



MODUŁ 3

Diagnozowanie i ocena stwardnienia rozsianego

wersja polska

CME Tytuł Modułu

Diagnozowanie i ocena stwardnienia rozsianego

Cele nauki



Po zakończeniu tego modułu uczestnik będzie potrafił:

- Opisać badanie neurologiczne i jego rolę w rozpoznaniu SM.
- Zrozumieć koncepcję rozsiania w czasie i przestrzeni wg kryteriów McDonald.
- Wymienić krytyczne składniki diagnostyki różnicowej SM.
- Opisać kryteria McDonald w odniesieniu do rozpoznania SM.
- Ocenąć skutki zmian wprowadzonych do kryteriów McDonald w 2010 roku.
- Wyjaśnić wyniki badania za pomocą rezonansu magnetycznego (MRI) oraz ich znaczenia w diagnozowaniu SM.
- Omówić znaczenie obecności prążków oligoklonalnych w płynie mózgowo-rdzeniowym.
- Opisać badania potencjałów wywołanych i ich znaczenie.
- Zidentyfikować rzut SM.
- Odróżnić rzut od postępu choroby i innych stanów powiązanych z SM.
- Opisać narzędzia oceny EDSS, MSFC i MSSS.
- Omówić rolę tych narzędzi w monitorowaniu progresji choroby SM.

Docelowi odbiorcy

Kurs został opracowany z myślą o sprostaniu potrzebom edukacyjnym pielęgniarek, które są zainteresowane zapewnieniem optymalnej opieki ludziom chorym na SM.

Akredytacja

Ten e-learningowy program szkoleniowy został akredytowany przez Królewskie Kolegium Pielęgniarstwa (*Royal College of Nursing, RCN*) w zakresie przyznawania punktów kredytowych za ustawiczny rozwój zawodowy.

Niniejszy program ustawicznego kształcenia został zatwierdzony przez Międzynarodową Radę Pielęgniarek (*International Council of Nurses, ICN*) w zakresie przyznawania punktów kredytowych w ramach Międzynarodowego Kształcenia Ustawicznego Pielęgniarek (*International Continuing Nursing Education Credits, ICNEC*).

System punktów kredytowych

Królewskie Kolegium Pielęgniarstwa i Międzynarodowa Rada Pielęgniarek przyznaje maksymalnie 5 punktów kredytowych za ten moduł szkolenia e-learningowego. Po zakończeniu kursu (tj. wszystkich 5 modułów) uczestnicy mogą odebrać on-line wirtualny dyplom ukończenia kursu.

Przewidywany czas na zakończenie modułu: 5 godzin

Ujawnianie niezarejestrowanych zastosowań

To zadanie edukacyjne może obejmować omawianie opublikowanych i (lub) badanych zastosowań środków niezarejestrowanych przez EMEA lub lokalne władze regulacyjne. RCN, ICN, EANN, EMSP, RIMS, IOMSN, SCI, i Novartis nie zalecają stosowania jakiegokolwiek produktu leczniczego w innych celach niż zarejestrowane wskazania.

Opinie wyrażone w trakcie szkolenia należą do kadry szkoleniowej i niekoniecznie pokrywają się z opiniami RCN, ICN, EANN, EMSP, RIMS, IOMSN, SCI i Novartis.

Podczas omawiania zatwierdzonych wskazań, przeciwwskazań i ostrzeżeń, należy bazować na oficjalnych charakterystykach produktów leczniczych obowiązujących w danym kraju.

Udział w szkoleniu

Udział w szkoleniu i przyznanie punktów kredytowych CME za ukończenie kursu są bezpłatne. W czasie trwania TBC 2013, do TBC 2015, uczestnicy muszą: (1) przeczytać cele nauczania i informacje od kadry, (2) uczestniczyć w całym szkoleniu składającym się z 5 podstawowych modułów, (3) wypełnić test końcowy po każdym module zaznaczając właściwą odpowiedź na każde pytanie, oraz (4) wypełnić on-line formularz oceny każdego modułu. Po pomyślnym zdaniu wszystkich 5 testów końcowych (uzyskując wynik na poziomie 75% lub wyższym) i wypełnieniu formularza oceny on-line, każdy uczestnik otrzyma pisemne potwierdzenie zaliczenia kursu- gotowe do ściągnięcia, zapisania i wydrukowania.

Zrzeczenie się odpowiedzialności

Uczestnicy mają dorożumiany obowiązek stosować nowo zdobyte informacje z myślą o podwyższeniu jakości opieki sprawowanej nad pacjentami oraz w celu osobistego rozwoju zawodowego. Informacje przedstawione w niniejszych materiałach nie mają służyć jako wytyczne dotyczące leczenia pacjentów. Pielęgniarkom nie wolno stosować zabiegów i leków oraz innych metod diagnozowania i leczenia omawianych lub sugerowanych podczas szkolenia bez wcześniejszej oceny stanu pacjenta i ewentualnych przeciwwskazań, przeglądu istotnych informacji o produkcie dostarczonych przez wytwórcę, i bez porównania z rekomendacjami innych instytucji.

Finansowanie

Niniejsza aktywność jest finansowana przez grant edukacyjny przyznany przez firmę Novartis Pharma AG.

Spis treści: Moduł 3

Diagnozowanie i ocena stwardnienia rozsianego

1. Wprowadzenie do modułu	6
2. Badanie neurologiczne	8
2.1 Cele nauki	8
2.2 Oceny neurologiczne	8
2.2.1 Diagnostyka różnicowa.....	11
2.2.2 Klinicznie izolowany zespół (CIS)	13
2.2.3 Radiologicznie izolowany zespół (RIS)	14
2.3 Podsumowanie	15
3. Kryteria diagnostyczne	17
3.1 Cele nauki	17
3.2 Wprowadzenie	17
3.3 Kryteria McDonalda.....	17
3.3.1 Kryteria McDonalda 2010.....	18
3.4 Podsumowanie	21
4. Badania i testy	23
4.1 Cele nauki	23
4.2 Obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI)	23
4.3 Nakłucie lędźwiowe i analiza płyny mózgowo-rdzeniowego (PMR)	27
4.4 Testy potencjałów wywołanych	29
4.5 Badania laboratoryjne i biomarkery.....	30
4.6 Podsumowanie	33
5. Identyfikacja rzutu SM.....	36
5.1 Cele nauki	36
5.2 Jak rozpoznać rzut	36
5.3 Podsumowanie	40
6. Narzędzia oceny progresji choroby	41
6.1 Cele nauki	41
6.2 Wprowadzenie	41

6.3 Rozszerzona skala stopnia niesprawności (EDSS).....	42
6.4 Złożony wskaźnik oceny sprawności (MSFC).....	45
6.5 Skala nasilenia stwardnienia rozsianego (MSSS).....	47
6.6 Podsumowanie	48
Podsumowanie modułu	50
Piśmiennictwo	Error! Bookmark not defined.

MODUŁ 3:

Diagnozowanie i ocena stwardnienia rozsianego



1. Wprowadzenie do modułu

Intro

Badania przeprowadzone wśród osób chorych na SM wskazują, że większość ludzi uważa, że otrzymuje niewystarczające wsparcie w zakresie zrozumienia i poznania diagnozy¹.

Pomimo, iż coraz lepsza edukacja klinicystów wpłynęła na poprawę sposobu przekazywania diagnozy, zawsze można to robić jeszcze lepiej. Dlatego też, ważne jest, aby Pielęgniarka SM potrafiła wyjaśnić diagnozę, badania wykonywane w procesie diagnozowania oraz ewentualne zabiegi przeprowadzane z udziałem pacjenta po konsultacji z neurologiem. Takie podejście nie tylko sprawi, że pacjent poczuje, że ma kontrolę, ale również pomoże zbudować zaufanie i komunikację niezbędne do zapewnienia pacjentowi optymalnej opieki.



Badania przeprowadzone wśród osób chorych na SM wskazują, że większość osób uważa, że otrzymuje niewystarczające wsparcie w zakresie zrozumienia i poznania diagnozy.

Kryteria diagnostyczne dla SM uległy znacznemu rozwojowi, aby dostosować je do badania MRI – począwszy od wczesnych kryteriów klinicznych Posera wprowadzonych w 1983 roku do wszechstronnych, kryteriów McDonalda opublikowanych w 2001 r. i 2005 r. i uaktualnionych w 2010r.²⁻⁵. Postawienie właściwej diagnozy w przypadku osoby, u której podejrzewa się występowanie stwardnienia rozsianego wymaga znacznie więcej wysiłku niż odhaczenie listy kryteriów. Uwzględnienia wymagają czynniki „z życia wzięte”, takie jak zmienność wyników MRI w zależności od placówki medycznej, pacjenci, których objawy nie spełniają w pełni kryteriów diagnostycznych oraz wstrząs emocjonalny i obciążenie społeczno-ekonomiczne związane z diagnozą dla pacjentów i ich rodzin.

Niniejszy moduł wyjaśnia kryteria oraz powiązane narzędzia diagnostyczne, ich wyniki i konsekwencje w taki sposób, aby Pielęgniarki SM mogły z łatwością je pojąć, zinterpretować i przekazać dalej do osoby z SM. Jest to ważne nie tylko z punktu widzenia wymiany informacji, ale również dla rozwoju równorzędnej relacji zbudowanej na zaufaniu pomiędzy pacjentem i Pielęgniarką SM.

Dodatkowo, w okresie następującym po rozpoznaniu ważne jest, aby identyfikować wszelkie oznaki nawrotów u pacjenta i odróżniać je od innych powiązanych, ale niekoniecznie klinicznie istotnych czynników, takich jak infekcje pęcherza moczowego. Zidentyfikowanie rzutu i zapewnienie możliwie jak najszybszego leczenia może ograniczyć skutki takiego rzutu (czas do wyzdrowienia oraz potencjalnie poziom wpływu rzutu). Wiedza na temat czasu wystąpienia rzutu oraz skutków i konsekwencji rzutu pomoże zbudować historię danego pacjenta i wskazać przebieg choroby. Z tego względu, prowadzenie dokładnej historii choroby i robienie notatek również stanowią ważne aspekty roli Pielęgniarki SM.



Prowadzenie dokładnej historii choroby i robienie notatek również stanowią ważne aspekty roli Pielęgniarki SM.

2 Badanie neurologiczne

2.1 Cele nauki

Po zapoznaniu się z niniejszym rozdziałem uczestnik będzie lepiej potrafił:



- Opisać badanie neurologiczne i jego rolę w rozpoznaniu SM.
- Zrozumieć koncepcję rozszaniania w czasie i przestrzeni wg kryteriów McDonald.
- Wymienić krytyczne składniki diagnostyki różnicowej SM.

2.2 Oceny neurologiczne

Występowanie stwardnienia rozszianego na świecie jest zróżnicowane i wydaje się być zależne od lokalizacji geograficznej i czynników genetycznych. Zakłada się, że na SM cierpi do 2,5 miliona ludzi na całym świecie i że choroba występuje częściej w klimatach chłodniejszych¹. Globalnie, zakładana mediana występowania SM wynosi 2,5 na 100.000 (w zakresie 1,1–4)². Regionalnie, zakładana mediana występowania SM jest największa w Europie (3,8 na 100.000), następnie w krajach regionu wschodnio-śródlądowego (2), w krajach obu Ameryk (1,5), w krajach zachodniego Pacyfiku (0,9) i krajach Afryki (0,1). Na chorobę zapada dwukrotnie więcej kobiet niż mężczyzn (ryzyko zachorowania na SM w okresie życia: 2,5% dla kobiet i 1,4% dla mężczyzn)³. Najczęstsze występowanie wydaje się występować w przedziale wiekowym od 35 do 64 lat⁴.



Większość lekarzy rozpocznie od oceny stanu psychicznego, a następnie przejdą do oceny nerwów czaszkowych, układu ruchowego, układu czuciowego, koordynacji i chodu.

Badanie nerwów czaszkowych polega na sprawdzeniu dna oka, pola widzenia, wielkości źrenicy i reakcji oka. Oceniane są również ruchy pozagałkowe, słuch i mimika twarzy.

Badanie mięśni jest wykonywane w celu zbadania siły mięśni, atrofii i napięcia mięśni w kończynach. W celu oceny siły mięśni górnych, pacjent może zostać poddany próbie Barre'a, oraz może zostać zbadana siła jego nadgarstków lub prostowników i zginaczy palców oraz mięśnie proksymalne. Próba Barre'a (*patrz Ryc. 1*) polega na poproszeniu pacjenta o wyciągnięcie przed siebie obu rąk dłońmi skierowanymi ku górze na wysokości barków. Opadanie jednej z rąk, po zamknięciu oczu, wskazuje na uszkodzenie górnego neuronu ruchowego po stronie opadającej ręki. Można wykorzystać szereg innych manewrów w celu wykrycia subtelnych braków w sile mięśniowej.



