία στο (γ) όπου φαίνεται η τοπική διάσπαση του αιματοεγκεφαλικού φραγμού.

Οι απεικονίσεις dual-echo και FLAIR έχουν υψηλή ευαισθησία για ανίχνευση των βλαβών της ΣΚΠ (βλάβη στη μυελίνη και/ ή απώλεια νευραξόνων του ΚΝΣ), οι οποίες εμφανίζονται ως εντοπισμένες υπέρπυκνες περιοχές ή περιοχές λευκού σήματος, σε αυτού του τύπου τις απεικονίσεις (βλ. Εικόνα 2).

Ωστόσο, υπάρχει έλλειψη ειδικότητας λόγω της ετερογενούς παθολογικής φύσης των μεμονωμένων υπέρπυκνων βλαβών. Παρόλα αυτά, οι βλάβες που δείχνουν οίδημα, φλεγμονή, απομυελίνωση, επαναμυελίνωση, γλοίωση και απώλεια νευραξόνων, εμφανίζονται με παρόμοιες περιοχές λευκού σήματος στις απεικονίσεις dual-echo και FLAIR (βλ. Εικόνα 3).

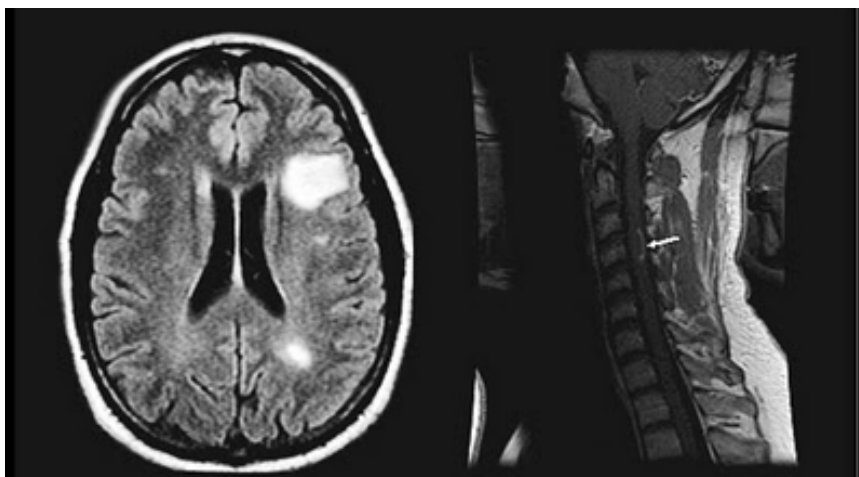


**Εικόνα 3** -απεικονίσεις MT που δείχνουν φλεγμονώδεις αλλοιώσεις της ΣΚΠ σε ένα πρόσφατα διαγνωσμένο άτομο με μούδιασμα στο ένα πόδι. **A:** Εγκεφαλικές εστίες **B:** Η βλάβη του νωτιαίου μυελού η οποία είναι υπεύθυνη για το μούδιασμα στο πόδι.

ενισχυμένη με γαδολίνιο T1 ακολουθία MT επιτρέπει τις ενεργές βλάβες να ξεχωρίζουν από τις μη ενεργές βλάβες. Συνήθως το γαδολίνιο δεν μπορεί να περάσει τον αιμοεγκεφαλικό φραγμό. Ωστόσο, η αυξημένη διαπερατότητα που συμβαίνει σε καταστάσεις φλεγμονής επιτρέπει το γαδολίνιο να περάσει, με αποτέλεσμα την ενίσχυση των βλαβών.



Η ενισχυμένη με γαδολίνιο T1 βαρύτητας MT επιτρέπει τις δραστικές βλάβες να ξεχωρίζουν από τις μη ενεργές βλάβες.



**Εικόνα 4** -Απεικονίσεις MT Η αριστερή εικόνα είναι μία MT εγκεφάλου ενός 35χρονου άνδρα με υποτροπιάζουσα-διαλείπουσα ΣΚΠ που αποκαλύπτει πολλαπλές βλάβες με υψηλή ένταση T2 σήματος και μία μεγάλη βλάβη λευκής ουσίας. Η δεξιά εικόνα δείχνει τον αυχενικό νωτιαίο μυελό μιας 27χρονης γυναίκας που δείχνει απομυελινωτική πλάκα ΣΚΠ (βλ. βέλος).

Μία άλλη παραλλαγή της MT (ακολουθία T1 πριν και μετά το σκιαγραφικό) απεικονίζει βλάβες που εμφανίζονται με έντονο σκούρο χρώμα, αντί για περιοχές λευκού σήματος, όπως περιγράφηκε προηγουμένως (βλάβες γνωστές επίσης ως «μαύρες τρύπες»). Αυτές οι «μαύρες τρύπες» συνδέονται

με πιο σοβαρή βλάβη των ιστών (τόσο απομυελίνωση, όσο και απώλεια νευραξόνων), σε σχέση με τις βλάβες που δεν εμφανίζονται σκούρες στις απεικονίσεις T1 ακολουθίας<sup>27</sup>.

Οι τεχνικές MT που αναφέρθηκαν παραπάνω, συχνά αναφέρονται ως «συμβατικές» και οι νεότερες τεχνολογίες απεικόνισης αναφέρονται ως **«μη-συμβατικές»**<sup>28</sup>.

Υπάρχει μία υπόθεση ότι υπάρχει στενή σχέση μεταξύ του μεγέθους και του ρυθμού ανάπτυξης των MT βλαβών και της κλινικής κατάστασης και ρυθμού ανάπτυξης της αναπηρίας. Ενώ μπορεί να φαίνεται προφανές ότι οι ασθενείς που αναπτύσσουν νέες βλάβες είναι σε χειρότερη θέση από ότι τα άτομα χωρίς νέες βλάβες, η σχέση μεταξύ των κλινικών ευρημάτων και του ακτινολογικού μεγέθους συμμετοχής είναι γενικά φτωχή. Διάφοροι συγχυτικοί παράγοντες, όπως η ακατάλληλη κλινική αξιολόγηση, η έλλειψη ιστοπαθολογικής ακρίβειας (ειδικά για απώλεια νευραξόνων), η αγνόηση της συμμετοχής του νωτιαίου μυελού, η υποτίμηση της βλάβης στον εγκεφαλικό ιστό «φυσιολογικής εμφάνισης» (και λευκή και φαιά ουσία) και η προσαρμοστικότητα του φλοιού, μπορούν να συμβάλλουν σε αυτό το προφανές κλινικό-ακτινολογικό παράδοξο<sup>29</sup>.

Είναι σημαντικό να τονίσουμε ότι, παρά την αδιαμφισβήτητη χρησιμότητα της MT στη διάγνωση και διαχείριση των ανθρώπων με ΣΚΠ, οι κλινικο-ακτινολογικοί συσχετισμοί απέχουν ακόμη πολύ από το τέλειο, δίνοντας έτσι χώρο ανάπτυξης του όρου **«κλινικο-ακτινολογικό παράδοξο»**<sup>29</sup>.

Υπάρχει μία υπόθεση ότι υπάρχει στενή σχέση μεταξύ του μεγέθους και του ρυθμού ανάπτυξης των MT βλαβών και της κλινικής κατάστασης και ρυθμού ανάπτυξης της αναπηρίας. Ενώ μπορεί να φαίνεται προφανές ότι οι ασθενείς που αναπτύσσουν νέες βλάβες είναι σε χειρότερη θέση από ότι τα άτομα χωρίς νέες βλάβες, η σχέση μεταξύ των κλινικών ευρημάτων και του ακτινολογικού μεγέθους συμμετοχής είναι γενικά φτωχή. Διάφοροι συγχυτικοί παράγοντες, όπως η ακατάλληλη κλινική αξιολόγηση, η έλλειψη ιστοπαθολογικής ακρίβειας (ειδικά για απώλεια νευραξόνων), η αγνόηση της συμμετοχής του νωτιαίου μυελού, η υποτίμηση της βλάβης στον εγκεφαλικό ιστό «φυσιολογικής εμφάνισης» (και λευκή και φαιά ουσία) και η προσαρμοστικότητα του φλοιού, μπορούν να συμβάλλουν σε αυτό το προφανές κλινικό-ακτινολογικό παράδοξο<sup>29</sup>.



### Μάθηση και σκέψη

Τι σημαίνει για το άτομο με ΣΚΠ μία αύξηση στον αριθμό των βλαβών και βλάβες σε διαφορετικές τοποθεσίες στο ΚΝΣ και πώς αυτό σχετίζεται με τη διάγνωση ΣΚΠ;

---

---

---

---

## 4.3 Οσφυονωτιαία Παρακέντηση και Ανάλυση Εγκεφαλονωτιαίου Υγρού (ENY)

Η ανάλυση του Εγκεφαλονωτιαίου Υγρού (ENY) μπορεί να συμβάλλει στη διάγνωση της ΣΚΠ, όταν υπάρχει έλλειψη κλινικών ή ακτινολογικών ευρημάτων. Το δείγμα του ENY λαμβάνεται με την πραγματοποίηση μιας οσφυονωτιαίας παρακέντησης.



Η ανάλυση του Εγκεφαλονωτιαίου Υγρού (ENY) μπορεί να συμβάλλει στη διάγνωση της ΣΚΠ.



**Σχήμα 5 - Μια φωτογραφία που δείχνει ένα δείγμα εγκεφαλονωτιαίου υγρού που λαμβάνεται από μια οσφυονωτιαία παρακέντηση**

**Μία οσφυονωτιαία παρακέντηση** είναι μία διαδικασία για να ληφθεί το δείγμα του ΕΝΥ κάτω από το νωτιαίο μυελό. Πραγματοποιείται με την εισαγωγή μιας κοίλης βελόνας μέσα στο κατώτερο τμήμα του σπονδυλικού σωλήνα.

Η ανάλυση του ΕΝΥ επιτρέπει την ανίχνευση ανωμαλιών στη σύνθεση του, που μπορεί να είναι ενδεικτικές για ΣΚΠ• είναι επίσης χρήσιμη στον αποκλεισμό άλλων καταστάσεων που μπορούν να μιμηθούν τη ΣΚΠ. Οι πιο κοινές διαταραχές αντικατοπτρίζουν την παρουσία ενδοθηκικής σύνθεσης ανοσοσφαιρίνης (παρουσία ολιγοκλωνικών ζωνών (ΟΚΖ), αυξημένος ρυθμός σύνθεσης IgG και IgG δείκτης. Ωστόσο, δεν έχουν όλοι οι άνθρωποι με ΣΚΠ παθολογικό ΕΝΥ. Έτσι η παρουσία φυσιολογικού εγκεφαλονωτιαίου υγρού, αν και μπορεί να δημιουργήσει αμφιβολίες σχετικά με τη διάγνωση, δεν μπορεί να αποκλείσει τη ΣΚΠ.