Ryc. 1 – Próba Barre'a

Pacjentów należy zbadać również pod kątem siły kończyn dolnych, na przykład, prosząc pacjenta o przejście zwykłym chodem, następnie na piętach i na palcach. Dokładne badanie zwykle obejmuje ocenę wyglądu, napięcia, siły i odruchów mięśni, w tym odruchy rozciągania mięśnia, odruchy brzuszne skórne i odruchy prymitywne.

Badanie sensoryczne używane jest do sprawdzenia czy pacjent czuje ruch lub pozycję stawów, wibracje, lekki dotyk, ból i temperaturę przedmiotu w każdej dystalnej części kończyn. W przypadku osób, które są chętne do współpracy i dobrze rozumieją założenia oceny, badanie sensoryczne może być niezwykle pomocne przy precyzyjnej lokalizacji zmiany. U osób mniej świadomych, badanie to może być mało przydatne. Pięć podstawowych odczuć, które należy sprawdzić w obu kończynach to lekki dotyk, ból, temperatura, wibracja i pozycja stawu. Lekarz ocenia lekki dotyk poprzez bardzo delikatne dotykanie powierzchni skóry pacjenta palcem lub wacikiem; ból bada się używając nowej szpilki, a temperaturę - używając metalowego przedmiotu zanurzonego w zimnej i ciepłej wodzie. Wyczuwanie wibracji sprawdza się kamertonem, który wprowadzany jest w drganie na wystającej kościstej części ciała, np. kostce na stopie lub innym obszarze, który może odpowiedzieć na drgania.



Badanie sensoryczne może być niezwykle cenne przy ustalaniu dokładnej lokalizacji zmiany.

W celu oceny koordynacji, badania obejmują szybki, naprzemienny ruch palców i stóp, dotykanie nosa palcem i kolana piętą. Badanie dotykania nosa palcem przede wszystkim ocenia czynność mózdzku: pacjent proszony jest o dotknięcie palcem wskazującym najpierw własnego nosa, a następnie wyprostowanego palca lekarza, którego pozycja zmienia się przy każdej próbie; ten manewr jest wykonywany z otwartymi oczami.

Chód pacjenta bada się obserwując pacjenta jak chodzi normalnie, na piętach i na palcach, wzdłuż prostej linii, stawiając stopy jedna za drugą (tzw. chód tandem).

Wszystkie wymienione testy zostałyby przeprowadzone na osobie, która została skierowana do neurologa po wystąpieniu uszkodzenia neurologicznego, w układzie czuciowym (np. drętwienie, parestezje, nieprzyjemne uczucie ściskania w klatce piersiowej (tzw. „uścisk SM”) lub jakimkolwiek innym (np. zapalenie nerwu wzrokowego, podwójne widzenie, porażenie Bella). Pierwszy kliniczny objaw SM zwykle nazywany jest „klinicznie izolowanym zespołem” (CIS) i zazwyczaj jest klasyfikowany zgodnie z miejscem występowania podejrzewanych zmian: zapalenie nerwu wzrokowego, zapalenie rdzenia kręgowego, zespół pnia mózgu/ zespół mózdkowy, zespół półkuli, zespoły poliregionalne oraz inne. Powyższe testy fizyczne w połączeniu z informacjami uzyskanymi od pacjenta, wzbudziłyby kliniczne podejrzenie SM i spowodowałyby skierowanie na badanie obrazowania metodą rezonansu magnetycznego (MRI), które może zwiększyć pewność ostatecznej diagnozy SM według powszechnie uznanych kryteriów diagnostycznych. Krótko mówiąc, badanie MRI jest używane do odkrycia zmian w ośrodkowym układzie nerwowym (OUN). Zmiany te mogą wskazywać na obszary, w których doszło do uszkodzenia otoczek mielinowych na aksonach w OUN, co ma miejsce u osób chorych na stwardnienie rozsiane. W celu zdiagnozowania SM, obraz MRI musi pokazywać kilka zmian rozsianych w czasie i przestrzeni. (Badanie MRI jest opisane bardziej szczegółowo w dalszej części niniejszego modułu).



Zmiany mogą wskazywać obszary, w których mogło dojść do uszkodzenia otoczek mielinowych aksonów w OUN, co ma miejsce u chorych na SM.

Rozprzestrzenienie zmian w czasie i przestrzeni stanowi podstawowy wskaźnik kliniczny SM. Oznacza to, że epizody objawów lub nowe zmiany odkryte w badaniu MRI powinny wskazywać na różną ewolucję w czasie (tj. chroniczność) i być zlokalizowane w różnych częściach OUN (mózgu i rdzeniu mózgowym).



Rozsianie zmian „w czasie” oznacza występowanie zwiększonej liczby zmian wraz z upływem czasu. Rozsianie zmian „w przestrzeni” odnosi się do dowodów na istnienie zmian dotyczących więcej niż jednej części OUN.

Rozpoznanie SM opiera się na wielu czynnikach, pierwotnie ustalonych przez Schumachera i wsp.⁷, zmodyfikowanych przez Posera i wsp. i wymienionych w niedawno aktualizowanych kryteriach McDonald, które zostaną omówione bardziej szczegółowo w kolejnym rozdziale⁵.

Inne testy kliniczne, pomocne przy potwierdzaniu rozpoznania SM obejmują: ocenę płynu mózgowo-rdzeniowego pod kątem występowania prążków oligoklonalnych, potencjały wywołane (opóźnione potencjały wskazujące na uszkodzenie mieliny), optyczna tomografia koherencyjna (OCT) i kilka biomarkerów (głównie dla wykluczenia/wskazania innej diagnozy). Testy zostaną omówione w dalszej części niniejszego modułu.

Ważne jest, aby potrafić wytłumaczyć pacjentom, że testy neurologiczne, które będą musieli przeprowadzić lub które już wykonali, są ważne dla ich rozpoznania i dlatego; oraz, że w celu potwierdzenia diagnozy SM zwykle konieczne jest posiadanie kombinacji dowodów klinicznych i radiologicznych (MRI).

2.2.1 Diagnostyka różnicowa

Ponieważ nie wszystkie objawy podmiotowe i przedmiotowe SM są charakterystyczne wyłącznie dla SM i mogą świadczyć o obecności innych chorób, ważne jest aby mieć pewność co do diagnozy SM poprzez wykluczenie alternatywnych dolegliwości.



Ważne jest, aby mieć pewność co do diagnozy SM poprzez wykluczenie innych dolegliwości.

Istnieje kilka sygnałów alarmowych, które powinny wzbudzić naszą podejrzliwość co do słuszności diagnozy SM. Są to: niepowstrzymanie postępujący przebieg, zwłaszcza u młodszych osób; silny lub długotrwały ból głowy; widoczne cechy korowe (drgawki, afazje, zespoły zaniedbywania); nagły i (lub) przemijający (kilka minut to kilku godzin) charakter objawów; obecność neuropatii obwodowej; oraz zaangażowanie innych układów narządów, jak układ sercowy, krwiotwórczy czy reumatologiczny.

Diagnostyka różnicowa SM jest bardzo obszerna i dlatego dokładne i szczegółowe prowadzenie historii klinicznej jest takie ważne. Przegląd notatek pacjenta też może pomóc uzyskać właściwą diagnozę, a jeden z kluczowych punktów wszystkich kryteriów diagnostycznych brzmi następująco: „Nie ma lepszego wyjaśnienia dla danego obrazu klinicznego”. Zwykle, należy wziąć pod uwagę choroby obejmujące procesy naczyniowe, zakaźne, metaboliczne, geoplastyczne i neurodegeneracyjne. Badania laboratoryjne pod kątem innych przyczyn obejmują morfologię krwi, odczyn opadania krwinek czerwonych (OB), stężenie witaminy B12, badanie na obecność autoprzeciwciał, poziomy hormonów stymulujących tarczycę i stężenie hormonów tarczycy oraz, jeśli wywiad na to wskazuje, ludzki wirus niedoboru odporności (HIV) i miana przeciwciał anty-Borrelia. W każdym przypadku, wykaz ewentualnych testów do wykonania jest bardzo długi i powinien opierać się na klinicznym obrazie pacjenta. Tabela 1 wymienia powszechne diagnozy różnicowe.



Dokładne i szczegółowe prowadzenie historii klinicznej jest niezbędne.

Choroby demielinizacyjne	Choroby nie-demielinizacyjne
Zapalenie nerwów wzrokowych i rdzenia kręgowego (NMO) Ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia (ADEM) Mielinoliza środkowa mostu Inne leukodystrofie (np. choroba Krabbe'a)	Toczeń rumieniowaty układowy Twardzina układowa Choroba Behcet'a Sarkoidoza Podostre złożone zwyrodnienie rdzenia kręgowego Choroba sercowo-naczyniowa (udar) Kiła oponowo-naczyniowa Zespoły paranowotworowe Dziedziczne ataksje i paraplegie Borelioza, neuroborelioza Mielopatie powiązane z AIDS

Tabela 1 – Dolegliwości z podobnymi objawami co stwardnienie rozsiane

Dwa konkretne przykłady to [zapalenie nerwów wzrokowych i rdzenia kręgowego \(NMO\)](#) oraz [ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia \(ADEM\)](#). Te dwie dolegliwości mogą być postrzegane jako element idiopatycznych zaburzeń o podłożu zapalno-demielinizacyjnym w przebiegu SM. Rozpoznanie NMO należy rozważyć u pacjentów, u których wystąpiło zapalenie nerwu wzrokowego i (lub) poprzeczne zapalenie rdzenia^{8,9}. ADEM, które czasami może być błędnie uważane za początkowy epizod SM, częściej występuje u dzieci po przebytej chorobie wirusowej lub szczepieniu, ma charakter monofagowy i nie występuje częściej u kobiet, jak ma to miejsce w przypadku SM.

Schorzenia współistniejące mogą również opóźnić rozpoznanie. Niedawno przeprowadzone badanie oparte na dokumentacji medycznej prawie 9.000 osób z SM wykazało, że obecność współistniejących chorób, w tym chorób naczyniowych, autoimmunologicznych, mięśniowo-szkieletowych, żołądkowo-jelitowych, oczu lub psychicznych, może opóźnić diagnozę SM o 1 do 10 lat. Pacjenci z współistniejącymi schorzeniami charakteryzowali się również większym stopniem niesprawności w momencie rozpoznania, niż pacjenci bez współistniejących chorób¹⁰.



Obecność współistniejących schorzeń może opóźnić rozpoznanie o 1 do 10 lat.

Według kryteriów diagnostycznych Wingerchuka dla NMO opublikowanych w 2006r.⁸ u pacjenta oprócz zapalenia nerwu wzrokowego i (lub) poprzecznego zapalenia rdzenia kręgowego, powinny zostać spełnione co najmniej 2 z następujących kryteriów drugorzędowych:

- obraz MRI mózgu niespełniający kryteriów diagnostycznych SM;
- przylegające zmiany patologiczne w MRI rdzenia kręgowego wzdłuż co najmniej trzech segmentów rdzenia kręgowego;
- dodatnie testy w surowicy w kierunku przeciwciała NMO (kierowanych przeciwko akwaporynie-4 budującej kanały wodne).

Miller i wsp.⁹ zaproponowali nowy zestaw kryteriów diagnostycznych dla NMO, zgodnie z którym wymagane jest spełnienie trzech głównych kryteriów i co najmniej jednego dodatkowego kryterium.

Kryteria główne:

- zapalenie nerwu wzrokowego
- poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego, klinicznie całkowite lub częściowe, związane jednak z radiologicznymi dowodami uszkodzenia rdzenia kręgowego w obrębie co najmniej trzech segmentów rdzenia
- brak dowodów potwierdzających inne schorzenia.

Kryteria drugorzędowe:

- badanie MRI mózgu prawidłowe lub niespełniające kryteriów Barkhofa
- dodatnie testy w surowicy w kierunku przeciwciała NMO.

Dodatkowo, obecność prążków oligoklonalnych w płynie mózgowo-rdzeniowym jest rzadziej spotykana u osób z NMO niż u osób chorych na SM i występuje tylko w ok. 20% przypadków.

Ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia kręgowego (ADEM): ADEM jest klinicznie określone przez podostrą encefalopatię (zaburzenia stanu przytomności, zachowania lub funkcji poznawczych) oraz obraz MRI z rozsianymi zmianami w mózgu z różnorodnym wzmocnieniem po podaniu gadolinu. Dodatkowo, badanie płynu mózgowo-rdzeniowego może pokazywać pleocytozę i podwyższoną liczbę całkowitą krwinek białych i stężeń białka, a obecność prążków oligoklonalnych jest bardziej prawdopodobna w przypadku SM niż ADEM. Miller i wsp.⁹ zaproponowali zestaw kryteriów diagnostycznych, według których do rozpoznania ADEM konieczna jest obecność encefalopatii oraz objawy, które mogą rozwijać się w ciągu pierwszych 3 miesięcy, pod warunkiem, że nie są rozdzielone okresem całkowitej remisji. Dostyć często ma miejsce sytuacja, gdzie pacjent zdiagnozowany początkowo z ADEM następnie przechodzi w klasyczną postać SM, co potwierdza teorię spektrum schorzeń SM.