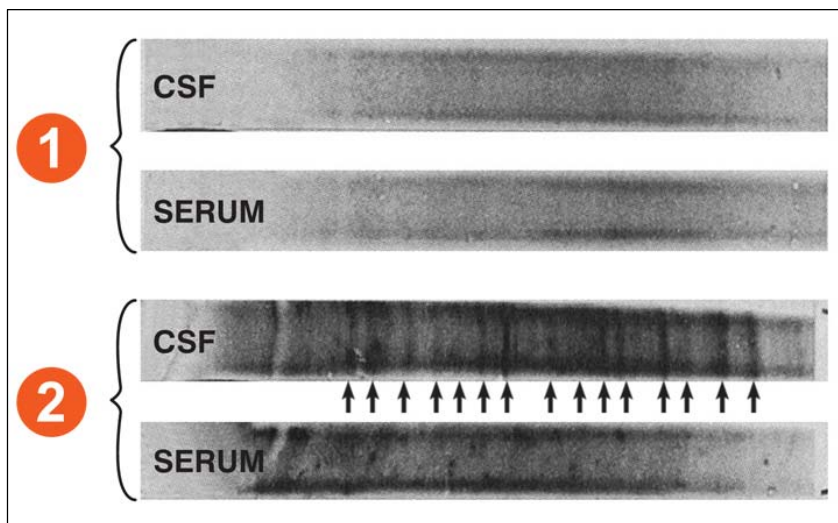
Η ανάλυση του ΕΝΥ επιτρέπει την ανίχνευση ανωμαλιών στη σύνθεση του, που μπορεί να είναι ένδειξη για ΣΚΠ• ωστόσο, δεν έχουν όλοι οι άνθρωποι με ΣΚΠ, παθολογικό ΕΝΥ.

Οι ΟΚΖ αποτελούνται από μία ομάδα πρωτεϊνών που μπορούν να διαχωριστούν με ηλεκτροφόρηση από την IgG του ΕΝΥ (βλ. Εικόνα 6). Τα αντιγόνα που προκαλούν την παραγωγή των ΟΚΖ δεν έχουν ακόμη ταυτοποιηθεί. Το 90% των ανθρώπων με υποτροπιάζουσα-διαλείπουσα ΣΚΠ εμφανίζουν ΟΚΖ στο ΕΝΥ τους (αυτό το ποσοστό μπορεί να είναι λίγο χαμηλότερο στην πρωτοπαθώς προοδευτική ΣΚΠ) και για να υποδειχθεί μία διάγνωση ΣΚΠ πρέπει να παρουσιαστούν τουλάχιστον 2 ζώνες στο ΕΝΥ, οι οποίες δεν υπάρχουν στον ορό<sup>30</sup>.



Το 90% των ανθρώπων με υποτροπιάζουσα-διαλείπουσα ΣΚΠ εμφανίζουν ΟΚΖ στο ΕΝΥ τους





**Εικόνα 6 - Διαφορετικά μοτίβα ENY/ορού σε ηλεκτροφόρηση ισοηλεκτρικής εστίασης σε πηκτή (1) Φυσιολογικό μοτίβο που δείχνει την απουσία εμφανών ζωνών, (2) τυπικό μοτίβο ολιγοκλωνικών ζωνών στο ENY (αλλά όχι ορό) ενός ατόμου που έχει κλινικά ταυτοποιηθεί με ΣΚΠ.**

Ένας άλλος δείκτης της ενδοθηλικής παραγωγής IgG είναι ο δείκτης IgG που είναι σχετικός με την IgG του ορού. Ένας δείκτης IgG ENY μεγαλύτερος από 0,7 δεν είναι φυσιολογικός και μπορεί να ανέβει περίπου στο 75% των ανθρώπων με ΣΚΠ<sup>32</sup>. Το επίπεδο της βασικής πρωτεΐνης της μυελίνης μπορεί να είναι φυσιολογικό στους ανθρώπους με ΣΚΠ. Ακόμη και αν είναι ανεβασμένο, είναι ένας δείκτης μη συγκεκριμένος και έτσι δεν είναι χρήσιμος στη διάγνωση.

Οι παράμετροι ρουτίνας στο ENY, π.χ.η κυτταροχημική ανάλυση, είναι συνήθως φυσιολογικές ή ελαφρώς μόνο ανεβασμένες σε άτομα με ΣΚΠ. Αν ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων είναι μεγαλύτερος από 50 κύτταρα/ mL ή το επίπεδο της πρωτεΐνης είναι εμφανώς ανεβασμένο, θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη οι εναλλακτικές διαγνώσεις<sup>33</sup>. Μία σημαντική εξαίρεση είναι το ENY στην ONM, όπου συχνά έχει ανεβασμένο αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων και επίπεδα πρωτεΐνης και λιγότερο συχνά δείχνει την παρουσία των OKZ<sup>34</sup>.

Προς το παρόν, η παρουσία των OKZ δεν είναι απαραίτητη για τη διάγνωση μιας υποτροπιάζουσας-διαλείπουσας ΣΚΠ και μπορεί μόνο να χρειαστεί στη διάγνωση μιας πρωτοπαθώς προϊούσας ΣΚΠ, σύμφωνα με τα Κριτήρια McDonald 2010. Ωστόσο, η ανάλυση του ENY μπορεί ακόμη να χρησιμοποιηθεί για να παρέχει προγνωστικές πληροφορίες, να καθοδηγήσει τη διαφορική διάγνωση και να αυξήσει τη διαγνωστική μας βεβαιότητα<sup>35</sup>.



Η ανάλυση του ENY μπορεί ακόμη να χρησιμοποιηθεί για να παρέχει προγνωστικές πληροφορίες, να καθοδηγήσει τη διαφορική διάγνωση και να αυξήσει τη διαγνωστική μας βεβαιότητα.



### Μάθηση και σκέψη

Μπορεί η διάγνωση της ΣΚΠ να γίνει βάσει των ΟΚΖ στο ΕΝΥ;

## 4.4 Δοκιμασίες Προκλητών Δυναμικών

Δεδομένου ότι η απώλεια του ελύτρου μυελίνης στη ΣΚΠ επιβραδύνει τη μετάδοση των νεύρων, μία μικρότερη ταχύτητα από τη φυσιολογική δείχνει ότι η οδός που εξετάζεται είναι παθολογική. Οι δοκιμασίες προκλητών δυναμικών (ΠΔ) είναι απλές ηλεκτρικές δοκιμασίες που μετρούν το χρόνο που χρειάζονται τα νεύρα να ανταποκριθούν στο ερέθισμα (π.χ. πόσο χρόνο χρειάζονται τα νευρικά ερεθίσματα από το μάτι, το αυτί ή το δέρμα, να φτάσουν στον εγκέφαλο). Η κύρια χρησιμότητα της δοκιμής ΠΔ είναι να βοηθήσει να διακρίνουμε κλινικά τις σιωπηλές βλάβες του ΚΝΣ.



Οι δοκιμασίες προκλητών δυναμικών είναι απλές ηλεκτρικές δοκιμασίες που μετρούν το χρόνο που χρειάζονται τα νεύρα για να μεταφέρουν το ερέθισμα στον εγκέφαλο.

Οι πιο συχνά χρησιμοποιούμενες δοκιμασίες ΠΔ είναι τα οπτικά (ΟΠΔ), τα σωματοαισθητικά (ΣΠΑ) και τα ακουστικά ΠΔ του εγκεφαλικού στελέχους (ΑΠΔ). Τα οπτικά προκλητά δυναμικά μπορούν να συνεισφέρουν σε κάποιες περιπτώσεις στη διάγνωση της ΣΚΠ, σύμφωνα με τις προηγούμενες αναθεωρήσεις των Κριτηρίων McDonald, αλλά δεν εμφανίζονται πλέον στους διαγνωστικούς αλγόριθμους της αναθεώρησης του 2010 στα Κριτήρια McDonald.

Η δοκιμασία των ΟΠΔ είναι η πιο σημαντική στη εξέταση της ΣΚΠ, διότι μπορεί να παρέχει αντικειμενική απόδειξη μιας βλάβης οπτικού νεύρου, χωρίς να φαίνεται η βλάβη σε μία απεικόνιση ΜΤ<sup>1</sup>. Φυσιολογικά, υπάρχει μία καθυστέρηση 100 χιλιοστών του δευτερολέπτου (που ονομάζεται κύμα P100) μεταξύ του ερεθίσματος φωτός που μπαίνει στο μάτι και του σήματος που φτάνει στον εγκέφαλο. Στη ΣΚΠ, το κύμα P100 μπορεί να μην υπάρχει, να καθυστερήσει ή να είναι παραμορφωμένο, ανάλογα με την σοβαρότητα της βλάβης στο νεύρο. Για να καταγραφεί το ΟΠΔ, ο ασθενής φέρει ηλεκτρόδια καταγραφής που τοποθετούνται πάνω από τον ινιακό φλοιό και στη συνέχεια ζητάμε να κοιτάξει σε ένα εναλλασσόμενο σχέδιο σκακιέρας σε μία οθόνη. Συνήθως, ανιχνεύονται ανωμαλίες στη μετάδοση, παρά το φυσιολογικό τεστ οπτικής οξύτητας ή σε ασθενείς οι οποίοι δεν θυμούνται να έχουν κάποιο επεισόδιο οπτικής νευρίτιδας στο παρελθόν<sup>36</sup>. Σε ασθενείς με ιστορικό οπτικής νευρίτιδας, τα ΟΠΔ δεν είναι φυσιολογικά περίπου στο 90% των περιπτώσεων, αλλά κατά μέσο όρο τα ΟΠΔ δεν είναι φυσιολογικά πάνω από το 50% των ασθενών που δεν έχουν κανένα ιστορικό οπτικής νευρίτιδας<sup>37</sup>.

Σε ασθενείς με ΣΚΠ (π.χ. οπτική νευρίτιδα, σύνδρομο εγκεφαλικού στελέχους/παρεγκεφαλιδικό σύνδρομο ή εγκάρσια μυελίτιδα), η συμβολή των ΠΔ στην πρόβλεψη του κινδύνου επιπλέον ώσεων, είναι χαμηλή<sup>39</sup>.

υπερσύνδεση: Άσχετα με το γεγονός ότι δεν περιλαμβάνονται στους τρέχοντες διαγνωστικούς αλγόριθμους, οι οδηγίες της Αμερικανικής Ακαδημίας Νευρολογίας για τα ΠΔ δηλώνουν ότι τα ΟΠΔ συνιστώνται ως «πιθανόν χρήσιμα» για την ταυτοποίηση ασθενών υψηλού κινδύνου ανάπτυξης ΣΚΠ, τα ΣΠΔ είναι «πιθανόν χρήσιμα» και υπάρχουν «μη επαρκείς ενδείξεις» για να συστηθούν ΑΠΔ γι' αυτό το σκοπό<sup>38</sup>.

#### 4.5 Εργαστηριακές εξετάσεις και βιοδείκτες

Ι γενικές εξετάσεις, όπως το μεταβολικό προφίλ και η γενική εξέταση αίματος, η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων (ΤΚΕ), τα επίπεδα βιταμίνης Β12, η εξέταση διπλής έλικας DNA, οι τίτλοι ρευματοειδή παράγοντα, τα επίπεδα της θυρεοειδοτρόπου ορμόνης (ΤSH) και αν προκύπτει από το ιστορικό, ο ιός της ανθρώπινης ανοσοανεπάρκειας (HIV ) και οι τίτλοι Borrelia είναι πιο χρήσιμα στο να αποκλείσουν τη διάγνωση της ΣΚΠ (δείχνοντας άλλες καταστάσεις), παρά στο να βοηθήσουν στη θετική διάγνωση της ΣΚΠ<sup>40,41</sup>.



Οι εργαστηριακές εξετάσεις είναι χρήσιμες για τον αποκλεισμό μιας διάγνωσης ΣΚΠ (δείχνοντας άλλες καταστάσεις).

Οι επικυρωμένοι βιοδείκτες της δραστηριότητας της κλινικής νόσου θα ήταν ιδιαίτερα χρήσιμοι στη διάγνωση της ΣΚΠ. Οι αξιόπιστοι βιοδείκτες θα βοηθούσαν στην επιλογή της αρχικής θεραπείας, παρακολουθώντας την απάντηση στη θεραπεία και ακόμη βοηθώντας σε μία a priori πρόβλεψη της θεραπευτικής αποτυχίας.

Όπως αναφέρθηκε προηγουμένως στην παρούσα ενότητα, η παρουσία των OKZ του ENY είναι ένας καλά επικυρωμένος δείκτης που είναι χρήσιμος στην αρχική διάγνωση της ΣΚΠ. Η ανακάλυψη των αντισωμάτων ακουαπορίνης-4 σε ασθενείς με ΟΝΜ, ταυτοποιεί ασθενείς με διαφορετική υποκείμενη παθοφυσιολογία και κλινική πορεία από τη ΣΚΠ.

Η χρησιμότητα των εξουδετερωτικών αντισωμάτων της ιντερφερόνης-βήτα (IFN β) στον εντοπισμό της αποτυχίας της θεραπείας και στις πιθανές αλλαγές στη θεραπεία, είναι ένα θέμα συζήτησης.

Ενώ έχουν περιγραφεί πολλοί υποψήφιοι βιοδείκτες στον ορό και στο ENY, κανένας δεν έχει ακόμη επικυρωθεί για κλινική χρήση. Η διαθεσιμότητα πολλών γενετικών τεχνολογιών και πρωτεϊνικών μικροσυστοιχιών μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό πιο αξιόπιστων υποψηφίων βιοδεικτών ή μοτίβων πολλαπλών βιοδεικτών και να προσφέρει βελτιωμένη ειδικότητα. Η ετερογένεια της ΣΚΠ μπορεί να απαιτήσει την ταυτοποίηση εξατομικευμένων βιοδεικτών που θα βοηθήσουν στη διάγνωση και τη θεραπεία<sup>41</sup>.



**Πώς θα εξηγήσετε τη διαδικασία των εξετάσεων για τη διάγνωση και μπορείτε να σκεφτείτε τι μπορεί να σημαίνει ο όρος «κλινική διάγνωση» σε κάποιον που υποβάλλεται σε έρευνα για πιθανή ΣΚΠ;**

Η πρώτη σκέψη όταν γίνεται η διάγνωση ΣΚΠ, είναι αν το άτομο ικανοποιεί τη διάγνωση σε κλινικό επίπεδο. Μία «κλινική διάγνωση» σημαίνει ότι, μέσα από ερωτήσεις και από μία νευρολογική αξιολόγηση, είναι φανερό ότι το άτομο πληρεί την «εικόνα» κάποιου με ΣΚΠ και υπάρχουν επαρκείς αποδείξεις αυτού στο ιστορικό των συμπτωμάτων και στα αποτελέσματα της νευρολογικής εξέτασης. Ο Νευρολόγος θα μαζέψει αποδείξεις από το ιστορικό και την εξέταση, και αν ενδείκνυται, θα δώσει μία «κλινική διάγνωση» στο άτομο και θα εξηγήσει ότι τώρα πρέπει να γίνουν εργαστηριακές εξετάσεις για να επιβεβαιωθεί η κλινική εικόνα.

Για την πραγματοποίηση αυτών των εξετάσεων και την ερμηνεία των αποτελεσμάτων μπορεί να χρειαστεί αρκετός χρόνος και αυτός ο παρατεταμένος χρόνος αναμονής αντιπροσωπεύει μία περίοδο μεγάλης αβεβαιότητας για το άτομο και την οικογένειά του. Θα μπορούσε να πει κανείς ότι η διάγνωση θα πρέπει να ανακοινώνεται μόλις έχουν ολοκληρωθεί όλες οι εξετάσεις, αλλά επειδή η διάγνωση της ΣΚΠ είναι τόσο σημαντική, είναι σημαντικό για το Νευρολόγο να δώσει κάποια «προειδοποίηση» για να προετοιμάσει το άτομο για το ποιο θα μπορούσε να είναι το αποτέλεσμα. Ακόμη και σήμερα, δεν υπάρχει κάποια ικανοποιητική εξέταση για τη ΣΚΠ και έτσι το πακέτο των εργαστηριακών αναλύσεων είναι πολύτιμο, αν και συχνά δεν είναι απαραίτητες όλες αυτές.

Για τα άτομα με υποψία Πρωτοπαθώς Προοδευτικής ΣΚΠ, η διαγνωστική περίοδος μπορεί να είναι ιδιαίτερα μεγάλη, διότι τα διαγνωστικά κριτήρια μπορεί να πληρωθούν μόνο όταν το άτομο παρουσιάζει εξέλιξη της νόσου κατά τη διάρκεια μιας χρονικής περιόδου. Αυτή μπορεί να είναι μια ιδιαίτερα απογοητευτική περίοδος για το άτομο.



### **Πώς θα στηρίξετε την οικογένεια κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου;**

Δεν είναι μόνο το άτομο που έχει διαγνωστεί με ΣΚΠ, το οποίο μπορεί να αισθάνεται ότι βρίσκεται σε ένα τρενάκι που αναποδογυρίζει, αλλά το ίδιο αισθάνεται και η οικογένειά του. Ο χρόνος που απαιτείται μέχρι τη διάγνωση της ΣΚΠ, μπορεί να είναι μία περίοδος φόβου, αγωνίας και μεγάλης αβεβαιότητας για κάποιους• έτσι, είναι σημαντικό αυτό να αναγνωριστεί στην οικογένεια και να τους δίνεται η ευκαιρία να μιλήσουν και να κάνουν ερωτήσεις σε κάποιον που είναι γνώστης της ΣΚΠ και της διάγνωσής του. Ενώ είναι σημαντικό να παρηγορήσετε την οικογένεια αυτή τη στιγμή, να θυμάστε ότι δεν πρόκειται να ξεχάσουν (ή να συγχωρέσουν) οποιαδήποτε λανθασμένη διαβεβαίωση.

Είναι πολύ σημαντικό ο νοσηλευτής να δείχνει κατανόηση στην οικογένεια αυτή τη χρονική στιγμή• φράσεις όπως «αυτή πρέπει να είναι μία πολύ δύσκολη περίοδος για σένα και την οικογένειά σου» ή «είναι φανερό ότι αγαπάς πάρα πολύ τον/ην ... σου και νοιώθεις λίγο αβοήθητος αυτή τη στιγμή...», θα δώσουν στην οικογένεια την άδεια που χρειάζονται για να μπορέσουν να σας μιλήσουν και να ενθαρρύνετε την αμφίδρομη επικοινωνία.

Είναι σημαντικό να ενημερώνουμε την οικογένεια σχετικά με τη διαδικασία που αφορά τη διάγνωση της ΣΚΠ και να γνωρίζουν ότι, ο παρατεταμένος χρόνος διάγνωσης, μπορεί να αντιπροσωπεύει μια περίοδο αβεβαιότητας. Είναι επίσης σημαντικό να εξηγήσετε ότι το αγαπημένο τους πρόσωπο μπορεί να έχει διακυμάνσεις στη διάθεσή του και να γίνει φοβισμένο και απογοητευμένο• και μπορεί να «βγάλει» αυτή την απογοήτευση προς την οικογένειά του.

Τα μέλη της οικογένειας θέλουν να γνωρίζουν τι μπορούν να κάνουν για να στηρίξουν τους αγαπημένους τους και μπορείτε να εξηγήσετε το ρόλο τους. Θα μπορούσαν (για παράδειγμα) να τους συνοδεύσουν στα ραντεβού τους, καθώς «δύο ζεύγη αυτιά είναι καλύτερα από ένα» και μπορούν επίσης να τους παρηγορούν συναισθηματικά, να μιλάνε μαζί τους, αλλά να μην είναι παραπάνω αισιόδοξοι (ή απαισιόδοξοι) σχετικά με την έκβαση των αποτελεσμάτων. Τονίστε πόσο σημαντικό είναι να ακούνε τους αγαπημένους τους – δεν πρέπει να υποτιμάμε τι μπορούν να κάνουν για να στηρίξουν τους αγαπημένους τους αυτή τη στιγμή.

Είναι σημαντικό να γνωρίζουν τα μέλη της οικογένειας πού και/ή σε ποιόν πρέπει να απευθυνθεί αν θέλουν να μιλήσουν σχετικά με τις ανησυχίες τους και να τους δοθούν τα στοιχεία των οργανισμών ή ατόμων που κατανοούν τι περνούν – αυτό κάνει όλη τη διαδικασία λιγότερο μοναχική. Αυτές οι πληροφορίες, φυσικά, διαφέρουν από χώρα σε χώρα. Είναι σημαντικό να δώσουμε έμφαση στους πολλούς μύθους και τις παρανοήσεις σχετικά με τη ΣΚΠ, γι' αυτό το λόγο ρωτήστε τα μέλη της

οικογένειας ποια είναι η προηγούμενη επαφή τους με την ΣΚΠ, έτσι ώστε η οικογένεια να ενημερωθεί με ακρίβεια και με σύγχρονες πληροφορίες. Είναι σημαντικό να δοθούν επαρκείς πληροφορίες στην οικογένεια• η παροχή λίγων πληροφοριών ή η χρήση επαγγελματικής ορολογίας είναι σχεδόν σίγουρο ότι θα προκαλέσει άγχος. Μπορεί να αναζητούν πληροφορίες σχετικά με τη διάγνωση μόνοι τους, γι' αυτό δώστε τους διευθύνσεις γνωστών ιστότοπων ή φυλλάδια που θα τους παρέχουν ακριβείς πληροφορίες.

Οι γονείς αισθάνονται ένοχοι, αν το παιδί τους βρίσκεται στο στάδιο της διάγνωσης της ΣΚΠ και νοιώθουν ότι πρέπει να έπαιξαν κάποιο άμεσο ρόλο στη πάθηση του παιδιού τους. Και πάλι, είναι σημαντικό να ενημερώνουμε σωστά και με ακρίβεια και να εξηγούμε ότι αυτό δε συμβαίνει επειδή έχουν κάνει ή δεν έχουν κάνει κάτι στο παιδί τους.



#### 4.6 Περίληψη

- Οι απεικονίσεις dual-echo και FLAIR έχουν υψηλή ευαισθησία στην ανίχνευση των βλαβών της ΣΚΠ, οι οποίες εμφανίζονται ως εστιακές υπέρπυκνες περιοχές (περιοχές λευκού σήματος).
- Υπάρχει έλλειψη ειδικότητας λόγω της ετερογενούς παθολογικής φύσης των μεμονωμένων βλαβών.
- Η ενισχυμένη με γαδολίνιο T1 ακολουθία MT επιτρέπει τις ενεργές βλάβες να ξεχωρίζουν από τις μη ενεργές βλάβες.
- Η ΔΣΧωρ και η ΔΣΧρ είναι απαραίτητες για την επιβεβαίωση της διάγνωσης της ΣΚΠ.
- Η παρουσία των βλαβών στις απεικονίσεις MT για τη διάγνωση και τη διαχείριση των ατόμων με ΣΚΠ είναι σημαντική. Η συσχέτιση μεταξύ των βλαβών και των κλινικών μορφών της υποτροπής ή της προόδου της αναπηρίας, απέχει πολύ από το τέλειο.
- Η παρουσία των OKZ στο ENY είναι υποστηρικτικό αποδεικτικό στοιχείο για τη διάγνωση της Πρωτοπαθώς Προϊούσας ΣΚΠ, αλλά δεν είναι πλέον χαρακτηριστικό στοιχείο στο διαγνωστικό αλγόριθμο της Υποτροπιάζουσας-Διαλείπουσας ΣΚΠ (RRMS).
  - Πρέπει να υπάρχουν τουλάχιστον 2 ζώνες στο ENY, οι οποίες να μην εμφανίζονται στον ορό.
  - Το 90% των ανθρώπων με RRMS έχουν OKZ στο ENY.
- Η δοκιμασία ΟΠΔ μπορεί να χρησιμοποιηθεί στο διαγνωστικό έλεγχο της ΣΚΠ, εφόσον παρέχει αντικειμενικές αποδείξεις μιας βλάβης οπτικού νεύρου που μπορεί να μην είναι εμφανής στην MT, αλλά δεν περιέχεται στο διαγνωστικό αλγόριθμο της ΣΚΠ σύμφωνα με την αναθεώρηση 2010 των Κριτηρίων McDonald.
- Οι γενικές εργαστηριακές αναλύσεις είναι πιο χρήσιμες στον αποκλεισμό μιας διάγνωσης ΣΚΠ, από ότι στην επιβεβαίωση της διάγνωσης.
- Ακόμη και σήμερα, δεν υπάρχουν κλινικά αποδεδειγμένοι βιοδείκτες για τη ΣΚΠ, με εξαίρεση:
  - Τις OKZ στο ENY, που είναι ένας αποδεδειγμένος βιοδείκτης για τη διάγνωση της ΣΚΠ.
  - Την παρουσία αντισωμάτων έναντι της ακουαπορίνης-4, που δείχνει διάγνωση ONM.