Podsumowując, ważne jest, aby pamiętać o diagnostyce różnicowej w przypadku osób poddawanych badaniom w kierunku rozpoznania SM i zdawać sobie sprawę, że współistniejące choroby mogą wpłynąć na diagnozę, gdyż mogą naśladować lub maskować wskaźniki prawdziwego rozpoznania SM.

Robienie szczegółowych notatek i prowadzenie dokładnej dokumentacji medycznej pacjenta jest również niezwykle ważne.

2.2.2 Klinicznie izolowany zespół (CIS)

Osoby, u których pierwsze uszkodzenie neurologiczne stanowi epizod spotykany w SM, zwłaszcza zapalenie nerwu optycznego, poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego lub zespół pnia mózgu/ zespół mózdkowy, doświadczają tzw. **klinicznie izolowanego zespołu (CIS) sugerującego SM**. Osoby te mogą, ale nie muszą spełniać kryteria rozpoznania SM (zdefiniowane w kryteriach MacDonalda 2010).



Osoby, u których pierwsze uszkodzenie neurologiczne stanowi epizod spotykany w SM, doświadczają tzw. „klinicznie izolowanego zespołu (CIS) sugerującego SM”.

Klinicznie izolowany zespół (CIS) sugerujący SM

W 2008 r. panel złożony ze specjalistów opublikował oświadczenie, w którym stwierdzono, że definicja CIS: „ignorowała pierwsze objawy mogące nie mieć charakteru klinicznego, ale które można wykryć metodami paraklinicznymi i badaniami laboratoryjnymi. CIS, zgodnie z obecną definicją, nie rozróżnia pomiędzy pacjentami z pojedynczym objawem klinicznym z lub bez dodatkowych zmian objawowych w obrazie MRI”⁹. Autorzy zasugerowali, że są to dwie jednostki chorobowe o różnych rokowaniach. Panel ekspertów zaproponował bardziej specyficzny podział CIS na podkategorie (*patrz Tabela 2*) w celu lepszego opisanie wyników klinicznych i radiologicznych w najwcześniejszych fazach SM. Tabela 2 przedstawia pięć typów CIS.

Podkategoria	Opis
Typ 1	Klinicznie jednoogniskowy; co najmniej jedna bezobjawowa zmiana w obrazie MRI (wysokie ryzyko SM*)
Typ 2	Klinicznie wieloogniskowy; co najmniej jedna bezobjawowa zmiana w obrazie MRI (wysokie ryzyko SM)
Typ 3	Klinicznie jednoogniskowy; obraz MRI może wyglądać prawidłowo; brak bezobjawowych zmian w obrazie MRI (niskie ryzyko SM)
Typ 4	Klinicznie wieloogniskowy; obraz MRI może wyglądać prawidłowo; brak bezobjawowych zmian w obrazie MRI (rzadki przypadek)
Typ 5	Brak objawów klinicznych sugerujących chorobę demielinizacyjną, ale obraz MRI sugeruje obecność choroby

Tabela 2 – Podkategorie klinicznie izolowanego zespołu (CIS)

W najdłuższym badaniu longitudinalnym z udziałem pacjentów z CIS, Fisniku i wsp. odkryli, że obecność jednej lub kilku zmian w wyjściowym obrazie MRI była związana z ponad 80% ryzykiem wystąpienia drugiego napadu w 20. letnim okresie obserwacyjnym¹¹. U 21% pacjentów bez zmian w obrazie MRI czaszki, ale z klinicznym izolowanym zespołem (CIS) wystąpił drugi atak w okresie obserwacyjnym.

2.2.3 Radiologicznie izolowany zespół (RIS)

Nowa jednostka MRI, która została opisana występuje pod nazwą „radiologicznie izolowanego zespołu” RIS¹². RIS jest używany do opisu sytuacji, w której pacjent posiada charakterystyczne dla SM zmiany w obrazie MRI mózgu lub rdzenia kręgowego wykonanym z przyczyn innych niż podejrzenie SM i nie może sobie przypomnieć wcześniejszej sytuacji świadczącej o wystąpieniu zdarzenia demielinizacyjnego. Badania obserwacyjne grupy pacjentów z RIS przez szereg lat pokazują, że u jednej trzeciej z nich doszło w końcu do wystąpienia ataków klinicznych^{13,14}. Niedawne badanie wskazało, że klinicznie nieme zmiany w obrębie rdzenia kręgowego mogą być wskaźnikiem wysokiego ryzyka progresji do SM¹⁵. Aby potwierdzić/ zidentyfikować czynniki, które mogą pomóc przewidzieć przejście do SM u osób z RIS konieczne jest przeprowadzenie dalszych badań.



Klinicznie nieme zmiany w obrębie rdzenia kręgowego mogą być wskaźnikiem wysokiego ryzyka progresji do SM.

2.3 Podsumowanie



- Istnieje szereg testów neurologicznych przeprowadzanych na osobach podejrzewanych o SM.
 - Obejmują one ocenę statusu poznawczego, nerwów czaszkowych, układu ruchowego, układu czuciowego oraz koordynacji i chodu.
 - Brak jest jednej, powszechnie uznanej sekwencji testów, które tworzą badanie neurologiczne.
- Testy parakliniczne obejmują ocenę prążków oligoklonalnych (OCB) w płynie mózgowo-rdzeniowym, wielomodalne potencjały wywołane (zwłaszcza wzrokowe potencjały wywołane) i obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI).
- Według kryteriów McDonald'a, obrazy MRI mogą potwierdzić diagnozę SM, jeśli zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym (OUN) są rozsiane zarówno w czasie, jak i w przestrzeni.
- Sygnały alarmowe, które powinny wzbudzić naszą czujność wobec rozpoznania nawracającego SM obejmują:
 - niepowstrzymanie postępujący przebieg choroby,
 - silny lub długotrwały ból głowy lub cechy korowe (drgawki, afazje, zespoły zaniedbywania),
 - nagły i (lub) przemijający charakter objawów,
 - obecność neuropatii obwodowej oraz zaangażowanie innych układów narządów, jak: układ sercowy, krwiotwórczy czy reumatologiczny.
- Ważne jest, aby rozróżniać rozpoznanie SM od innych chorób z podobnymi objawami, które należą do spektrum SM (np. NMO i ADEM).
- Pierwsze epizody neurologiczne typu obserwowanego w SM są zwykle nazywane klinicznymi izolowanymi zespołami (CIS).
- Obecność 1 lub więcej zmian w początkowym obrazie MRI wiąże się z >80% prawdopodobieństwem wystąpienia drugiego ataku w ciągu kolejnych 20 lat.
- Radiologicznie izolowany zespół (RIS) odnosi się do przypadkowego wykrycia zmian w obrazie MRI mózgu lub rdzenia kręgowego charakterystycznych dla SM u osób bez wcześniejszej lub bieżącej historii występowania CIS.
- U jednej trzeciej osób z RIS dochodzi do napadów SM.
 - Nie jest jasne, u ilu osób z RIS dojdzie do napadów i po upływie jakiego czasu. Niemniej; nie ulega wątpliwości, że ryzyko wystąpienia objawów klinicznych zwiększa się znacznie.
 - Klinicznie nieme zmiany w rdzeniu kręgowym mogą być wskaźnikiem wysokiego ryzyka napadów obserwowanych w SM u osób z RIS.



Zastanów się...

Jak należy wyjaśnić pacjentowi, że wyniki różnorodnych testów diagnostycznych - klinicznych i paraklinicznych pomagają neurologowi potwierdzić lub wykluczyć rozpoznanie SM?

Ja wytłumaczyć pacjentowi różnicę pomiędzy SM, CIS i RIS?

Jak należy postępować z pacjentami, aby umożliwić im zrozumienie charakteru i celu procesu diagnostycznego?

3. Kryteria diagnostyczne

3.1 Cele nauki

Po zapoznaniu się z niniejszym rozdziałem uczestnik będzie lepiej potrafił:



- Opisać kryteria McDonalda w odniesieniu do rozpoznania SM.
- Ocenąć skutki zmian wprowadzonych do kryteriów McDonalda w 2010 r.

3.2 Wprowadzenie



Jak wspomniano wcześniej, kryteria diagnostyczne stwardnienia rozsianego obejmują badanie kliniczne oraz oceny parakliniczne, których podstawowym celem jest wykazanie rozproszenia zmian w przestrzeni i czasie, po wykluczeniu innych rozpoznań alternatywnych dla SM. Pomimo, iż możliwe jest postawienie diagnozy wyłącznie na podstawie badania klinicznego, obrazowanie MRI może wesprzeć, uzupełnić, a nawet zastąpić niektóre kryteria kliniczne, co zostało podkreślone niedawno w „Kryteriach McDonalda” opublikowanych przez Międzynarodowy Panel w dziedzinie Diagnozy SM (*International Panel on Diagnosis of MS*)⁵.

3.3 Kryteria McDonalda

Kryteria McDonalda zostały wprowadzone po raz pierwszy w 2001 r.³, ale podlegały zmianom w 2005 r.⁴ i 2010 r.⁵, których celem było uproszczenie i przyspieszenie diagnozy SM bez utraty specyficzności.

Te kryteria diagnostyczne były wcześniej krytykowane za „zastąpienie oceny klinicznej”; jednak zarzut ten został odparty przez autorów, którzy podkreślali, że kryteria McDonalda należy stosować tylko w odniesieniu do osób, u których występują objawy kliniczne sugerujące SM lub inne schorzenie demielinizacyjne⁵. Kryteria diagnostyczne nie zastępują badania klinicznego i wywiadu medycznego, ale mogą je potwierdzić i uzupełnić.



Kryteria diagnostyczne nie zastępują badania klinicznego i wywiadu medycznego, ale mogą je potwierdzić i uzupełnić.

Kryteria McDonalda korzystają z następujących ocen do potwierdzenia diagnozy:

- cechy kliniczne (dowody na istnienie napadów klinicznych w oparciu o objawy, które mogą świadczyć o uszkodzeniach).

Jeśli to możliwe, powyższa ocena jest wspierana przez:

- badanie rezonansu magnetycznego (MRI).
- ocenę płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR).

3.3.1 Kryteria McDonalda 2010

Niedawno, międzynarodowy panel ekspertów- Międzynarodowy Panel w dziedzinie Diagnostyki SM - opublikował zmiany z 2010 r. wprowadzone do wersji kryteriów McDonalda z 2005 r. Przegląd w 2010 r. skupił się na uproszczeniu kryteriów, w celu ich lepszego rozumienia i wykorzystania. Dodatkowo, panel ocenił zastosowanie kryteriów w populacjach innych niż dominująca zachodnia populacja osób dorosłych rasy kaukaskiej, na podstawie której zostały one stworzone.

Rekomendowane zmiany w stosunku do wersji z 2005 r. uwzględniały:

- Uproszczenie kryteriów MRI dla zmian rozsiańnych w przestrzeni (patrz Tabela 3).

Wieloogniskowość rozumiana jako ≥ 1 zmiana T2 ^a w przynajmniej 2 z 4 obszarów OUN charakterystycznych dla SM
• Obszar okołokomorowy
• Obszar okołokomorowy
• Obszar podnamiotowy ^b
• Rdzeń kręgowy ^b

a Gadolinowe wzmocnienie zmian nie jest wymagane dla zmian rozsiańnych w przestrzeni.

b Jeśli u pacjenta występuje zespół pnia mózgu lub rdzenia kręgowego, zmiany objawowe są wykluczone z kryteriów i nie są wliczane w liczbę zmian.

Tabela 3 – Kryteria MRI dla wieloogniskowości wg kryteriów McDonalda z 2010 r.^{20,21}

- Uproszczenie kryteriów MRI dla zmian rozsiańnych w czasie (patrz Tabela 4).

Kryteria MRI dla zmian rozsiańnych w przestrzeni (wieloogniskowość)

Wcześniejsze kryteria MRI opierały się na kryteriach Barkhofa/Tintore, które uważane były za trudne do interpretacji przez specjalistów nieradiologicznych¹⁶⁻¹⁹. Prace europejskiej grupy MAGNIMS, opisane przez Swanton i wsp.^{20,21} i podsumowane przez Montalbana i wsp.²², doprowadziły do opracowania nowego zestawu kryteriów wykazania obecności zmian rozsiańnych w przestrzeni (Tabela 3), które miały zostać zaadoptowane przez kryteria McDonalda 2010 w miejsce kryteriów Barkhofa/Tintore'a.

Kryteria MRI dla zmian rozsiańnych w czasie (wieloczasowość)

W stosunku do kryteriów z 2005r. skrócono minimalny okres czasu między wystąpieniem CIS a pierwszym badaniem MRI, służącym jako punkt odniesienia dla kolejnego badania MRI w celu wykazania nowej zmiany z 90 na 30 dni. Natomiast, Tur i wsp.²³ posunęli się dalej wykazując, że całkowite usunięcie tego wymogu nie wpływa na specyficzność metody. W związku z powyższym, według aktualnej wersji kryteriów McDonalda wieloczasowość jest rozumiana jako obecność nowej zmiany T2, niezależnie od czasu wykonania początkowego badania MRI.

Jeśli chodzi o zmiany gadolino-zależne będące wykładnikiem wieloogniskowości, prace prowadzone przez grupę MAGNIMS wykazały, że u pacjentów z typowym klinicznie izolowanym zespołem, pojedyncze badanie MRI mózgu wykazujące gadolino-zależne i gadolino-niezależne zmiany jest specyficzne dla przewidzenia wczesnego wystąpienia drugiego napadu^{22,24}. Kryteria McDonalda w wersji z 2010 r. pokazują, że obecność gadolino-zależnych i gadolino-niezależnych zmian w początkowym MRI może zastąpić kolejne badanie MRI w celu potwierdzenia wieloczasowości (Tabela 4).

Wieloczasowość rozumiana jako:	
	<ul style="list-style-type: none"> • nowa/e zmiana/y T2 i (lub) gadolino-zależna na kolejnym MRI, w porównaniu do początkowego MRI, niezależnie od czasu pomiędzy jednym i drugim badaniem
	<ul style="list-style-type: none"> • równoczesna obecność bezobjawowych zmian gadolino-zależnych i gadolino-niezależnych bez względu na ramy czasowe

Tabela 4 – Kryteria MRI dla wieloczasowości wg kryteriów McDonalda z 2010 r.²²

Prezentacja kliniczna	Dodatkowe dane niezbędne do rozpoznania SM
≥ 2 rzuty choroby ^a , obiektywne kliniczne dowody wskazujące na obecność ≥2 zmian lub obiektywne kliniczne dowody wskazujące na obecność 1 zmiany z udowodnionym występowaniem wcześniejszego rzutu ^b	Żadne ^c
≥ 2 rzuty choroby ^a , obiektywne dowody wskazujące na obecność 1 zmiany	Rozsianie w przestrzeni wykazane przez: ≥ 1 zmiana T2 w co najmniej 2 z 4 obszarów OUN typowych dla SM (okołokomorowym, podkorowym, nadnamiotowym i rdzeniu kręgowym) ^d ; lub oczekiwanie na kolejny rzut ^a wskazujące na uszkodzenie innego obszaru OUN
Jeden rzut choroby ^a , obiektywne dowody kliniczne wskazujące na obecność ≥ 2 zmian	Rozsianie w czasie wykazane przez: Równoczesną obecność asymptomatycznej zmiany gadolino-zależnej lub gadolino-niezależnej w badaniu wykonanym w dowolnym czasie po rzucie; lub stwierdzenie nowej zmiany w sekwencji T2 i zmian/y gadolino-zależnej w kontrolnym badaniu MRI niezależnie od czasu, w którym kolejne badanie zostanie wykonane; lub oczekiwanie na drugi rzut choroby ^a
Jeden rzut choroby, obiektywne dowody kliniczne wskazujące na obecność 1 zmiany (klinicznie izolowany zespół)	Rozsiane w przestrzeni i czasie wykazane przez: Dla wieloogniskowości: ≥ 1 zmiana w co najmniej 2 z 4 obszarów OUN typowych dla SM (okołokomorowym, nadnamiotowym i rdzeniu kręgowym) ^d ; lub oczekiwanie na kolejny rzut ^a wskazujące na uszkodzenie innego obszaru OUN i Dla wieloczasowości: Równoczesną obecność asymptomatycznej zmiany gadolino-zależnej lub gadolino-niezależnej w badaniu wykonanym w dowolnym czasie po rzucie; lub stwierdzenie nowej zmiany w sekwencji T2 i zmian/y gadolino-zależnej w kontrolnym badaniu MRI niezależnie od czasu, w którym kolejne badanie zostanie wykonane; lub oczekiwanie na drugi rzut choroby ^a
Postępujące objawy neurologiczne wskazujące na SR (PPMS)	Progresja choroby przez 1 rok (ustalona retrospektywnie lub prospektywnie) plus spełnienie 2 z 3 poniższych kryteriów: 1. Rozsianie w przestrzeni wykazane przez ≥ 1 zmianę T2 w mózgu w obszarach typowych dla SM (okołokomorowym, podkorowym, nadnamiotowym i rdzeniu kręgowym) 2. Rozsianie w przestrzeni wykazane przez ≥ 2 zmiany T2 w rdzeniu 3. Dodatni wynik badania PMR (dowody na obecność prążków oligoklonalnych i (lub) podwyższonego indeksu IgG)

Jeśli kryteria zostały spełnione i nie ma lepszego wytłumaczenia dla obserwowanych objawów klinicznych, rozpoznanie brzmi: „stwardnienie rozsiane”. Jeśli istnieje podejrzenie SM, ale nie wszystkie kryteria zostały spełnione; rozpoznanie brzmi: „możliwe stwardnienie rozsiane”, a jeżeli istnieje lepsze wytłumaczenie dla obserwowanych objawów klinicznych rozpoznanie brzmi: „nie-stwardnienie rozsiane”.

^a Rzut choroby (nawrót, nasilenie) to rzut powinien być stwierdzony w oparciu o aktualne badanie neurologiczne, jednak niektóre zdarzenia w przeszłości z objawami i przebiegiem charakterystycznym dla SM, ale nie potwierdzone wynikami badań neurologicznych, mogą zapewnić zasadne dowody na istnienie wcześniejszego zdarzenia demielinizacji. Zgłoszenia objawów proksymalnych (historycznych lub obecnych) powinny jednak obejmować kilka epizodów mających miejsce w czasie nie krótszym niż 24 godziny. Przed postawieniem ostatecznej diagnozy SM, co najmniej 1 rzut musi być powiązany z wynikami badania neurologicznego, odpowiedzią wzrokowego potencjału wywołanego u pacjentów zgłaszających wcześniejsze zaburzenia wzroku lub MRI odpowiadający demielinizacji w obszarze OUN implikowanym w raporcie z wcześniejszych objawów neurologicznych.

^b Rozpoznanie kliniczne oparte na obiektywnych dowodach klinicznych wskazujących na obecność 2 rzutów jest najbezpieczniejsze. Zasadne dowody historyczne na obecność 1 rzutu w przeszłości, brak udokumentowanych obiektywnych wyników neurologicznych mogą obejmować zdarzenia z przeszłości z objawami i cechami rozwoju charakterystycznymi dla wcześniejszego zdarzenia zapalno-demielinizacyjnego; jednak przynajmniej 1 rzut musi być poparty obiektywnymi wynikami.

^c Dodatkowe badania nie są wymagane. Jednak, najlepiej gdyby wszelkie rozpoznanie SM były stawiane z dostępem do badań obrazkowych w oparciu o niniejsze kryteria. Jeśli wyniki badań MRI i innych badań (np. PMR) są ujemne, należy zachować szczególną ostrożność przy stwierdzaniu SM i należy uwzględnić alternatywne diagnozy. Aby móc potwierdzić rozpoznanie SM, nie może istnieć lepsze wytłumaczenie dla obserwowanych objawów klinicznych i muszą istnieć obiektywne dowody.

^d Gadolino-zależne zmiany nie są wymagane; symptomatyczne objawy nie są brane pod uwagę u pacjentów z zespołem pnia mózgu lub rdzenia kręgowego.

SM - stwardnienie rozsiane; OUN - ośrodkowy układ nerwowy; MRI badanie rezonansu magnetycznego; PPMS - pierwotnie postępująca postać stwardnienia rozsianego; PMR - płyn mózgowo-rdzeniowy; IgG - immunoglobulina G.

Tabela 5 – Znowelizowane w 2010 r. kryteria rozpoznania stwardnienia rozsianego wg McDonald

W kryteriach McDonalda z 2010 r. panel ekspertów zwrócił uwagę, na to że kryteria te nie zostały w pełni potwierdzone w populacji azjatyckiej i południowoamerykańskiej oraz zasugerował przeprowadzenie dalszych badań w celu potwierdzenia wrażliwości i specyficzności w tych populacjach, zwłaszcza w odniesieniu do odróżniania SM od innych rozpoznań, takich jak zapalenie nerwów wzrokowych i rdzenia oraz chorób zakaźnych, mogących występować z większą częstotliwością w określonych obszarach tych regionów.

Stosowanie Kryteriów McDonalda znowelizowanych w 2010 roku może przyspieszyć rozpoznanie SM, co z kolei może ograniczyć strach, który pacjent odczuwa w czasie przedłużającego się procesu diagnozowania. Czułość i specyficzność diagnozy SM powinny być takie same, a nawet lepsze przy kryteriach z 2010 r. niż kryteriach z 2005 r., a więc poziom zaufania w stosunku do diagnozy powinien być wysoki – co powinno pozwolić Pielęgniarkom SM zapewnić osobom z rozpoznaniem SM, że postawiona diagnoza jest prawidłowa.



Stosowanie kryteriów McDonalda znowelizowanych w 2010 r. może przyspieszyć rozpoznanie SM.

Pomimo, iż Pielęgniarka SM zwykle nie uczestniczy w stawianiu ostatecznej diagnozy, znajomość kryteriów, na których opiera się diagnoza może okazać się przydatna w rozmowach z osobami chorymi na SM po tym, jak neurolog potwierdzi rozpoznanie.

Ostatecznie, należy podkreślić, że kryteria diagnostyczne należy stosować wyłącznie w stosunku do osób, u których wystąpił typowy klinicznie izolowany zespół. Pacjentów z niespecyficznymi objawami i (lub) niespecyficznymi wynikami badania MRI należy kierować do drugorzędowych lub trzeciorzędowych ośrodków SM, jeśli są dostępne.



Kryteria diagnostyczne należy stosować wyłącznie w stosunku do osób, u których wystąpił typowy klinicznie izolowany zespół.

3.4 Podsumowanie



- Kryteria McDonalda należy stosować wyłącznie w stosunku do osób, u których występują objawy kliniczne charakterystyczne dla SM.
- Kryteria McDonalda dopuszczają 3 możliwe rozpoznania:
 - stwardnienie rozsiane,
 - możliwe stwardnienie rozsiane;
 - nie-stwardnienie rozsiane.
- W wyniku nowelizacji kryteriów McDonalda w 2010 r. uproszczone zostały definicje zmian rozproszonych w przestrzeni (wieloogniskowość) i zmian rozproszonych w czasie (wieloczasowość), umożliwiając szybsze i mniej skomplikowane diagnozowanie SM przy jednoczesnym zachowaniu wysokiego poziomu czułości i specyficzności. Dzięki temu Pielęgniarka SM może zapewnić pacjentów, że postawiona diagnoza jest pewna.



Zastanów się...

Jakie są podstawowe zmiany w znowelizowanych kryteriach McDonalda i jakie mają znaczenie dla neurologów i osób chorych na SM?

4. Badania i testy

4.1 Cele nauki

Po zapoznaniu się z niniejszym rozdziałem uczestnik będzie lepiej potrafił:



- Wyjaśnić wyniki badania za pomocą rezonansu magnetycznego (MRI) oraz ich znaczenia w diagnozowaniu SM.
- Omówić znaczenie obecności prążków oligoklonalnych w płynie mózgowo-rdzeniowym (PMR).
- Opisać badania potencjałów wywołanych i ich znaczenie.

4.2 Obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego (MRI)

Mechanizm działania MRI jest niezwykle złożony. Upraszczając, MRI mierzy zachowanie atomów wodoru (zwanymi również protonami) w wodzie obecnej w tkance w czasie ekspozycji na działanie silnego pola magnetycznego. Technologia MRI umożliwia przekształcenie docelowych obszarów, w tym tkanki miękkiej, na trójwymiarowe obrazy i pomaga określić typ występującej tkanki²⁵.



Technologia MRI umożliwia przekształcenie docelowych obszarów w trójwymiarowe obrazy.

MRI jest używane do wykrywania makroskopijnych zmian w tkance u osób z SM z wysoką czułością. Większość badań naukowych w dziedzinie SM wykorzystuje aparaty 1,5 Tesli (tesla to jednostka siły pola magnetycznego), które są również najpowszechniej stosowanymi aparatami w praktyce lekarskiej.



MRI jest używane do wykrywania makroskopijnych zmian w tkance u osób z SM.

Konwencjonalne sekwencje MRI, takie jak sekwencja z podwójnym echem (gęstości protonów i ważne T2), tłumienie sygnału z wolnego płynu mózgowo-rdzeniowego z wykorzystaniem zjawiska odwrócenia magnetyzacji (FLAIR) i obrazowanie ważne T1 (z podaniem lub bez podania kontrastu zawierającego gadolin) (patrz Ryc. 2), zapewniają ważne informacje dla procesu rozpoznawania SM, zrozumienie jego naturalnego przebiegu i ocenę skuteczności leczenia.