## Μάθηση και σκέψη

Ποιός είναι ο ρόλος τους Νοσηλευτή ΣΚΠ στη διαδικασία της διάγνωσης;

---

---

---

---

---

---

## 5.0 Αναγνώριση της Υποτροπής στη ΣΚΠ



### 5.1 Μαθησιακοί Στόχοι

Μετά την ανάλυση αυτού του κεφαλαίου, θα μπορείτε καλύτερα να:

- Αναγνωρίσετε μία υποτροπή ΣΚΠ.
- Διαφοροδιαγνώσετε μία υποτροπή από την εξέλιξη της νόσου και από άλλες μη σχετικές με τη ΣΚΠ καταστάσεις.

### 5.2 Πώς να αναγνωρίζετε μία υποτροπή

Οι υποτροπές ή εξάρσεις στη ΣΚΠ εμφανίζονται ως φλεγμονώδεις διαδικασίες που βλάπτουν ή καταστρέφουν το έλυτρο μυελίνης γύρω από τους νευράξονες ή τους ίδιους τους νευράξονες στο ΚΝΣ (βλ. Ενότητα 1), δίνοντας αφορμή για νέες και παροδικές ανωμαλίες στη νευρολογική εξέταση (σημεία) και/ή συμπτώματα. Οι επιθέσεις συνήθως ακολουθούνται από ύφεση των σημείων/συμπτωμάτων και επιτυχημένη ανάρρωση στην αρχική φάση της κατάστασης. Οι «ώσεις» ορίστηκαν το 2010 από την Ομάδα Διαγνωστικών Κριτηρίων ως «συμπτώματα που αναφέρθηκαν από ασθενείς ή τυπικά σημεία που παρατηρήθηκαν αντικειμενικά ενός οξέος φλεγμονώδους απομυελινωτικού συμβάντος στο ΚΝΣ, τρέχοντος ή παλαιού, με διάρκεια τουλάχιστον 24 ώρες, με απουσία πυρετού ή λοίμωξης». Οι υποτροπές πρέπει να διαφοροποιούνται από τις ψευδο-ώσεις, που παρατηρούνται πιο συχνά με την παρουσία πυρετού. Όταν τα σημεία και τα συμπτώματα αποκτώνται χωρίς καμία εμφανή ύφεση, η κατάσταση περιγράφεται ως κλινική εξέλιξη, όπως συμβαίνει από την έναρξη σε άτομα με πρωτοπαθώς προϊούσα ΣΚΠ και σε κάποιους ανθρώπους, μετά από μία περίοδο υποτροπών (δευτεροπαθώς προϊούσα ΣΚΠ)<sup>42</sup>.



Οι υποτροπές στη ΣΚΠ εμφανίζονται ως φλεγμονώδεις διαδικασίες που βλάπτουν ή καταστρέφουν το έλυτρο μυελίνης γύρω από τους νευράξονες ή τους ίδιους τους νευράξονες στο ΚΝΣ.





## Πώς θα βοηθούσατε έναν ασθενή με ΣΚΠ να αναγνωρίσει τι είναι υποτροπή και να καταλάβει τη διαφορά μεταξύ μιας υποτροπής και μιας διακύμανσης των συμπτωμάτων ?

Συχνά είναι πολύ δύσκολο για τους ανθρώπους με ΣΚΠ να κατανοήσουν τι είναι πραγματικά μία υποτροπή, ειδικά όταν πολλοί άλλοι περιβαλλοντικοί και συναισθηματικοί παράγοντες μπορούν να πυροδοτήσουν αυξημένα συμπτώματα ΣΚΠ. Είναι πολύ σημαντικό οι ασθενείς να ενημερώνονται σε αρχικό στάδιο σχετικά με το «τι είναι η υποτροπή», έτσι ώστε να μην τους τρομάξει και να μπορούν είτε να αυτοδιαχειριστούν αποτελεσματικά τα συμπτώματά τους ή να ξέρουν πότε και από που να ζητήσουν βοήθεια. Αν δεν είναι σωστά ενημερωμένοι, οι άνθρωποι θα ζητούν συχνά συμβουλές, καθώς τα συμπτώματά τους θα παρουσιάζουν διακυμάνσεις, κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου. Εξηγήστε στους ασθενείς τι μπορούν να κάνουν για να διαπιστώσουν αν αυτό είναι μια υποτροπή, όπως να ξεκουράζονται περισσότερο ή να αποφεύγουν τη ζέστη. Εξηγήστε γιατί είναι σημαντικό να μην πανικοβάλλονται και να μην δημιουργούν στο μυαλό τους εικόνες με αυξημένη αναπηρία. Βοηθάει πολύ να εξηγήσετε στους ασθενείς ότι μια χρήσιμη ερώτηση που πρέπει να κάνουν είναι «παρεμβαίνει στη δραστηριότητά του ή προκαλεί σημαντικό πόνο;» Αν η απάντηση είναι ναι σε οποιαδήποτε από αυτές τις δύο ερωτήσεις, τότε πρέπει να ζητήσουν βοήθεια.

Οι ασθενείς πρέπει να εκπαιδεύονται σχετικά με τη διαφορά μεταξύ μιας υποτροπής και της εξέλιξης της νόσου. Μπορεί να εξηγηθεί ότι μια υποτροπή έρχεται σε οξεία ή πιο συχνά υπο-οξεία μορφή• αν τα συμπτώματα έχουν έρθει ύπουλα μέσα διάρκεια κάποιων μηνών, τότε είναι λιγότερο πιθανό να είναι μια υποτροπή και πιο πιθανό να είναι εξέλιξη της νόσου. Πρέπει να πείτε στον ασθενή ότι μια υποτροπή περιλαμβάνει συμπτώματα που διαρκούν τουλάχιστον μία, αλλά, πιο συχνά, μερικές ημέρες. Για να θεωρηθεί ότι είναι μία νέα υποτροπή, θα πρέπει να εξηγήσετε ότι τα συμπτώματα πρέπει να συμβούν τουλάχιστον 30 ημέρες από την έναρξη του προηγούμενου επεισοδίου. Παρόμοια συμπτώματα με αυτά μιας υποτροπής, μπορούν να συμβούν όταν υπάρχει μία λοίμωξη, συχνά λοίμωξη στα ούρα ή στο αναπνευστικό. Έτσι, είναι σημαντικό να αποκλειστεί η λοίμωξη πριν από τη σκέψη ότι τα νέα συμπτώματα είναι σίγουρα και οφείλονται σε υποτροπή και πρέπει να δοθούν συμβουλές με ποιον μπορεί να επικοινωνήσει ο ασθενής και πότε. Εκτός από την εκπαίδευση, είναι σημαντικό αυτό να συμπληρώνεται με έντυπο υλικό και συγκεκριμένες ιστοσελίδες που μπορούν να βοηθήσουν έναν ασθενή να συμπληρώσει μία λίστα σχετικά με τα συμπτώματά του.

Είναι σημαντικό να εξηγήσετε τι συμβαίνει σωματικά όταν συμβαίνει μία υποτροπή, για να μειωθεί το άγχος. Τα συμπτώματα που βιώνει ο ασθενής εξαρτώνται από συγκεκριμένη περιοχή του εγκεφάλου ή του νωτιαίου μυελού που έχουν επηρεαστεί. Κάποιες υποτροπές είναι σχετικά ήπιες, ενώ άλλες μπορεί να προκαλέσουν πιο σοβαρά προβλήματα. Είναι σημαντικό να κατανοούν οι ασθενείς τι πυροδοτεί τις υποτροπές, όπως η κόπωση, μία λοίμωξη και ακόμη το άγχος, αν και η απόδειξη σχετικά με το τελευταίο παραμένει αμφιλεγόμενη. Ο τρόπος ζωής είναι επίσης σημαντικός στη μείωση του κινδύνου των υποτροπών. Μία καλά ισορροπημένη διατροφή και η τακτική άσκηση προωθούν την καλή υγεία και μπορεί να βοηθήσουν στη μείωση των κινδύνων που πυροδοτεί η υποτροπή, όπως μία λοίμωξη.

Μπορείτε να δώσετε μία λίστα στους ασθενείς, όπως «βιώνετε μία υποτροπή αν απαντήσετε 'ναι' στις ακόλουθες ερωτήσεις»:

- Βιώνω νέα συμπτώματα ή επιδείνωση των υπάρχοντων συμπτωμάτων;
- Η επιδείνωση έχει συμβεί κατά τη διάρκεια των 24 ωρών μέχρι μερικές ημέρες;
- Αυτά τα συμπτώματα διήρκησαν περισσότερο από 24 ώρες;



- Έχει περάσει τουλάχιστον ένας μήνας από την τελευταία υποτροπή μου; (Με άλλα λόγια, ήταν ανύπαρκτα ή σταθερά αυτά τα συμπτώματα για τουλάχιστον 30 ημέρες, πριν να εμφανιστούν ή χειροτερέψουν;)
- Είμαι απύρετος ή χωρίς λοίμωξη;

Οι αυθεντικές εξάρσεις συμβαίνουν τουλάχιστον 30 ημέρες μετά την έναρξη οποιουδήποτε προηγούμενου επεισοδίου και τυπικά αναμένεται να διαρκέσουν τουλάχιστον 24 ώρες. Σε μία έξαρση, τα συμπτώματα συχνά περιλαμβάνουν την εξέλιξη των νέων συμπτωμάτων, που δεν τα έχει βιώσει προηγουμένως ο ασθενής, αλλά μπορεί επίσης να περιλαμβάνουν την επανεμφάνιση συμπτωμάτων που έχουν βιώσει κατά το παρελθόν (αν και σε αυτές τις περιπτώσεις, η διαφοροποίηση από τις ψευδο-ώσεις μπορεί να είναι πολύ δύσκολη). Τα συμπτώματα συνήθως εμφανίζονται σε μερικές ώρες (ενδεχομένως και ημέρες) και μπορεί να διαρκέσουν από μερικές ημέρες έως πολλούς μήνες. Αυτό θα είναι δύσκολο για τον ασθενή, όχι μόνο σωματικά, αλλά και συναισθηματικά και ο Νοσηλευτής ΣΚΠ μπορεί να βοηθήσει και να παρέχει στήριξη αυτές τις στιγμές<sup>42</sup>.