Aparaty 1,5 Tesli

Pomimo, iż aparaty o mocy 3 Tesli zyskują na popularności zarówno w środowisku naukowym, jak i w ośrodkach medycznych, to nadal nie ustalono ich wartości dodanej w zakresie diagnostyki różnicowej w przypadku rozpoznania SM²⁶. Aparaty o sile pola magnetycznego przekraczającego 3 Tesle są zwykle wykorzystywane tylko w celach badawczych.



Wskazówka dla pielęgniarek

Jak wyjaśnić cel badania MRI w procesie rozpoznania SM, oraz co oznaczają wyniki MRI?

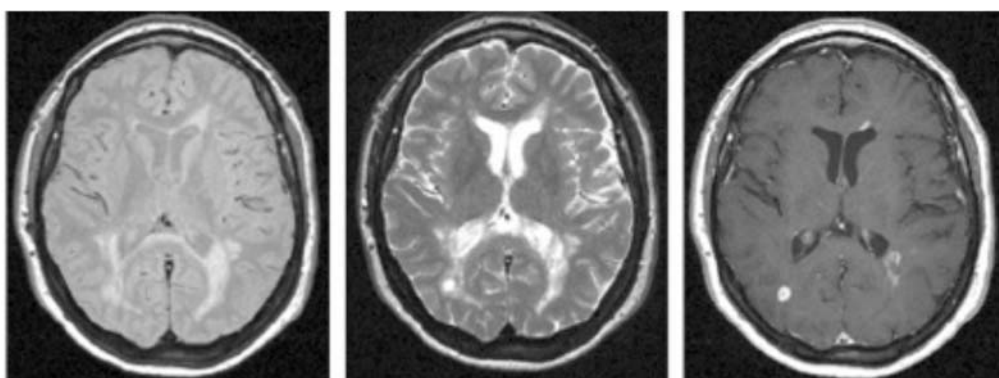
Diagnoza SM opiera się głównie na rozproszeniu zmian w czasie i przestrzeni. Chociaż neurolog może stwierdzić obecność takich zmian, to będą one uważane za pewne tylko, kiedy zostaną potwierdzone na obrazie MRI. Badanie MRI może wykazać obecność zmian symptomatycznych lub asymptomatycznych głęboko w istocie białej w różnych częściach OUN. Pokaże również nowe i stare zmiany, aby dowieść rozsiania w czasie, chociaż w tym celu konieczne może być wykonanie serii obrazów.

Obecność zmian na obrazie MRI zyskała znaczenie w ciągu ostatnich dziesięciu lat i odgrywa istotną rolę w najnowszych kryteriach diagnostycznych, które ustalają ostateczną diagnozę SM. W celu postawienia ostatecznej diagnozy SM konieczne jest występowanie określonej liczby zmian, określonego rozmiaru oraz w określonych obszarach OUN.

Badanie MRI może dostarczyć dodatkowe informacje niezbędne do wyjaśnienia obrazu klinicznego, jeśli pacjentowi wstrzyknięto kontrast, zwany gadolinem (Gd), który umożliwia wizualizację uszkodzeń bariery krew-mózg- częstej zmiany chorobowej w przebiegu SM. Gadolin wzmacnia najnowsze zmiany SM, a więc jest wiarygodnym miernikiem nowych, czynnych zmian zapalnych.



Konwencjonalne sekwencje obrazowania MRI zapewniają ważne informacje do diagnozowania SM, zrozumienia jego naturalnego przebiegu i oceny skuteczności leczenia.



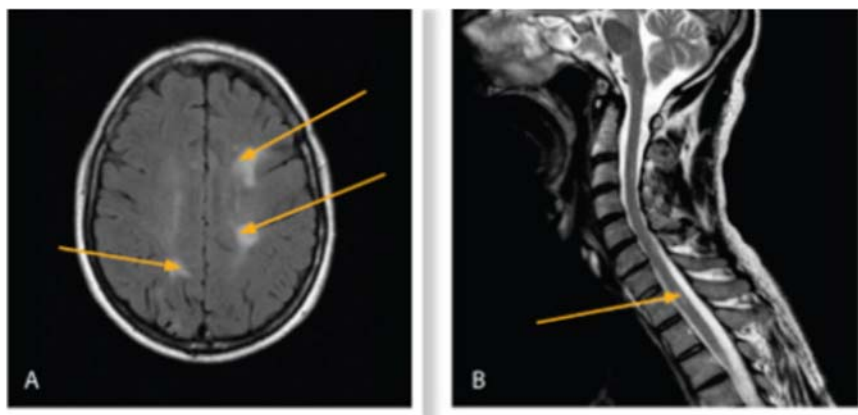
Ryc. 2 – (a) Podważone, (b) T2-ważone i (c) T1-ważone wzmocnione gadolinem obrazy osiowe w sekwencji spin-echo MR mózgu 37-letniego pacjenta z RRMS

Na obrazie a) widoczne są liczne hiperintensywne zmiany świadczące o wieloogniskowym uszkodzeniu istoty białej. Zmiany te są również widoczne na obrazie (b), a niektóre z nich są wzmocnione kontrastem na obrazie (c), co świadczy o miejscowym przerwaniu bariery mózg-krew.

Obrazowanie w sekwencjach podwójnego echa i FLAIR posiada wysoką czułość wykrywania zmian SM (uszkodzenie mieliny i (lub) utrata aksonów w OUN), które wyglądają jak

miejscowe obszary hiperintensywności lub białe plamy światła, na tego typu obrazach (*patrz Ryc. 2*).

Jednak z uwagi na heterogenny charakter patologiczny poszczególnych zmian hiperintensywnych brakuje specyficzności. Zmiany oznaczające obrzęk, zapalenie, demielinizację, odbudowę otoczki mielinowej, glejozę i utratę aksonów prowadzą wszystkie do podobnych białych plam światła na obrazach w sekwencji podwójnego echa i FLAIR (*Patrz Ryc. 3*).

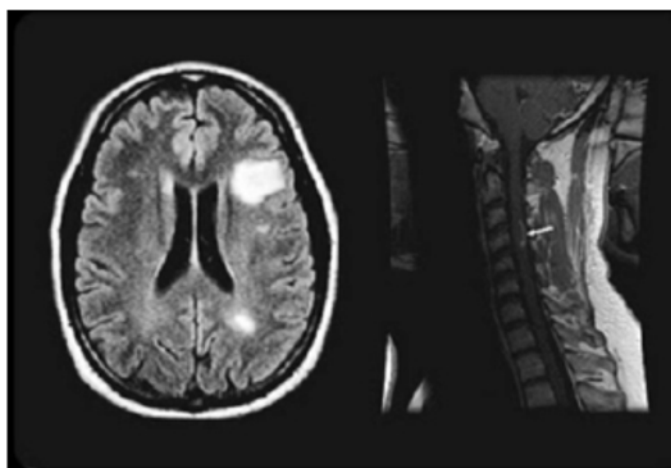


Ryc. 3 – Obrazy MRI pokazujące zmiany zapalne w przebiegu SM w świeżo zdiagnozowanej osobie ze zdrętwiałą jedną nogą. A: Zmiany w mózgowiu; B: Zmiana w rdzeniu kręgowym odpowiedzialna za zdrętwiałą nogę

Obrazy T1-zależne wzmocnione gadolinem umożliwiają odróżnienie aktywnych zmian od nieaktywnych zmian. Zwykle gadolin nie przechodzi przez barierę krew-mózg; natomiast w obecności stanu zapalnego przepuszczalność bariery ulega zwiększeniu i gadolin przenika przez nią, co w rezultacie daje wzmocnienie zmiany.



Obrazy T1-zależne wzmocnione gadolinem umożliwiają odróżnienie aktywnych zmian od nieaktywnych zmian.



Ryc. 4 – Obrazy MRI

Obraz po lewej przedstawia MRI mózgu 35-letniego mężczyzny z rzutowo-ustępującą postacią stwardnienia rozsianego i pokazuje liczne zmiany z wysoką intensywnością sygnału T2 i jedną dużą zmianą w obrębie istoty białej. Obraz po prawej stronie przedstawia rdzeń kręgowy 27-letniej kobiety z demielinizacyjną zmianą SM (*patrz strzałka*).

Inna odmiana obrazowania MRI (obrazy T1-zależne przed i po podaniu kontrastu) podkreśla zmiany, które mają wygląd ciemnych plam, a nie białych jasnych plam omawianych

wcześniej (zwane również „czarnymi dziurami”). Te „czarne dziury” wiążą się ze znacznie poważniejszym uszkodzeniem tkanki (demielinizacja i utrata aksonów), niż zmiany, które na obrazach T1-zależnych nie wypadają ciemno²⁷.

Techniki MRI omówione powyżej często nazywane są metodami „konwencjonalnymi”, natomiast nowsze techniki obrazowania zwane są metodami **‘niekonwencjonalnymi’**²⁸.

Niekonwencjonalne techniki obrazowania mogą dostarczyć dodatkowych informacji na temat patologii SM. Stały się one niezbędne w pokazywaniu uszkodzeń w tzw. „prawidłowo-wyglądającej” tkance mózgowia. Pomiary objętości mózgu (zaniku mózgu) zwykle mieszczą się w zakresie technik niekonwencjonalnych, ale ze względu na ich częste użycie w wielu badaniach klinicznych i ośrodkach medycznych, powoli stają się „konwencjonalne”. Tabela 6 wymienia najważniejsze techniki niekonwencjonalne i co są w stanie nam powiedzieć na temat patologii SM, zwłaszcza na temat uszkodzeń widocznych poza zmianami. Tabela 7 zawiera główne zalety i wady technik niekonwencjonalnych.

Technika	Krótką nazwa lub skrót	Opis
Badanie wolumetryczne mózgu	Techniki szacowania atrofi	Kwantyfikuje zanik tkanki mózgowej
Obrazowanie z zastosowaniem transferu magnetyzacji	MTI	Marker integralności mieliny
Obrazowanie tensora dyfuzji	DTI	Marker przerwania struktury tkanki
Protonowa spektroskopia rezonansu magnetycznego	¹ H-MRS	Mierzy stężenia istotnych składników mózgu
Funkcjonalny rezonans magnetyczny	fMRI	Ujawnia aktywność mózgu i może wskazywać plastyczność mózgu

Tabela 6 – Niekonwencjonalne techniki obrazowania

Technika	Krótką nazwa lub skrót	Opis
Techniki szacowania atrofi	Odtwarzalność	Marker nieodwracalnych niesprawności
MTI	Patologiczna specyficzność	Zbędne informacje
¹ H-MRS	Patologiczna specyficzność	Problemy techniczne
DTI	Rozwija się do traktografii	Niewiele korelacji
Firm	Market zmian funkcjonalnych	Złożona analiza i interpretacja

Tabela 7 – Zalety i wady niekonwencjonalnych technik obrazowania

Należy podkreślić, że pomimo niezaprzeczalnej przydatności obrazowania MRI w diagnostyce i leczeniu ludzi chorych na SM, korelacje kliniczno-radiologiczne są dalekie od idealnych. Stąd określenie „**paradoks kliniczno-radiologiczny**”²⁹.

4.3 Nakłucie lędźwiowe i analiza płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR)

Analizę płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR) można wykonać uzupełniając w procesie diagnozowania SM w razie niedostatku wyników klinicznych i radiologicznych. Próbkę płynu mózgowo-rdzeniowego pobiera się poprzez nakłucie lędźwiowe.



Analiza płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR) może pomóc postawić diagnozę SM.



Ryc. 5 – Próba PMR pobierana poprzez nakłucie lędźwiowe

Nakłucie lędźwiowe jest zabiegiem pobierania PMR z rdzenia kręgowego. Próbkę pobierana jest za pomocą igły wkuwanej w dolnym odcinku kręgosłupa.

Analiza PMR pozwala wykryć nieprawidłowości w składzie płynu, które mogą świadczyć o SM. Badanie to pozwala również wykluczyć inne dolegliwości naśladujące SM. Najczęściej spotykane zmiany odzwierciedlają obecność wewnątrzoponowej syntezy immunoglobulin (obecność prążków oligoklonalnych (OCB), większe tempo syntezy IgG i wyższy indeks IgG. Ponieważ, jednak nie wszystkie osoby chore na SM mają nieprawidłowe wyniki badania PMR, prawidłowy płyn rdzeniowy może wzbudzić niepewność co do diagnozy, ale nie wyklucza SM.

"Paradoks kliniczno-radiologiczny"

Zakłada się istnienie bliskiego związku między zakresem i tempem rozwoju zmian MRI a klinicznym statusem i tempem rozwoju niesprawności. Chociaż oczywiste jest, że pacjenci, u których występują nowe zmiany są w gorszej sytuacji od tych, u których tych zmian nie ma, związek pomiędzy obserwacjami klinicznymi a radiologicznym zakresem zmian jest ogólnie słaby. Szereg czynników zakłócających, w tym niewłaściwa ocena kliniczna, brak specyficzności histopatologicznej (zwłaszcza dla utraty aksonów), zlekceważenie zmian w rdzeniu kręgowym, zaniżenie znaczenia uszkodzeń w prawidłowo wyglądającej tkance mózgowej (istoty białej i szarej) oraz maskujące działanie adaptacji korowej może przyczyniać się do tego paradoksu kliniczno-radiologicznego²⁹.



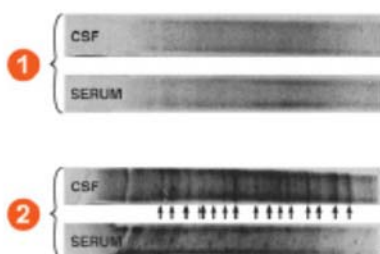
Analiza PMR umożliwia wykrycie nieprawidłowości w składzie, które mogą świadczyć o SM; nie u wszystkich jednak osób z SM występują nieprawidłowości w PMR.

Prążki oligoklonalne (OCB) składają się z grupy białek, które można rozdzielić elektroforetycznie od CSF IgG (*patrz Ryc. 6*). Nie zidentyfikowano dotychczas przeciwciał, które prowokują produkcję OCB.

U 90% osób cierpiących na rzutowo-ustępującą postać SM notuje się obecność OCB w PMR (wielkość ta może być nieznacznie niższa w pierwotnie postępującej postaci SM) i w celu postawienia diagnozy SM, muszą występować co najmniej 2 prążki w PMR, które nie są obecne w surowicy³⁰.



Do 90% osób cierpiących na rzutowo-ustępującą postać SM wykazują obecność prążków oligoklonalnych w PMR.



Ryc. 6 – Różne wzory w PMR/ surowicy widoczne w elektroforezie w żelu izoelektrycznym³¹

(1) Prawidłowy wzór bez obecności prążków; (2) typowy wzór prążków oligoklonalnych w PMR (ale nie w surowicy) osoby z klinicznie stwierdzonym SM.

Innym markerem wewnątrzoponowej produkcji IgG jest wartość indeksu IgG w stosunku do wartości IgG w surowicy. Indeks IgG w PMR większy niż 0,7 jest nieprawidłowy i może być podwyższony u ok. 75% osób z SM³². Stężenie białek mieliny może być prawidłowe u osób z SM, a nawet jeśli jest podwyższone, to jest to bardzo niespecyficzny marker, a więc nie jest przydatny w diagnozie.

Rutynowe parametry PMR, tj. liczba komórek i wyniki badań biochemicznych, są zwykle prawidłowe lub tylko nieco podwyższone u osób z SM. Jeśli liczba krwinek białych przekracza 50 komórek/mL lub stężenie białka jest wyraźnie zwiększone, należy rozważyć alternatywne diagnozy³³. Ważnym wyjątkiem jest PMR w przebiegu NMO, który może często wykazywać podwyższoną liczbę krwinek białych i wyższe stężenie białka i rzadziej może wykazywać obecność prążków OCB³⁴.

Obecność OCB nie jest wymagane obecnie w celu rozpoznania rzutowo-ustępującej postaci SM i może być konieczna w diagnozowaniu pierwotnie postępującej postaci SM, według kryteriów McDonald'a zaktualizowanych w 2010 r. Analiza PMR może być pomocna w uzyskaniu danych prognostycznych, kierowaniu diagnozą różnicową i zwiększeniu pewności diagnostycznej³⁵.



Analiza PMR może być pomocna w uzyskaniu danych prognostycznych, kierowaniu diagnozą różnicową i zwiększeniu pewności diagnostycznej.

4.4 Testy potencjałów wywołanych

Ponieważ utrata otoczki mielinowej w przebiegu SM spowalnia przewodzenie przez nerwy, wolniejsze niż zwykle tempo przewodzenia oznacza, że badana ścieżka jest uszkodzona. Testy potencjałów wywołanych to proste testy elektryczne, które mierzą czas odpowiedzi nerwów na bodziec (np. po jakim czasie impulsy nerwowe z oka, ucha lub skóry docierają do mózgu). Badania potencjałów wywołanych służą, przede wszystkim do rozpoznawania klinicznie niemych dowodów na istnienie zmian w OUN.



Testy potencjałów wywołanych to proste testy elektryczne, które mierzą czas potrzebny nerwom na przekazanie bodźca do mózgu.

Najczęściej używane postacie potencjałów wywołanych (EP) to [wzrokowe potencjały wywołane \(VEP\)](#), [somatosensoryczne potencjały wywołane \(SSEP\)](#) i [słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu \(BAEP\)](#). Według poprzednich wersji kryteriów McDonalda VEP mogły być pomocne w konkretnych sytuacjach w diagnozie SM, jednak w najnowszej wersji kryteriów z 2010 r. VEP nie występują już w procesie diagnostycznym.

Badanie VEP jest najbardziej przydatnym w przypadku SM, ponieważ może dostarczyć obiektywne dowody na uszkodzenie nerwu wzrokowego, które może nie być ewidentne na obrazie MRI¹. Zwykle, występuje opóźnienie rzędu 100 milisekundy (zwane falą P100) pomiędzy momentem wejścia światła do oka a dotarciem sygnału do mózgu. W stwardnieniu rozsianym fala P100 może nie występować, może być opóźniona lub zniekształcona w zależności od stopnia ciężkości uszkodzenia nerwu. W celu zapisania VEP, umieszcza się elektrody na korze potylicznej pacjenta i prosi go o patrzenie na zmieniający się wzór szachownicy na ekranie. Zaburzenia przewodzenia są zwykle wykrywane pomimo prawidłowych wyników badania ostrości widzenia lub u osób, które nie przypominają sobie żadnych epizodów uszkodzenia nerwów wzrokowych w przeszłości. Zatem badanie to może również zapewnić przydatne informacje dotyczące zdarzenia neurologicznego z przeszłości³⁶. U pacjentów z zapaleniem nerwu wzrokowego w wywiadzie, wyniki VEP są nieprawidłowe w około 90% przypadków, ale średnio VEP są nieprawidłowe u ponad 50% pacjentów bez zapalenia nerwu wzrokowego w wywiadzie³⁷.

U pacjentów, u których wystąpił klinicznie izolowany zespół (np. zapalenie nerwu wzrokowego, zespół mózgowo-rdzeniowy/ zespół mózdkowy lub poprzez zapalenie rdzenia), znaczenie potencjałów wywołanych w przewidywaniu wyższego ryzyka wystąpienia dalszych rzutów jest niskie³⁹.

[Wzrokowe potencjały wywołane \(VEP\)](#), [somatosensoryczne potencjały wywołane \(SSEP\)](#) i [słuchowe potencjały wywołane pnia mózgu \(BAEP\)](#)

Pomimo, że nie są one uwzględnione w aktualnych algorytmach diagnostycznych, wytyczne Amerykańskiej Akademii Neurologii dotyczące potencjałów wywołanych stanowią, że badanie VEP jest zalecane jako „prawdopodobnie użyteczne” w identyfikacji pacjentów z ryzykiem zachorowania na SM, a SSEP jest „prawdopodobnie użyteczne” oraz: brak jest wystarczających dowodów”, aby rekomendować BAEP do tego celu³⁸

4.5 Badania laboratoryjne i biomarkery

Ogólne badania laboratoryjne, obejmujące profil metaboliczny, morfologię krwi, odczyn opadania krwinek czerwonych (OB), stężenie witaminy B12, badanie podwójnej nici DNA, stężenie czynnika reumatoidalnego, poziom hormonów stymulujących tarczycę (TSH) oraz, jeśli wywiad sugeruje, ludzki wirus niedoboru odporności (HIV) i miana przeciwciał anty-Borrelia są bardziej przydatne do wykluczenia diagnozy SM (poprzez wskazanie innych dolegliwości), niż pomocne w pozytywnym rozpoznaniu stwardnienia rozsianego^{40,41}.



Ogólne badania laboratoryjne są przydatne dla wykluczenia diagnozy SM (poprzez wskazanie innych dolegliwości).

Niezwykle pomocne w diagnozowaniu SM byłyby walidowane biomarkery. Wiarygodne biomarkery byłyby pomocne przy wyborze początkowej terapii, monitorowaniu odpowiedzi na leczenie, a nawet przy przewidywaniu niepowodzenia terapii.

Jak wspomniano wcześniej w tym rozdziale, obecność prążków OCB w PMR stanowi dobrze walidowany biomarker, który sprawdza się w początkowym rozpoznaniu SM. Wykrycie przeciwciał akwaporyny-4 u pacjentów z NMO identyfikuje pacjentów z zupełnie inną patofizjologią i klinicznym przebiegiem różniącym się od SM.

Przydatność przeciwciał neutralizujących działanie interferonu-beta (IFN β) w identyfikacji niepowodzenia leczenia i ewentualnym wprowadzeniu zmian w terapii pozostaje nadal kwestią dyskusyjną.

Po zatwierdzeniu natalizumabu trzy nowe testy zostały wprowadzone do praktyki klinicznej. W przeciwieństwie do przeciwciał IFN- β , nie ma wątpliwości, że przeciwciała neutralizujące natalizumab wskazują na utratę skuteczności i zwiększone ryzyko reakcji alergicznych. Należy zatem zaprzestać leczenia natalizumabem, gdy przeciwciała natalizumabu zostaną dwukrotnie oznaczone dodatnio.

Chociaż opisano wiele innych biomarkerów w surowicy i PMR, żaden nie został jeszcze dopuszczony do zastosowań klinicznych. Dostępność licznych technologii opartych na mikromacierzach genowych i białkowych może pomóc w identyfikacji bardziej wiarygodnych kandydatów na biomarkery lub schematów wielokrotnych biomarkerów i zaoferować lepszą specyficzność. Heterogenność SM może wymusić identyfikację zindywidualizowanych biomarkerów w celu wsparcia diagnozowania i leczenia⁴¹.



Wskazówka dla pielęgniarek

Jak można wyjaśnić kolejne badania zmierzające do postawienia diagnozy i co może oznaczać termin „diagnoza kliniczna” dla osoby, która przechodzi badania w kierunku ewentualnego rozpoznania SM?

Podstawową kwestią podczas diagnozowania SM jest to, czy osoba spełnia kryteria diagnostyczne na poziomie klinicznym. „Diagnoza kliniczna” oznacza, że w wyniku wywiadu z pacjentem i oceny neurologicznej, pacjent odpowiada „obrazowi” osoby chorej na SM i jest to potwierdzone przez historię objawów oraz wyniki badania neurologicznego. Neurolog zbierze dowody z historii choroby i badania oraz - jeśli to stosowne - przedstawi pacjentowi „diagnozę kliniczną” i wyjaśni, że w celu potwierdzenia obrazu klinicznego konieczne jest wykonanie badań laboratoryjnych.

Przeprowadzenie koniecznych badań i zinterpretowanie wyników może być czasochłonne, a ten wydłużony czas oczekiwania stanowi zwykle okres ogromnej niepewności dla pacjentów i ich rodzin. Można by pomyśleć, że diagnozę należy przekazać tylko raz po zakończeniu wszystkich badań, jednak ze względu na bardzo poważny charakter rozpoznania SM, ważne jest, aby neurolog dał „strzał ostrzegawczy”, przygotowując pacjenta na możliwą diagnozę. Ponieważ nie ma specyficznego badania diagnostycznego dla SM posiadanie pakietu badań laboratoryjnych jest bardzo cenne, chociaż nie wszystkie badania są konieczne.

Dla osób podejrzewanych o pierwotnie postępującą postać SM, okres diagnozy może być szczególnie długi, ponieważ kryteria diagnostyczne mogą zostać spełnione dopiero po progresji choroby w określonym okresie czasu. Jest to niewątpliwie niezwykle frustrujący czas dla pacjenta.



Wskazówka dla pielęgniarek

Jak można wesprzeć rodzinę w tym okresie?

Nie tylko osoby diagnozowane w kierunku SM odczuwają, że ich świat wywraca się do góry nogami; podobne odczucia mają ich rodziny. Czas potrzebny do postawienia diagnozy może być dla niektórych okresem wypełnionym strachem, niepokojem i ogromną niepewnością. Dlatego niezwykle ważne jest, aby rodziny miały szansę porozmawiać i zadać wszystkie możliwe pytania osobie posiadającej wiedzę na temat stwardnienia rozsianego i jego diagnozy. Chociaż bardzo ważne jest, aby pocieszyć rodzinę w tym momencie, należy pamiętać, że nigdy nie zapomną (albo nie wybaczą) niedotrzymanych obietnic.