Όταν τα σημεία και τα συμπτώματα αποκτώνται χωρίς καμία εμφανή υποτροπή, η κατάσταση περιγράφεται ως κλινική εξέλιξη.

Τα εργαλεία ελέγχου για την αξιολόγηση των συμπτωμάτων και την εξέλιξη της νόσου θα συζητηθούν στο επόμενο κεφάλαιο αυτής της Ενότητας. Σαφώς, η συνεχόμενη κούραση δεν είναι απαραίτητα σημάδι μιας υποτροπής, αλλά αν η οξεία και έντονη κόπωση στην έναρξη της νόσου έρχεται γρήγορα και παραμένει περισσότερο από μερικές ημέρες, τότε πρέπει να γίνει περαιτέρω έρευνα. Αφού έχει αποδειχθεί ότι η υψηλή δόση ενδοφλέβιας θεραπείας βραχείας διάρκειας με κορτικοειδή παρέχει ανακούφιση από τα συμπτώματα και μειώνει τη φάση ανάρρωσης των έντονων επιθέσεων, σχετικών με τη νόσο, είναι σημαντικό αυτή η θεραπεία να προσφέρεται στους ασθενείς. Η τελική απόφαση της χορήγησης κορτικοστεροειδών θα πρέπει να λαμβάνεται μετά από μία προσεκτική αξιολόγηση βάσει της αναλογίας κινδύνου-οφέλους, καθώς τα κορτικοστεροειδή προκαλούν παρενέργειες και η ανάρρωση θα λάβει τελικά χώρα άσχετα από τη θεραπεία. Αν το άτομο με ΣΚΠ έχει διάφορα συμπτώματα σε συγκεκριμένη χρονική σχέση με προσωρινή αύξηση της κεντρικής θερμοκρασίας του σώματος λόγω της λοίμωξης (π.χ. Λοιμώξεις του Ουροποιητικού Συστήματος, πυρετό, άσκηση ή θερμοκρασία περιβάλλοντος), αυτά τα συμπτώματα δεν θα θεωρούνται ως υποτροπή, αλλά μάλλον ως ψευδο-έξαρση. Έτσι, είναι σημαντικό ο Νοσηλευτής ΣΚΠ, με ερωτήσεις και αναφορές στο ιστορικό του ασθενή και με βάση τις σημειώσεις, να καθορίζει ότι το άτομο δε βρίσκεται σε καμία από αυτές τις καταστάσεις.



**Ποιες ερωτήσεις και έρευνες θα κάνετε για να καθορίσετε αν ο ασθενής βιώνει μία υποτροπή;**

#### 1. Ιστορικό έναρξης συμπτωμάτων

Ρωτήστε τον ασθενή, τα συμπτώματα ξεκίνησαν με οξεία/υπο-οξεία μορφή; Πότε ξεκίνησαν; Η διάρκειά τους είναι συνεχόμενη για περισσότερες από 24 ώρες; Ζητήστε τους να σας περιγράψουν σε ποια σημεία διαφέρει η κατάστασή τους τώρα με την κατάσταση που ήταν 30 ημέρες πριν. Τι συμπτώματα βιώνουν; Αυτά τα συμπτώματα είναι καινούρια ή τα είχαν και πριν; Υπάρχει κάτι που τα κάνει χειρότερα;

#### 2. Πόση αναπηρία προκαλούν τα συμπτώματα;

Είναι σημαντικό να καθοριστεί ο τρόπος με τον οποίο τους επηρεάζουν αυτά τα «νέα» ή αυξημένα συμπτώματα σε καθημερινή βάση – τι δεν μπορούν να κάνουν τώρα, που μπορούσαν να το κάνουν μερικές ημέρες πριν. Ζητήστε τους να περιγράψουν πώς αυτά τα «νέα» ή αυξημένα συμπτώματα προκαλούν αναπηρίες στην καθημερινή τους ζωή, όπως για παράδειγμα στο σπίτι ή τη δουλειά.

**3. Αποκλείστε την ψευδο-υποτροπή**

Πριν την επιβεβαίωση μιας υποτροπής, είναι σημαντικό να αποκλείσετε μία ψευδο-υποτροπή, αν και αυτό δεν είναι πάντα εύκολο. Είναι σημαντικό να συζητήσετε με τον ασθενή αν τα συμπτώματά τους φαίνεται να προέρχονται ή αυξάνονται όταν ζεσταίνονται πολύ. Αυτό δε σημαίνει ότι ο ασθενής έχει υποτροπή ΣΚΠ, αλλά μάλλον μπορεί να οφείλεται στο φαινόμενο Uthoff, όπου η θερμότητα μπορεί να αποκαλύψει παλιότερα συμπτώματα ΣΚΠ.

Μπορεί επίσης να προκληθεί από σωματική ή ψυχολογική πίεση, κόπωση που συχνά αυξάνουν τα συμπτώματα της ΚΣΠ. Είναι σημαντικό να ρωτήσετε τον ασθενή σχετικά με τις τελευταίες τους δραστηριότητες – μπορεί να έχουν ένα ιδιαίτερα επίπονο ή αγχωτικό τρόπο ζωής ή να αθλούνται περισσότερο από το συνηθισμένο, πράγμα που μπορεί να αυξήσει τα επίπεδα κόπωσης τους και έτσι να επιδεινώσει τα υπάρχοντα νευρολογικά συμπτώματα. Συνήθως, μόλις εξαλειφτεί η υποκείμενη αιτία της ψευδο-υποτροπής, τα νευρολογικά συμπτώματα θα λυθούν.

Το ιστορικό για πρόσφατες λοιμώξεις είναι απαραίτητο, διότι είναι σημαντικό να διασφαλιστεί ότι το άτομο δεν έχει κάποια λοίμωξη πριν τη χορήγηση στεροειδών. Κάντε ερωτήσεις στον ασθενή σχετικά με τη γενική του υγεία. Ρωτήστε τους αν είχαν πρόσφατα κάποια λοίμωξη ή αν έχουν εκτεθεί σε κάποιον που είχε κάποια λοίμωξη. Ζητήστε από τον ασθενή να σκεφτεί το σώμα του από το κεφάλι και κάτω μέχρι τα πόδια, αν υπάρχει κάποια λοίμωξη. Αν υπάρχει κάποια πρόσφατη λοίμωξη, περιμένετε να εξαφανιστεί πριν γίνει επαναξιολόγηση για στεροειδή. Πραγματοποιήστε μια γενική εξέταση ούρων, ακόμη και αν ο ασθενής είναι ασυμπτωματικός σε οποιαδήποτε συμπτώματα της ουροδόχου κύστης.

**4. Τα αυξημένα συμπτώματα σχετίζονται με τον εμμηνορροϊκό κύκλο;**

Είναι γνωστό ότι ο εμμηνορροϊκός κύκλος μπορεί να επηρεάσει τα συμπτώματα της ΣΚΠ. Κάποιες γυναίκες αναφέρουν ότι βιώνουν αυξημένη κόπωση και επιδείνωση των ήδη υπάρχοντων συμπτωμάτων περίπου 7 ημέρες πριν και 3 κατά τη διάρκεια της περιόδου τους. Έτσι, είναι σημαντικό να κάνετε ερωτήσεις στις γυναίκες σχετικά με το σε ποια μέρα του κύκλου τους βρίσκονται.

**5. Έχει ο ασθενής ξεκινήσει κάποια νέα φαρμακευτική αγωγή;**

Κάποιες φαρμακευτικές αγωγές που συνταγογραφούνται για τους ανθρώπους με ΣΚΠ, έχουν παρενέργειες οι οποίες μπορεί να μιμούνται μία υποτροπή. Ρωτήστε τον ασθενή αν έχει ξεκινήσει πρόσφατα κάποια νέα φαρμακευτική αγωγή.

**6. Είναι σημαντικό να πραγματοποιήσετε κάποια μορφή αντικειμενικής μέτρησης, όπως μιας χρονομετρημένης βάρδιας απόστασης 100 μέτρων ή δοκιμασία ενσφηνωμάτων- 9 τρυπών (Nine Hole Peg Test). Φυσικά, είναι προτιμότερο να έχετε ήδη πραγματοποιήσει το τεστ όταν ο ασθενής ήταν «σταθερός», έτσι ώστε να υπάρχει σημείο αναφοράς και να μπορεί να συγκριθεί με αυτό, όταν ο ασθενής θα έρθει να σας επισκεφτεί σχετικά με μία «υποτροπή». Ωστόσο, είναι επίσης σημαντικό να γίνει αυτό κατά τη διάρκεια της υποτροπής, έτσι ώστε οποιαδήποτε ανάκαμψη να μπορεί να παρακολουθηθεί και να αποφασισθεί αν τα στεροειδή βοηθούν τον κάθε ασθενή προσωπικά.**



### 5.3 Περίληψη

- Οι υποτροπές, ώσεις ή εξάρσεις, είναι νέα συμπτώματα ή σημεία που εμφανίζονται σε ένα άτομο με ΣΚΠ και τυπικά αναμένεται να διαρκέσουν τουλάχιστον 24 ώρες.
- Οι υποτροπές μπορεί να περιλαμβάνουν νέα συμπτώματα ή επανεμφάνιση παλιών συμπτωμάτων.
  - Τα συμπτώματα μπορεί να συνεχίσουν για μερικές ημέρες ή για ολόκληρους μήνες.
- Τα νέα σημεία και τα συμπτώματα που εμφανίζονται κατά τη διάρκεια της προσωρινής κλιμάκωσης της κεντρικής θερμοκρασίας του σώματος, δεν αποτελούν υποτροπή, αλλά αναφέρονται ως ψευδο-υποτροπή.
  - Η προσωρινές αυξήσεις στην κεντρική θερμοκρασία του σώματος, μπορεί να οφείλονται σε λοίμωξη, πυρετό, άσκηση ή αλλαγή στη θερμοκρασία του περιβάλλοντος.



### Μάθηση και σκέψη

Ποιοι είναι οι βασικοί δείκτες ότι τα συμπτώματα ενός ατόμου είναι ενδεικτικά μιας υποτροπής;

---

---

---

---

## 6.0 Εργαλεία για Αξιολόγηση της Εξέλιξης της Νόσου



### 6.1 Μαθησιακοί Στόχοι

Μετά την ανάλυση του παρόντος κεφαλαίου, θα μπορείτε καλύτερα να:

- Περιγράψετε τα εργαλεία αξιολόγησης της EDSS, του MSFC και της MSSS .
- Συζητήσετε πώς αυτά τα εργαλεία βοηθούν στον έλεγχο της εξέλιξης της νόσου στη ΣΚΠ.

## 6.2 Εισαγωγή

### Intro

Τα εργαλεία αξιολόγησης χρησιμοποιούνται συχνά στην αξιολόγηση της αναπηρίας σχετικά με τη ΣΚΠ και την εξέλιξή της, καθ' όλη τη διάρκεια της νόσου. Στην αποτύπωση της νόσου με την πάροδο του χρόνου, χρησιμοποιούνται για:

- Τον έλεγχο της εξέλιξης της νόσου σε ανθρώπους με ΣΚΠ, επιτρέποντας τους φροντιστές να παρέχουν την πιο κατάλληλη θεραπεία, καθώς η νόσος του ατόμου εξελίσσεται.
- Την αξιολόγηση (σε επίπεδο κλινικής έρευνας) της αποτελεσματικότητας της δοκιμαστικής θεραπείας.



Τα εργαλεία αξιολόγησης χρησιμοποιούνται συχνά για την αξιολόγηση της αναπηρίας που οφείλεται στη ΣΚΠ και την εξέλιξή της κατά τη διάρκεια της νόσου.