Ważne jest, aby pielęgniarka okazała empatię rodzinie; słowa takie jak: „Jest to niewątpliwie bardzo trudny czas dla Pana/Pani i Pana/Pani rodziny” lub “To oczywiste, że bardzo się kochacie i czujecie się trochę bezradni w tej sytuacji...” dadzą rodzinie sygnał, że mogą porozmawiać z pielęgniarką, zachęcając w ten sposób do efektywnej dwustronnej komunikacji.

Ważne jest, aby wyjaśnić rodzinie proces związany z diagnozą SM oraz upewnić się, że zdają sobie sprawę z tego, że niekiedy długi czas diagnozy może wywołać stan niepewności. Należy również wyjaśnić, że nastrój kochanej osoby może się zmieniać i że może czuć strach lub frustrację. Czasami osoby te wyładowują frustrację na swojej rodzinie. Członkowie rodziny mogą chcieć dowiedzieć się jak wspierać swoją ukochaną osobę i tu można przedstawić ich rolę w tym procesie. Mogą, na przykład, towarzyszyć chorym w trakcie wizyt lekarskich, gdyż „co dwie głowy to nie jedna” lub zapewnić komfort emocjonalny, rozmawiać z chorym, ale nie oferować zbyt optymistycznego (lub pesymistycznego) poglądu na wyniki badań. Należy podkreślać jak ważne jest słuchanie ukochanych osób – oraz ile rodziny mogą zrobić, aby wspierać je w tym trudnym okresie.

Ważne jest, aby rodzina wiedziała gdzie i do kogo ma się udać, jeśli będzie chciała porozmawiać o swoich problemach i obawach i otrzymała dane organizacji lub indywidualnych osób, które rozumieją, przez co właśnie przechodzą – dzięki temu, nie będą czuć się osamotnieni. Oczywiście informacje te będą różne w poszczególnych krajach. Koniecznie trzeba obalić wszelkie mity i przesady na temat SM, a więc warto zapytać rodzinę o wcześniejszy kontakt z chorobą tak, aby można było jej przekazać prawdziwe i aktualne informacje. Rodzinie należy zapewnić wystarczającą ilość danych. Przekazanie tylko minimalnych informacji lub używanie żargonu medycznego mija się z celem i wywołuje tylko frustrację. Jeśli chcą poszukać informacji na temat choroby samodzielnie, należy odesłać ich do wiarygodnych stron internetowych lub broszur zawierających dokładne informacje.

Rodzice mogą czuć się winni, jeśli diagnozie SM poddawane są ich dzieci. Mogą uważać, że dziecko choruje z ich winy. Ważne jest, aby być szczerym i dokładnym i należy wyjaśnić, że choroba nie ma nic wspólnego z tym, co zrobili lub czego nie zrobili dla dziecka.

4.6 Podsumowanie



- Obrazowanie w sekwencji podwójnego echa lub FLAIR posiada wysoką czułość wykrywania zmian SM, które pojawiają się na obrazach jako hiperintensywne ogniska (białe jasne plamy).
- Heterogeny charakter patologiczny poszczególnych zmian jest pozbawiony specyficzności.
- Gadolino-zależne i T1-ważone obrazy MRI pozwalają na odróżnienie zmian aktywnych zmian od nieaktywnych.
- Wykazanie wieloogniskowości i wieloczasowości jest konieczne do potwierdzenia diagnozy SM.
- Obecność zmian na obrazach MRI jest ważna dla diagnozowania i leczenia osób z SM. Natomiast korelacja pomiędzy zmianami i klinicznymi aspektami nawrotów lub postępu niepełnosprawności są dalekie od ideału.
- Obecność prążków OCB w PMR zapewnia dodatkowe dowody na rozpoznanie PPMS, ale nie jest już elementem procesu diagnozowania RRMS.
 - Muszą występować przynajmniej 2 prążki w PMR, które nie występują w surowicy.
 - Do 90% osób z RRMS posiada OCB w PMR.
- Badanie VEP może być przydatne w przypadku diagnozy SM, ponieważ dostarcza obiektywne dowody na uszkodzenie nerwu wzrokowego, które może nie być ewidentne na obrazie MRI, ale nie występuje już w procesie diagnostycznym wg najnowszej wersji kryteriów McDonald z 2010 r.
- Ogólne badania laboratoryjne są bardziej przydatne do wykluczenia niż potwierdzenia diagnozy SM.
- Nie istnieją jeszcze klinicznie udowodnione biomarkery w kierunku SM, za wyjątkiem:
 - prążki OCB w PMR stanowią walidowany biomarker dla diagnozy SM.
 - obecność przeciwciała akwaporyny-4 wskazuje na rozpoznanie NMO.



Zastanów się...

Jakie znaczenie ma wzrost liczby zmian oraz zmiany w różnych lokalizacjach w OUN dla osoby chorej na SM i jaki ma to związek z rozpoznaniem SM?

Czy diagnoza SM może być postawiona w oparciu o obecność prążków oligoklonalnych w PMR?

Czy istnieją specyficzne biomarkery umożliwiające rozpoznanie lub wykluczenie SM?



Zastanów się....

Jaką rolę odgrywa Pielęgniarka SM w procesie diagnostycznym?

5. Identyfikacja rzutu SM

5.1 Cele nauki

Po zapoznaniu się z niniejszym rozdziałem uczestnik będzie lepiej potrafił:



- Zidentyfikować rzut SM.
- Odróżnić rzut od postępu choroby i innych dolegliwości niepowiązanych z SM.

5.2 Jak rozpoznać rzut

Rzuty, lub nasilenia objawów w przebiegu SM, występują w momencie, gdy procesy zapalne uszkodzają lub niszczą otoczkę mielinową osłaniającą aksony lub same aksony w OUN (*patrz Moduł 1*), dając początek nowym i przejściowym nieprawidłowościom w badaniu neurologicznym (objawom przedmiotowym i (lub) podmiotowym). Po napadach zwykle następuje remisja objawów i skuteczne wyzdrowienie we wcześniejszym okresie choroby. Panel ekspertów ds. Kryteriów Diagnostycznych 2010 zdefiniował „rzut” jako „objawy zgłoszone przez pacjenta lub obiektywnie zaobserwowane - typowe dla ostrego demielinizacyjnego zdarzenia o podłożu zapalnym w OUN, występujące obecnie lub w przeszłości, trwające co najmniej 24 godziny, bez gorączki czy infekcji”. Rzuty należy odróżnić od pseudorzutów, zwykle występujących razem z gorączką. W momencie nagromadzenia się objawów przedmiotowych i podmiotowych bez widocznej remisji, sytuację określa się mianem progresji/postępu choroby, gdyż występuje od samego początku u osób z pierwotnie postępującą postacią SM, a u innych po okresie nawrotów (wtórnie postępująca postać SM)⁴².



Rzuty, lub nasilenia objawów w przebiegu SM występują w momencie, gdy procesy zapalne uszkodzają lub niszczą otoczkę mielinową osłaniającą aksony lub same aksony w OUN.



Wskazówka dla pielęgniarek

Jak można wyjaśnić kolejne badania zmierzające do postawienia diagnozy i co może oznaczać termin „diagnoza kliniczna” dla osoby, która przechodzi badania w kierunku ewentualnego rozpoznania SM?

Często trudno jest osobom z SM zrozumieć, czym tak naprawdę jest rzut, zwłaszcza że wiele innych czynników środowiskowych i emocjonalnych może wywołać nasilenie objawów SM. Ważne jest, aby edukować pacjentów od początku na temat tego, czym jest rzut tak, aby w momencie wystąpienia nie odczuwali strachu i aby mogli skutecznie sami zająć się objawami lub wiedzieli, kiedy i do kogo zwrócić się o pomoc. Jeśli nie zostaną poddani odpowiedniej edukacji, pacjenci mogą szukać pomocy i porad z częstotliwością zmieniających się objawów. Należy wyjaśnić pacjentowi, co może zrobić w celu ustalenia czy ma do czynienia z rzutem, np. odpocząć lub unikać wysokich temperatur. Należy wyjaśnić, dlaczego ważne jest, aby nie panikować i nie wyobrażać sobie pogłębiającej się niepełnosprawności. Pomocnym pytaniem, który pacjent może sobie zadać jest: „Czy przeszkadza mi to w moich czynnościach lub czy powoduje znaczny ból?” Jeśli odpowiedź na którekolwiek z tych pytań jest twierdząca, wtedy powinni szukać pomocy.

Pacjentów należy edukować na temat różnic pomiędzy rzutem i postępem choroby. Można wyjaśnić, że rzut ma ostry początek lub częściej - podostry; jeśli objawy pojawiają się stopniowo przez kilka miesięcy to najpewniej mamy do czynienia z progresją choroby, raczej niż nawrotem. Można powiedzieć pacjentowi, że rzut obejmuje objawy, które trwają co najmniej jeden dzień, ale częściej, kilka dni. Aby móc uznać zdarzenie za rzut, objawy muszą wystąpić co najmniej 30 dni po rozpoczęciu poprzedniego epizodu. Objawy podobne do tych obserwowanych w trakcie rzutu mogą towarzyszyć infekcji, często infekcji dróg moczowych lub dróg oddechowych. Zatem, ważne jest, aby wyeliminować infekcję przed zadecydowaniem, że objawy są na pewno spowodowane rzutem. Pacjentom należy powiedzieć, do kogo i kiedy powinni się zgłosić w tej sprawie. Ważne jest, aby uzupełnić edukację drukowanymi materiałami i konkretnymi adresami stron internetowych, które pomogą pacjentom wypełnić listę kontrolną na temat odczuwanych objawów.

W celu zmniejszenia poczucia strachu, należy wyjaśnić, co się dzieje pod względem fizjologii w czasie rzutu. Odczuwane objawy będą zależne od lokalizacji zmiany w mózgu lub rdzeniu kręgowym. Niektóre rzuty są relatywnie łagodne, podczas gdy inne mogą powodować poważne problemy. Ważne jest, aby pacjenci wiedzieli, że rzut wywołują pewne czynniki, jak zmęczenie, infekcja czy nawet stres, chociaż jeśli chodzi o dowody potwierdzające powiązanie ze stresem to pozostają one kontrowersyjne. Kwestie związane ze stylem życia są również istotne w ograniczeniu ryzyka wystąpienia rzutu. Zrównoważona dieta i regularna aktywność fizyczna mają korzystny wpływ na ogólny stan zdrowia i mogą pomóc ograniczyć ryzyko wystąpienia czynników wywołujących rzuty, takich jak infekcje.

Można przekazać pacjentowi poniższą listę kontrolną z instrukcją: „Jeśli odpowie Pan/Pani twierdząco na poniższe pytania, oznacza to że nastąpił rzut”:

- Czy odczuwam nowe objawy lub pogorszenie się istniejących objawów?
- Czy pogorszenie nastąpiło w ciągu 24 godzin do kilku dni?
- Czy objawy te trwają dłużej niż 24 godziny?
- Czy minął co najmniej jeden miesiąc od ostatniego rzutu? (innymi słowy, czy te objawy nie występowały lub były stabilne przez co najmniej 30 dni zanim ponownie wystąpiły lub uległy pogorszeniu?)
- Nie mam gorączki ani zakażenia?

Prawdziwy rzut ma miejsce co najmniej 30 dni po rozpoczęciu poprzedniego epizodu, i powinien trwać co najmniej 24 godziny. W przypadku nawrotu, objawy często obejmują nowe, wcześniej nie występujące objawy, ale równie dobrze mogą obejmować ponowne wystąpienie wcześniejszych objawów (choć w takich przypadkach, odróżnienie rzutu od pseudorzutu może być bardzo trudne). Objawy zwykle pojawiają się w ciągu kilku godzin (lub dni) i mogą trwać przez kilka dni lub kilka miesięcy. Będzie to trudny czas dla pacjenta, nie tylko pod względem fizycznym, ale i emocjonalnym, i Pielęgniarka SM może zapewnić mu pomoc i wsparcie w tym okresie⁴².



W momencie nagromadzenia się objawów przedmiotowych i podmiotowych bez widocznej remisji, sytuację określa się mianem progresji/ postępu choroby.

Narzędzia służące do oceny objawów i progresji choroby zostaną omówione w następnym rozdziale niniejszego modułu.

Oczywiście ciągle zmęczenie nie musi być oznaką rzutu, ale w przypadku nagłego pojawienia się ostrego zmęczenia o silnym początku, które utrzymuje się przez więcej niż kilka dni, należy wykonać dodatkowe badania.

Ponieważ wiadomo, że wysoko dawkowa, krótkotrwała dożylna terapia kortykosteroidami zapewnia złagodzenie objawów i skraca czas wyzdrowienia po ostrych atakach powiązanych z chorobą, ważne jest, aby taka terapia była oferowana wszystkim pacjentom. Ostateczną decyzję odnośnie podawania kortykosteroidów należy podjąć po uważnej ocenie ryzyka i korzyści, gdyż kortykosteroidy nie są wolne od skutków ubocznych, a wyzdrowienie nastąpi w końcu bez względu na leczenie.