Για την επίτευξη αυτών των ρόλων, ένα εργαλείο πρέπει να είναι περιεκτικό, σταθερό και αναπαράξιμο. Η αυστηρή φύση των κλινικών δοκιμών, απαιτεί εργαλεία αξιολόγησης τα οποία να είναι πιο θετικά στις επιστημονικές αναλύσεις. Ωστόσο, οι ανάγκες των φροντιστών και των Νοσηλευτών ΣΚΠ, είναι τέτοιες που προτιμούν μία προσέγγιση πιο προσωπική στις ανάγκες των ατόμων με ΣΚΠ.

Υπάρχουν πολλά εργαλεία αξιολόγησης. Εδώ, θα εξετάσουμε τρία από τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα εργαλεία:

- Διευρυμένη Κλίμακα Κατάστασης Αναπηρίας (EDSS - Expanded Disability Status Scale)
- Κλίμακα Λειτουργικότητας Σκλήρυνσης κατά Πλάκας (MSFC - Multiple Sclerosis Functional Scale)
- Κλίμακα Σοβαρότητας Σκλήρυνσης κατά Πλάκας (MSSS - Multiple Sclerosis Severity Scale)



**Ποια εργαλεία αξιολόγησης χρησιμοποιείτε συνήθως εσείς; Πώς ανακοινώνετε τα αποτελέσματα αυτών των εργαλείων στους ασθενείς σας;**

Η Νευρολογική Κλίμακα Αναπηρίας Guys είναι ιδανική για την αξιολόγηση της ικανότητας/ ανικανότητας ενός ατόμου με ΣΚΠ. Είναι ένα ερωτηματολόγιο που είναι πολύ προσεκτικά προσανατολισμένο και πιο φιλικό ως προς τους νοσηλευτές σε σχέση με τα άλλα «ιατρικά» εργαλεία αξιολόγησης, όπως η κλίμακα EDSS. Αξιολογεί την αναπηρία του ασθενή τον προηγούμενο μήνα με συνέντευξη του ασθενή και μπορεί να ολοκληρωθεί από οποιονδήποτε εργάζεται στην υγειονομική περίθαλψη. Είναι πρακτικό και ικανό να ενσωματώσει τις απόψεις των ασθενών για την αναπηρία τους, με ένα δομημένο τρόπο. Μπορεί να γίνει μέσω τηλεφώνου, να συμπληρωθεί από τον ασθενή στην αίθουσα αναμονής ή να δοθεί στον ασθενή να το συμπληρώσει πριν το ραντεβού του.

Θα πρέπει να συζητήσετε με τον ασθενή ότι συμπληρώνετε ένα εργαλείο αξιολόγησης και για ποιο λόγο το κάνετε. Τα αποτελέσματα θα πρέπει να συζητηθούν σε βάθος με τους ασθενείς, ώστε να μην ταραζόνται ή τρομάζουν με κάποιο από τα ευρήματα.

### 6.3 Διευρυμένη Κλίμακα Κατάστασης Αναπηρίας (EDSS)

Η διευρυμένη κλίμακα κατάστασης αναπηρίας (EDSS) είναι το εργαλείο αξιολόγησης που χρησιμοποιείται πλέον ευρέως στη ΣΚΠ. Η EDSS δημιουργήθηκε το 1983 από τον Δρ. Kurtzke<sup>43</sup> με την επέκταση της Κλίμακας Κατάστασης Αναπηρίας (DSS /KKA) / εργαλεία Λειτουργικών Συστημάτων (ΛΣ) που δημιούργησε το 1955<sup>44</sup>. Αυτά τα δύο συστήματα (EDSS και ΛΣ), χρησιμοποιήθηκαν σε αυτό που πιθανότητα ήταν οι δύο πρώτες, πολυκεντρικές, τυχαιοποιημένες, τυφλές μελέτες, συγκριτικές με εικονικά φάρμακα, που έχουν ποτέ διεξαχθεί στη ΣΚΠ, τα αποτελέσματα των οποίων δημοσιεύτηκαν το 1957 και το 1965<sup>44</sup>.



Η διευρυμένη κλίμακα κατάστασης αναπηρίας (EDSS) είναι το εργαλείο αξιολόγησης που χρησιμοποιείται πλέον ευρέως στη ΣΚΠ.

Η EDSS κυμαίνεται από το 0 έως το 10 σε 0,5 προσαυχήσεις μονάδας (με εξαίρεση τη μη ύπαρξη του βαθμού 0,5) που αντιπροσωπεύει διαδοχικά υψηλότερα επίπεδα αναπηρίας, με το 0 να αφορά τη φυσιολογική νευρολογική εξέταση και το 10 να αφορά το θάνατο λόγω της ΣΚΠ. Η βαθμολόγηση σε αυτή την κλίμακα βασίζεται στην εξέταση από έναν εκπαιδευμένο εξεταστή, όπως ένας νευρολόγος ή Ειδικός Νοσηλευτής ΣΚΠ, ο οποίος βαθμολογεί ένα άτομο με ΣΚΠ, σύμφωνα με το σύστημα των 8 Κλιμάκων Λειτουργικών Συστημάτων (βλ. Εικόνα 7), σε συνδυασμό με την τρέχουσα κατάσταση βάδισης του ατόμου (στο μέσο της κλίμακας) και με τη προμηκική λειτουργία και τη λειτουργία των άνω άκρων να βρίσκονται στο άνω μέρος της κλίμακας.



Η EDSS κυμαίνεται από το 0 έως το 10, με το 0 να αφορά τη φυσιολογική νευρολογική εξέταση και το 10 να αφορά το θάνατο λόγω της ΣΚΠ.

Η τακτική κλίμακα 20 βαθμίδων, μπορεί να συνοψισθεί στις ακόλουθες ομάδες:

0.0	Φυσιολογική νευρολογική εξέταση
1.1 - 3.5	Οι βαθμολογίες των λειτουργικών συστημάτων χρησιμοποιούνται σε αυτές τις ομάδες
4.0 - 7.5	Κυρίως βασίζεται στην βάδιση, περιλαμβάνει την ικανότητα να εργάζεται και να διεξάγει καθημερινές δραστηριότητες
8.0 - 8.5	Υποδεικνύει την λειτουργία του άνω άκρου και την αυτοεξυπηρέτηση
9.0 - 9.5	Υποδεικνύουν συμμετοχή του προμήκη
10.0	Θάνατος λόγω ΣΚΠ

Σχήμα 7 –Περίληψη της τακτικής κλίμακας EDSS. Η εικόνα δείχνει την κλίμακα 20 βαθμίδων, που μπορεί να συνοψισθεί σε ομάδες

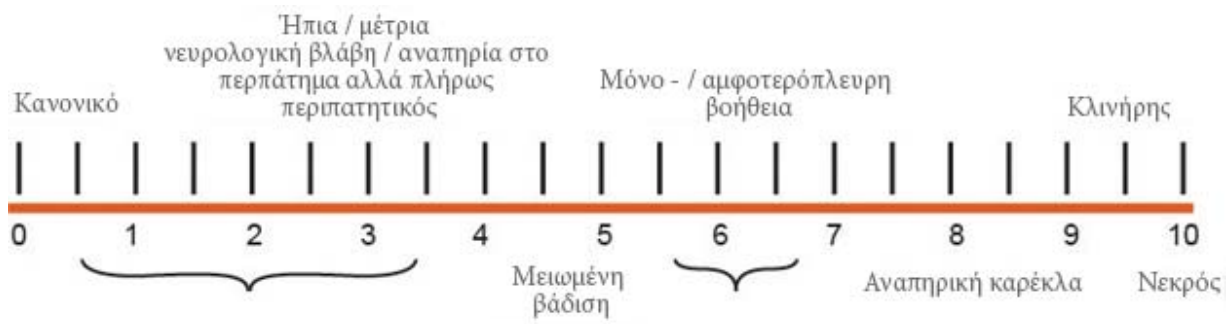
#### Οι 8 Κλίμακες των Λειτουργικών Συστημάτων

- **Πυραμιδικό** – αδυναμία ή δυσκολία κίνησης των άκρων.
- **Παρεγκεφαλίδας** – αταξία, απώλεια συντονισμού ή τρόμος.
- **Εγκεφαλικού στελέχους** – προβλήματα που συνδέονται με δυσλειτουργία εγκεφαλικών νεύρων.

- **Αισθητηριακή** – απώλεια της αισθητικότητας.
- Λειτουργία **εντέρου και ουροδόχου κύστης**
- **Οπτική** λειτουργία.
- **Εγκεφαλικές** (ή νοητικές) λειτουργίες.
- **Άλλες**

Κάθε λειτουργικό σύστημα βαθμολογείται σε μία κλίμακα από 0 (καμία δυσλειτουργία ή αναπηρία) έως 5 ή 6 (πιο σοβαρή δυσλειτουργία ή αναπηρία).

Η EDSS μπορεί επίσης να απεικονισθεί με γραμμικό τρόπο, όπως στο Σχήμα 8.



*Εικόνα 8 - Η EDSS μπορεί επίσης να παριστάνεται με γραμμικό τρόπο, όπως απεικονίζεται σε αυτό το σχήμα*

Αν και οι αναπηρίες τοποθετούνται σε μία κατά προσέγγιση διάταξη, σύμφωνα με το πώς είναι πιθανό να συμβούν καθώς εξελίσσεται η νόσος, η εξέλιξη των σταδίων αναπηρίας είναι απίθανο να είναι γραμμική.



Η EDSS χρησιμοποιείται ευρέως και η κοινή της γλώσσα είναι γνωστή στους νευρολόγους. Θεωρείται εύκολη στη χρήση, με βάση τη νευρολογική εξέταση, χρησιμοποιεί ένα σχετικά απλό σύστημα βαθμολόγησης και έχει σημαντικά αποδεικτικά στοιχεία που στηρίζουν την αξιοπιστία της.

#### **Πλήρεις λεπτομέρειες για την κλίμακα EDSS:**

Ωστόσο, η EDSS έχει επικριθεί ευρέως, με κάποιους από τους περιορισμούς που αναφέρονται να είναι οι εξής<sup>45</sup>:

- φτωχή ανταπόκριση σε ανθρώπους με ΣΚΠ με μεγαλύτερη αναπηρία (βαθμολογία EDSS  $\geq 6,0$ ).
- χαμηλή αναπαραγωγιμότητα στο κατώτερο άκρο της κλίμακας.
- μεγάλη εξάρτηση από τη βάδιση στη μέση κατηγορία.
- περιορισμένη αξιολόγηση της λειτουργίας των άνω άκρων.
- έλλειψη ευαισθησίας στη γνωστική αναπηρία.

Ένας περαιτέρω περιορισμός είναι η μη γραμμική φύση της εξέλιξης μέσω της κλίμακας EDSS. Σαφώς, η αναπηρία, όπως αξιολογείται από την EDSS, δεν συνεχίζει να εξελίσσεται σε παρόμοιο ρυθμό κατά τη διάρκεια της πορείας νόσου ενός ασθενή με ΣΚΠ.



Επιπλέον, η EDSS δεν αντικατοπτρίζει πολλά από τα ενοχλητικά συμπτώματα της ΣΚΠ, όπως η κόπωση και ο πόνος, δεν αξιολογεί σωστά τη γνωστική λειτουργία και το πιο σημαντικό, δεν περιλαμβάνει την προοπτική του ατόμου σχετικά με τη νόσο τους.



Η EDSS δεν αντικατοπτρίζει πολλά από τα ενοχλητικά συμπτώματα της ΣΚΠ, όπως η κόπωση και ο πόνος, δεν αξιολογεί σωστά τη γνωστική λειτουργία και το πιο σημαντικό, δεν περιλαμβάνει την προοπτική του ατόμου σχετικά με τη νόσο τους



### Μάθηση και σκέψη

Πώς θα εξηγούσατε μία αλλαγή στη βαθμολογία της EDSS και της MSFC, όσον αφορά την εξέλιξη της νόσου του ασθενή και των αποτελεσμάτων σε επίπεδο αναπηρίας;

---

---

---

---

Βαθμολογία	Περιγραφή
1.0	Χωρίς αναπηρία, ελάχιστα σημάδια σε ένα ΛΣ (λειτουργικό Σύστημα)
1.5	Χωρίς αναπηρία, ελάχιστα σημάδια σε περισσότερα από ένα ΛΣ
2.0	Ελάχιστη αναπηρία σε ένα ΛΣ
2.5	Ήπια αναπηρία σε ένα ΛΣ ή ελάχιστη αναπηρία σε δύο ΛΣ
3.0	Μέτρια αναπηρία σε ένα ΛΣ, ή ήπια αναπηρία σε τρεις ή τέσσερις ΛΣ. Δυσλειτουργία στο περπάτημα
3.5	Μέτρια αναπηρία σε ένα ΛΣ, και πιο πολύ από ελάχιστη αναπηρία σε αρκετά άλλα. Δυσλειτουργία στο περπάτημα
4.0	Σημαντική αναπηρία αλλά αυτάρκης μέχρι περίπου 12 ώρες την ημέρα. Σε θέση να περπατήσει χωρίς βοήθεια ή χωρίς να ξεκουραστεί για 500m
4.5	Σημαντική αναπηρία, αλλά το μεγαλύτερο μέρος της ημέρας είναι σε θέση να εργαστεί ολόκληρη μέρα χωρίς ειδική βοήθεια. Σε θέση να περπατήσει χωρίς βοήθεια ή χωρίς να ξεκουραστεί για 500m
5.0	Αρκετά σοβαρή αναπηρία ώστε να μην μπορεί να κάνει τις καθημερινές δραστηριότητες και χωρίς την ικανότητα να εργαστεί για μια ολόκληρη μέρα χωρίς ειδική βοήθεια. Σε θέση να περπατήσει χωρίς βοήθεια ή χωρίς να ξεκουραστεί για 500m
5.5	Αναπηρία αρκετά σοβαρή ώστε να αποκλείει πλήρως τις καθημερινές δραστηριότητες. Σε θέση να περπατήσει χωρίς βοήθεια ή χωρίς να ξεκουραστεί για 500m
6.0	Απαιτεί ένα βοηθήμα βάδισης - μπιστούνι, πατερίτσες, κλπ - για να περπατήσει περίπου 100 μέτρα με ξεκούραση ή χωρίς
6.5	Απαιτεί δύο βοηθήματα για βάδιση - ζευγάρι πατερίτσες, δύο μπιστούνια κτλ - για να περπατήσετε περίπου 20 μέτρα, χωρίς ξεκούραση
7.0	Ανίκανος να περπατήσει περισσότερο από περίπου 5m, ακόμη και με βοήθεια. Ουσιαστικά περιορίζετε σε αναπηρική σε αναπηρική καρέκλα
7.5	Ανίκανος να κάνει περισσότερα από μερικά βήματα. Περιορίζεται στην αναπηρική καρέκλα και μπορεί να χρειαστεί βοήθεια στην μεταφορά. Μπορεί να κινηθεί μόνος του τις ρόδες αλλά δεν μπορεί να τα καπφέρει σε κανονική αναπηρική καρέκλα για μια ολόκληρη ημέρα και μπορεί να χρειαστεί ένα μηχανοκίνητο αναπηρικό καροτσάκι
8.0	Ουσιαστικά περιορίζετε σε κρεβάτι ή σε καρέκλα ή σε αναπηρική καρέκλα με σπρώξιμο. Μπορεί να κάτσει έξω από το κρεβάτι το μεγάλο μέρος της ημέρας. Διατηρεί πολλές λειτουργίες αυτο-περιποίησης. Σε γενικές γραμμές έχει απαιλεσματική χρήση των χεριών.
8.5	Ουσιαστικά περιορίζεται στο κρεβάτι το μεγάλο μέρος της ημέρας. Έχει κάποια αποτελεσματική χρήση των χεριών. Διατηρεί πολλές λειτουργίες αυτο-περιποίησης.
9.0	Κατάκοπος. Μπορεί ακόμα να επικοινωνεί και να φάει
9.5	Κατάκοπος και απόλυτα εξαρτώμενος. Σε θέση να επικοινωνεί αποτελεσματικά ή να φάει /να καπνίσει
10.0	Θάνατος λόγω ΣΚΠ

Σχήμα 8 – Συνοπτικό Σύστημα βαθμολόγησης EDSS<sup>31</sup>



#### 6.4 Η λειτουργική κλίμακα MSFC

Αυτό το εργαλείο αξιολόγησης αναπτύχθηκε από μία ομάδα εργασίας, ως μέρος της διεθνούς πρωτοβουλίας με επικεφαλής την Εθνική Εταιρεία ΣΚΠ των Ηνωμένων Πολιτειών. Τους ζητήθηκε να κάνουν προτάσεις για ένα νέο πολυδιάστατο εργαλείο αξιολόγησης που βασίζεται στη χρήση ποσοτικών μέτρων. Η λειτουργική κλίμακα που προέκυψε ονομάζεται Multiple Sclerosis Functional Scale (MSFC) και συστήθηκε για τις μελλοντικές κλινικές δομικές της ΣΚΠ<sup>46</sup>.

Το MSFC είναι μια κλίμακα που αποτελείται από τρία μέρη και περιέχει μετρήσεις τριών σημαντικών κλινικών διαστάσεων της ΣΚΠ (Πίνακας 9). Η μέτρηση MSFC απαιτεί ελάχιστο εξοπλισμό και μπορεί να ολοκληρωθεί σε 15 λεπτά από ένα εκπαιδευμένο επαγγελματία υγειονομικής περίθαλψης<sup>47</sup>.



Η μέτρηση MSFC απαιτεί ελάχιστο εξοπλισμό και μπορεί να ολοκληρωθεί σε 15 λεπτά από ένα εκπαιδευμένο επαγγελματία υγειονομικής περίθαλψης.

Κλινική διάσταση	Μέτρηση	Μονάδα
Βάδισμα	Κοντινό βάδισμα, χρονομέτρηση της απόστασης 25 πόδια	Δευτ/πτα
Λειτουργικότητα άνω άκρων	Δοκιμή με 9 εξαρτήματα και 9 τρύπες	Δευτ/πτα
Νόηση	Paced Auditory Serial Addition Test	Ο σωστός αριθμός

Πίνακας 9 – Η κλίμακα MSFC<sup>47</sup>

Στη **χρονομετρημένη βάδιση 25 βημάτων (25FTW)** ζητείται από τον ασθενή να περπατάει τη συγκεκριμένη απόσταση με το δικό του συνηθισμένο γρήγορο, αλλά ασφαλές ρυθμό. Η **δοκιμασία ενσφηνωμάτων- 9 τρυπών (Nine Hole Peg Test) (9HPT)** συνιστάται στη μετακίνηση εννέα καρφιών από ένα ανοιχτό κουτί σε κάθε μία από τις εννέα τρύπες που βρίσκονται στο διάτρητο πίνακα και στη συνέχεια πίσω στο ανοιχτό κουτί. Το τεστ γίνεται δύο φορές για κάθε χέρι και ο μέσος χρόνος υπολογίζεται για κάθε χέρι ξεχωριστά<sup>48</sup>. Στο **Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT)** συνιστάται στη διαδοχική πρόσθεση, ανα δύο, 60 αριθμών, δίνοντας την απάντηση με δυνατή φωνή και το τεστ βαθμολογείται από τον αριθμό των σωστών απαντήσεων που έχουν δοθεί<sup>49</sup>.

Έτσι, το MSFC περιλαμβάνει τεστ για τη λειτουργία των κάτω άκρων/περπάτημα, λειτουργία των χεριών και τη γνωστική λειτουργία, αλλά δεν περιλαμβάνει τεστ για δύο επιπλέον κλινικές διαστάσεις που θεωρούνται σημαντικές – την οπτική λειτουργία και την αισθητική λειτουργία.



Το MSFC περιλαμβάνει τεστ για τη λειτουργία των κάτω άκρων/περπάτημα, λειτουργία των χεριών και τη γνωστική λειτουργία.

Οι βαθμολογίες των ατομικών τεστ προσαρμόζονται σε ένα πληθυσμό αναφοράς, η βαθμολογία z ευθυγραμμίζεται, έτσι ώστε η αύξηση να σημαίνει βελτίωση και υπολογίζεται ο μέσος όρος από τις βαθμολογίες z κάθε κλινικού τεστ, για να εξαχθεί μία μόνο τελική βαθμολογία (βλ. Πίνακα 10). Η

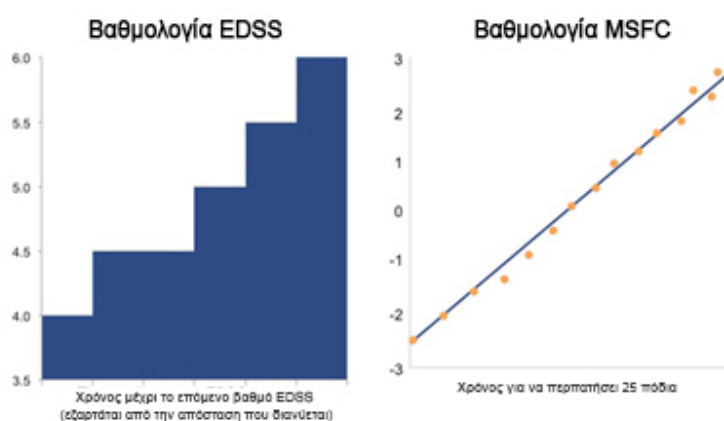
βαθμολογία αποτελείται από ένα μόνο μέσο όρο που αντιπροσωπεύει τη σχετική απόδοση στις τρεις δοκιμασίες σε σύγκριση με τον πληθυσμό αναφοράς<sup>50</sup>.

1ο βήμα.	Βαθμολογία σε 3 δοκιμασίες μέτρησης 25FTW - χρονομέτρηση βαδίσματος στα 25 πόδια (δευτερόλεπτα) 9HPT - Δοκιμή με 9 εξαρτήματα και τρύπες (δευτερόλεπτα) PASAT (σωστό αριθμό)
2ο βήμα	Μετατροπή τις βαθμολογίας σε βαθμολογίες z με βάση τον μέσο όρο και τη σταθερή απόκλιση ενός πληθυσμού αναφοράς
3ο βήμα.	Μετατροπή τις βαθμολογίας σε 25FTW και 9HPT σε βαθμολογίες z ώστε έτσι η μείωση να αντιπροσωπεύει μία επιδείνωση
4ο βήμα.	Βαθμολογία z MSFC = μέσος όρος βαθμολογιών z των 3 δοκιμασιών

Πίνακας 10 – Υπολογισμός της βαθμολογίας του MSFC

Τα θετικά χαρακτηριστικά του MSFC περιλαμβάνουν:

- Δείχνει μέτρια καλή συσχέτιση με την EDSS.
- Το MSFC έχει πλεονεκτήματα σε σχέση με την κλίμακα EDSS, στο ότι είναι αναλογική, σε αντίθεση με τη σειριακή (βλ. Σχήμα 9), και παρέχει μεγαλύτερη αξιοπιστία μεταξύ των φορέων αξιολόγησης.
- Το MSFC προσφέρει καλή συσχέτιση με άλλες μετρήσεις ειδικές για αναπηρία, συμπεριλαμβανομένης της μαγνητικής τομογραφίας και της ποιότητας ζωής ΠΖ (patient-reported, disease-related QOL)
- Είναι προγνωστικός παράγοντας του κλινικού αποτελέσματος και του αποτελέσματος της MT.



Εικόνα 9 - Αυτό το σχήμα συγκρίνει μια συνεχόμενη κλίμακα με μια τακτική κλίμακα. Μία συνεχόμενη κλίμακα (π.χ. το MSFC, που φαίνεται στα δεξιά), περιέχει περισσότερες πληροφορίες από μία σειριακή κλίμακα (π.χ. η EDSS, φαίνεται στα αριστερά).

Οι συγκρίσεις μεταξύ της EDSS και του MSFC δείχνουν ότι το MSFC μπορεί να έχει καλύτερη συσχέτιση με ευρήματα από άλλες εξετάσεις, όπως η MT<sup>51</sup>. Η συσχέτιση μεταξύ του MSFC και των βλαβών του εγκεφάλου φαίνεται να είναι μεγαλύτερη από ότι η συσχέτιση μεταξύ EDSS και εγκεφαλικών βλαβών σε κάποιους ασθενείς<sup>52</sup>. Παρομοίως, το MSFC φαίνεται να είναι σχετίζεται πιο έντονα με το βαθμό εγκεφαλικής ατροφίας απ' ό,τι η EDSS, σε δύο ξεχωριστές μελέτες<sup>52,53</sup>. Αυτό δείχνει ότι το MSFC συνδέεται περισσότερο με την παθολογία του εγκεφάλου που ανιχνεύεται με MT, από ότι η κλίμακα EDSS.

Τέλος, είναι σημαντικό να θυμόμαστε ότι η κλινική σημασία μιας αλλαγής της βαθμολογίας z στο MSFC δεν είναι εμφανής<sup>31</sup>, και όπως αναφέρεται στην εργασία που περιγράφηκε για πρώτη φορά το MSFC, «πρέπει να λαμβάνουμε υπόψη ότι ψάχνουμε για ένα τεστ που θα λειτουργήσει ως εργαλείο μέτρησης κλινικού αποτελέσματος σε μια κλινική δοκιμή. Ενώ οι ασθενείς που συμπεριλήφθηκαν, ανήκαν σε όλο το φάσμα της κλίμακας EDSS από χαμηλό σε υψηλό, αυτό το σύνθετο τεστ μπορεί να μην είναι κατάλληλο για την ατομική αξιολόγηση του ασθενή και μπορεί να μην καταδείξει μία σημαντική κλινική αλλαγή per se, αλλά μπορεί να συσχετιστεί με την κλινική αλλαγή»<sup>50</sup>.

## 6.5 Κλίμακα Σοβαρότητας Σκλήρυνσης κατά Πλάκας (MSSS)



Η κλίμακα σοβαρότητας της σκλήρυνσης κατά πλάκας έχει σχεδιαστεί να παρέχει ένα μέτρο της σοβαρότητας της νόσου.

Η κλίμακα σοβαρότητας σκλήρυνσης κατά πλάκας (MSSS) προσθέτει το στοιχείο της διάρκειας της νόσου στη EDSS και είναι σχεδιασμένη να παρέχει ένα μέτρο της σοβαρότητας της νόσου.

Προηγουμένως, δεν υπήρχε καμία απλή συσχέτιση μεταξύ της EDSS και της διάρκειας της νόσου και η διόρθωση αυτής της παραμέτρου δεν είναι απλή. Η κλίμακα MSSS διορθώνει την κλίμακα EDSS για τη διάρκεια νόσου, χρησιμοποιώντας μία απλή αριθμητική μέθοδο για τη σύγκριση της αναπηρίας ενός ατόμου με τη κατανομή των βαθμολογιών ασθενών που έχουν ίση διάρκεια της νόσου<sup>54</sup>.

Ο αλγόριθμος MSSS είναι μια απλή μέθοδος προσαρμογής της αναπηρίας στη διάρκεια της νόσου. Οι ασθενείς καταναμερήθηκαν σύμφωνα με τα συνολικά χρόνια από τα πρώτα συμπτώματα έως την αξιολόγηση της EDSS.

Κάθε χρόνος αναλύθηκε σε σύγκριση με τους δύο προηγούμενους και δύο επόμενους χρόνους. Για παράδειγμα, το έτος 5 δημιουργήθηκε από τα στοιχεία για όλους τους ασθενείς με έναρξη των συμπτωμάτων που αποδίδονται στη ΣΚΠ από 3 έως 7 χρόνια πριν. Μέσα σε κάθε χρόνο, οι βαθμολογίες EDSS καταναμερήθηκαν και υπολογίστηκε ο μέσος όρος των χαμηλότερων και των υψηλότερων βαθμίδων για κάθε πιθανή τιμή EDSS (0,1,1,5, . . . 9,5). Αυτοί οι μέσοι όροι στη συνέχεια ομαλοποιήθηκαν, διαιρώντας με τον αριθμό των διαθέσιμων αξιολογήσεων γι' αυτό το χρόνο. Οι ομαλοποιημένες τιμές πολλαπλασιάστηκαν με το 10 για να παρέχουν ένα εύρος από 0 έως 10 (για ευκολότερη σύγκριση με τα ανεπεξέργαστα δεδομένα της EDSS). Έτσι, η MSSS είναι το δεκατημόριο της κλίμακας EDSS, στην ομάδα των ασθενών που έχουν την ίδια διάρκεια της νόσου<sup>54</sup>.

Ο Roxburgh και οι συνεργάτες του, απέδειξαν ότι ο μέσος όρος της MSSS έδειχνε σταθερότητα στο χρόνο, αν και υπήρχαν σημαντικές αλλαγές στις προσωπικές βαθμολογίες MSSS, πιθανόν λόγω της απρόβλεπτης φύσης της ΣΚΠ. Αυτό δείχνει ότι η κλίμακα MSSS, είναι ένα χρήσιμο μέτρο για μελέτες

ομάδων ασθενών, αλλά δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να προβλέψει με ακρίβεια την αναπηρία σε ένα άτομο. Με άλλα λόγια, μία ομάδα ασθενών με υψηλότερο μέσο όρο MSSS από μία άλλη, είναι πιθανό να διατηρήσει ένα υψηλότερο MSSS 5,10 ή ακόμη και 15 χρόνια μετά, αν και οι ατομικές βαθμολογίες MSSS μέσα στις ομάδες μπορεί να κυμαίνονται σε βάθος χρόνου.

Έτσι, η αξία αυτών των εργαλείων ελέγχου στην καθημερινή φροντίδα των ανθρώπων με ΣΚΠ, πιθανό να μην είναι τόσο σημαντική, όσο αυτή των EDSS και MSFC.

Προς το παρόν, φαίνεται ότι οι περισσότεροι νευρολόγοι θα χρησιμοποιούν την κλίμακα EDSS για την αξιολόγηση της εξέλιξης της νόσου, με την κλίμακα MSFC να συνεχίζει να ισχύει και να κερδίζει έδαφος, όσο περνάει ο καιρός. Είναι πιθανό ότι η MSFC ποτέ να μην χρησιμοποιηθεί για κλινική άσκηση, αλλά μπορεί να γίνει ένα καλό υποκατάστατο για κλινικές δοκιμές, όπου, σε κάθε περίπτωση, η κλίμακα EDSS εξακολουθεί να θεωρείται ότι είναι η πρωταρχική επιλογή μέτρησης αποτελέσματος για την εξέλιξη της αναπηρίας. Θα είναι χρήσιμο για το Νοσηλευτή ΣΚΠ να μπορεί να εξηγήσει στο άτομο με ΣΚΠ τι πραγματικά σημαίνουν οι βαθμολογίες των EDSS και MSFC και τι αλλάζει σε αυτές τις βαθμολογίες με την πάροδο του χρόνου.



### Μάθηση και σκέψη

Ποιες είναι οι διαφορές μεταξύ των εργαλείων αξιολόγησης EDSS, MSFC και MSSS;

---

---

---

---



### 6.6 Περίληψη

- Τα εργαλεία αξιολόγησης παρακολουθούν την εξέλιξη της νόσου σε ανθρώπους με ΣΚΠ.
- Τρία από τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα εργαλεία είναι η Διευρυμένη Κλίμακα Κατάστασης Αναπηρίας (EDSS), η λειτουργική κλίμακα MSFC και η Κλίμακα Σοβαρότητας Σκλήρυνσης κατά Πλάκας (MSSS).
- Προς το παρόν, φαίνεται ότι οι περισσότεροι νευρολόγοι θα χρησιμοποιούν την κλίμακα EDSS για την αξιολόγηση της εξέλιξης της νόσου.



### Μάθηση και σκέψη

Πώς μπορείτε να συνδέσετε το αποτέλεσμα και τις βαθμολογίες με την καθημερινή ζωή με ΣΚΠ;



### Περίληψη Ενότητας

- Η διάγνωση της ΣΚΠ εξαρτάται από μία ποικιλία κλινικών και παρακλινικών εξετάσεων και κριτηρίων.
- Τα κλινικά συμπτώματα είναι σημαντικά για την επιβεβαίωση της ΣΚΠ, αλλά οι συνθήκες που προαναγγέλλουν τη ΣΚΠ (CIS και RIS) ταυτοποιούνται τώρα μέσω διάφορων τεχνικών, όπως η MT.
- Η πολυπλοκότητα της διάγνωσης της ΣΚΠ και ο χρόνος που απαιτείται για να γίνει, μπορεί να προκαλέσει σύγχυση και άγχος στον ασθενή.
- Οι Νοσηλευτές ΣΚΠ πρέπει να εξηγούν τις εξετάσεις, τα αποτελέσματα και τις επιπτώσεις αυτών, για να μπορέσουν οι ασθενείς να τις διαχειριστούν, κατά τη διάρκεια αυτής της πολύ δύσκολης περιόδου.
- Αυτό θα βοηθήσει να δημιουργηθούν δυνατές σχέσεις και να διατηρήσουν και να στηρίξουν τη μελλοντική φροντίδα, κατά τη πορεία της ΣΚΠ.
- Η αξιολόγηση της κατάστασης και της εξέλιξης της νόσου μπορεί να γίνει είτε μέσα από μία υποτροπή ή σε τακτικό ραντεβού παρακολούθησης.
- Για ακόμη μία φορά, αν ο Νοσηλευτής ΣΚΠ μπορεί να αναλάβει τον ασθενή κατά τη διάρκεια των εξετάσεων και να εξηγεί τις μεταβολές στη βαθμολογία των τεστ, τότε η σχέση του Νοσηλευτή ΣΚΠ με τον ασθενή θα δυναμώσει, μέσα από την κοινή λήψη αποφάσεων, τους συμφωνημένους στόχους και την αμοιβαία εμπιστοσύνη. Αυτό θα ενθαρρύνει τη συμμόρφωση του ασθενούς και την επικοινωνία μαζί του.
- Η γνώση του ιστορικού του ασθενή, η συννοσηρότητα και η κατάσταση της νόσου είναι σημαντικά για την παροχή της βέλτιστης φροντίδας των ασθενών.
- Οι θεραπευτικές επιλογές αναφέρονται στην Ενότητα 4.



## βιβλιογραφία

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, Fillipi 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.