Jeśli u osoby z SM nastąpi nasilenie objawów wyraźnie powiązanych z tymczasowym wzrostem ciepłoty ciała w wyniku infekcji (np. infekcji dróg moczowych), gorączki, ćwiczeń fizycznych lub zmianą temperatury otoczenia, objawy takie należy traktować jako pseudorzut raczej niż rzut. Z tego względu, ważne jest, aby Pielęgniarka SM ustaliła zadając szczegółowe pytania, po przejrzeniu historii pacjenta i swoich notatek, czy pacjent nie znajduje się w żadnej z powyższych sytuacji.



Wskazówka dla pielęgniarek

Jakie pytania należy zadać i jakie czynności wykonać w celu ustalenia czy u pacjenta nastąpił rzut?

1. Historia początku objawów

Zapytaj, czy początek objawów miał charakter podostry/ ostry. Kiedy się rozpoczęły? Czy trwają dłużej niż 24 godziny? Poproś, aby pacjenci opisali jak różni się ich obecny stan od tego jak się czuli 30 dni wcześniej. Jakie objawy odczuwają? Czy objawy te są nowe czy występowały już wcześniej? Czy jest coś, co sprawia, że ulegają pogorszeniu?

2. Niekorzystne działanie objawów

Ważne jest, aby ustalić jak te „nowe” lub nasilone objawy wpływają na pacjentów w życiu codziennym – czy jest coś, czego nie mogą zrobić dziś a mogli kilka dni temu. Poproś, aby opisali jak te nowe lub nasilone objawy utrudniają ich codzienne życie w domu lub w pracy.

3. Wykluczenie pseudorzętu

Przed potwierdzeniem rzutu, ważne jest, aby wykluczyć pseudorzut, chociaż nie zawsze jest to jasne. Ważne jest, aby zadać pacjentom pytanie czy ich objawy wydają się pojawiać lub nasilać, kiedy ulegną przegrzaniu. Nie oznacza to, że pacjent doświadcza nawrotu SM, ale możemy tutaj raczej mieć do czynienia ze zjawiskiem Uhthoffa, gdzie wysoka temperatura może wywołać wcześniejsze objawy SM.

Pseudorzut może również być wywołany przez stres fizyczny lub psychiczny; zmęczenie często nasila objawy SM. Konieczne trzeba wypytać pacjenta o aktywność w ostatnim czasie; może wiedli wyjątkowo wyczerpujący lub stresujący styl życia lub uprawiali więcej sportu niż zwykle, co może wpłynąć na podwyższenie poziomu zmęczenia, a tym samym nasilić istniejące objawy neurologiczne. Zwykle po usunięciu przyczyny pseudorzętu, objawy neurologiczne ustępują.

Historia ostatnio przebytych infekcji jest niezbędna, ponieważ trzeba koniecznie upewnić się, że pacjent nie ma infekcji przed podaniem steroidów. Zadawaj pacjentowi pytania na temat ogólnego stanu zdrowia. Zapytaj, czy w ostatnim czasie mieli jakieś infekcje, czy też mieli kontakt z osobami z infekcjami. Poproś pacjenta, aby wziął pod uwagę cały swój organizm od czubka głowy aż do stóp, kiedy będzie rozważał czy ma infekcję. Jeśli pacjent niedawno przechodził infekcję, należy poczekać aż infekcja minie zanim ponownie wprowadzi się steroidy. Należy wykonać rutynowe badanie moczu, nawet jeśli pacjent nie odczuwa żadnych objawów infekcji pęcherza moczowego.

4. Czy nasilenie objawów wiąże się z cyklem miesięczkowym?

Wiadomo, że cykl miesięczkowy może wpływać na objawy SM. Niektóre kobiety zgłaszają wzmożone zmęczenie i nasilenie innych wcześniej występujących objawów około 7 dni przed rozpoczęciem i 3 dni po rozpoczęciu okresu. Zatem, należy zadać kobiecie pytania na temat tego, w której fazie cyklu się znajduje.

5. Czy pacjent zaczął przyjmować nowy lek?

Niektóre leki przepisywane osobom chorym na SM mają działania uboczne, które mogą naśladować rzut. Należy zapytać pacjenta, czy w ostatnim czasie zaczął przyjmować nowy lek.

6. Ważne jest, aby przeprowadzić jakąś formę obiektywnego pomiaru, jak np. czas przejścia dystansu 100 metrów lub badanie polegające na włożeniu 9 kołków do 9 odpowiadającym im otworów (z ang. *Nine Hole Peg Test*). Oczywiście dobrze by było gdyby testy te zostały przeprowadzone, kiedy pacjent był „stabilny”, aby ustalić wartości wyjściowe mogące stanowić podstawę do porównań, kiedy pacjent zgłosi się w sprawie „rzutu”. Jednak, należy je wykonać również w czasie rzutu, tak aby można było monitorować wyzdrowienie i ustalić, czy steroidy rzeczywiście pomagają danemu pacjentowi.

5.3 Podsumowanie



- Rzuty, ataki, nasilenia to nowe objawy przedmiotowe lub podmiotowe pojawiające się u osoby z SM, które zwykle trwają co najmniej 24 godziny.
- Nawroty mogą obejmować nowe objawy lub ponowne pojawienie się wcześniejszych objawów.
- Objawy mogą się utrzymywać przez kilka dni lub kilka miesięcy.
- Nowe objawy przedmiotowe i podmiotowe pojawiające się w czasie przejściowego wzrostu ciepłoty ciała nie stanowią rzutu, ale zwane są pseudorzutem.
- Przejściowy wzrost ciepłoty ciała może być wynikiem infekcji (np. infekcji dróg moczowych), gorączki, ćwiczeń fizycznych lub zmiany temperatury otoczenia.



Zastanów się...

Jakie są podstawowe czynniki, które wskazują, że objawy pacjenta świadczą o wystąpieniu rzutu?

6. Narzędzia oceny progresji choroby

6.1 Cele nauki

Po zapoznaniu się z niniejszym rozdziałem uczestnik będzie lepiej potrafił:



- Opisać narzędzia oceny EDSS, MSFC i MSSS.
- Omówić rolę tych narzędzi w monitorowaniu progresji choroby SM.

6.2 Wprowadzenie

Narzędzia oceny są powszechnie używane do oceny niesprawności związanej z SM i jej nasilenia w przebiegu choroby. Śledząc przebieg choroby, są stosowane do:



- monitorowania postępu choroby u osób z SM, umożliwiając opiekunom zapewnić właściwe leczenie w miarę postępu choroby;
- oceny (w badaniach klinicznych) skuteczności badanej terapii.



Narzędzia oceny są powszechnie używane do oceny niesprawności związanej z SM i jej nasilenia w przebiegu choroby.

Aby wypełnić powyższe role, narzędzie musi być zwarte, spójne i odtwarzalne. Rygorystyczny charakter badań klinicznych wymaga narzędzi oceny, które są otwarte na analizy naukowe. Ze względu na swoje potrzeby, opiekunowie i Pielęgniarki SM wolą podejście, które jest bardziej nastawione na personalne potrzeby osób z SM.

Dostępnych jest wiele narzędzi oceny. W niniejszym rozdziale omówimy trzy, najczęściej stosowane narzędzia:

- Rozszerzona skala stopnia niesprawności (*ang. Expanded Disability Status Scale- EDSS*),
- Złożony wskaźnik oceny sprawności w SM (*ang. Multiple Sclerosis Functional Composite- MSFC*),
- Skala nasilenia stwardnienia rozsianego (*ang. Multiple Sclerosis Severity Scale - MSSS*).



Wskazówka dla pielęgniarek

Z których narzędzi oceny korzystacie regularnie? W jaki sposób przekazujecie wyniki ocen swoim pacjentom?

Skala niesprawności neurologicznej Guy'a (*Guy's Neurological Disability Score*) idealnie nadaje się do oceny sprawności/ niesprawności osoby chorej na SM. Jest to ankieta nastawiona na pacjenta i bardziej przyjazna dla personelu pielęgniarskiego niż inne „medyczne” narzędzia oceny, takie jak skala EDSS. Ocenia stopień niepełnosprawności pacjenta w poprzednim miesiącu na podstawie wywiadu przeprowadzonego z pacjentem i może on być przeprowadzony przez każdego pracownika służby zdrowia. Jest praktyczny i umożliwia wprowadzenie opinii pacjentów na temat własnej niepełnosprawności w ustrukturyzowany sposób. Ankietę można przeprowadzić telefonicznie, może być wypełniona przez pacjenta w poczekalni lub może zostać wysłana do pacjenta w celu wypełnienia przed kolejną wizytą.

Należy poinformować pacjenta o korzystaniu z narzędzia oceny oraz wyjaśnić, dlaczego to robisz. Wszystkie wyniki należy dokładnie omówić z pacjentami, aby nie czuli zaniepokojenia lub strachu w związku z wynikami.

6.3 Rozszerzona skala stopnia niesprawności (EDSS)

Rozszerzona skala stopnia niesprawności (EDSS) jest najczęściej używanym narzędziem oceny w przypadku SM. Skala EDSS została stworzona w 1983 r. przez Dr Kurtzke'go⁴³ poprzez rozszerzenie narzędzi DSS/Systemy funkcjonalne (*Functional Systems - FS*) stworzonych przez niego w 1955 r.⁴⁴ Te dwa systemy (EDSS i FS) zostały użyte w dwóch badaniach, które prawdopodobnie były pierwszymi wieloośrodkowymi, randomizowanymi, podwójnie ślepyimi badaniami kontrolowanymi placebo kiedykolwiek przeprowadzonymi w dziedzinie SM, których wyniki opublikowano w 1957 r. i 1965 r.⁴⁴



Rozszerzona skala stopnia niesprawności (EDSS) jest najczęściej używanym narzędziem oceny w przypadku SM.

Skala EDSS obejmuje zakres od 0 do 10 zwiększający się co 0,5 punktu (poza niewystępowaniem stopnia 0,5) reprezentujące coraz większe poziomy niepełnosprawności, gdzie 0 oznacza prawidłowe wyniki badania neurologicznego, a 10 - zgon z powodu SM. Punkty na skali są przyznawane na podstawie badania przeprowadzonego przez wyszkolonego badacza, np. neurologa lub Pielęgniarkę SM, którzy oceniają pacjenta z SM według ośmiu podskal systemów funkcjonalnych (*patrz Ryc. 7*), w połączeniu z bieżącym wskaźnikiem sprawności chodu pacjenta (w środkowej części skali) i z funkcją kończyn górnych i funkcjami opuszkowymi w górnym zakresie skali.



Skala EDSS obejmuje zakres od 0 do 10, gdzie 0 oznacza prawidłowe wyniki badania neurologicznego, a 10 - zgon z powodu SM.

20-stopniową skalę porządkową można zestawić w następujące grupy:

0,0	Prawidłowe badanie neurologiczne
1,1 – 3,5	W tych grupach używane są punkty systemów funkcjonalnych (FS)
4,0 – 7,5	Głównie opierają się na sprawności chodu, obejmują zdolność do pracy i wykonywania codziennych czynności
8,0 – 8,5	Wskazują czynność kończyn górnych i samoobsługi
9,0 – 9,5	Objawy opuszkowe
10,0	Śmierć z powodu stwardnienia rozsianego

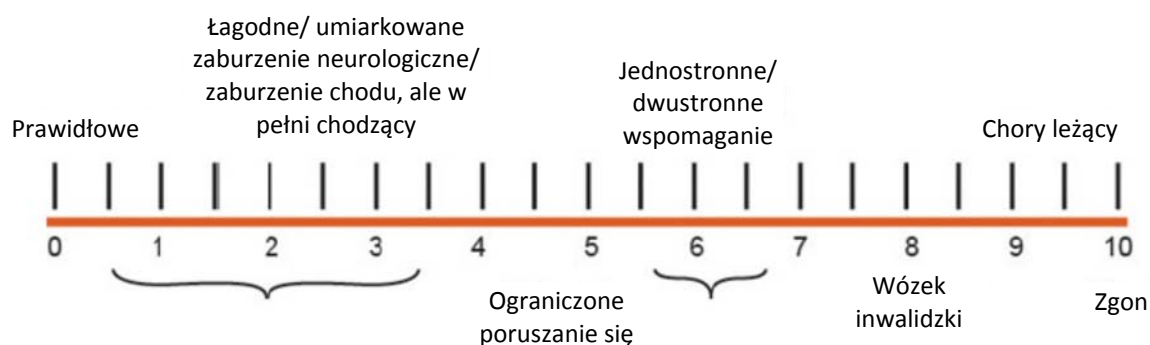
Ryc. 7 – Podsumowanie skali porządkowej EDSS

Skala 8 systemów funkcjonalnych:

- Układ piramidowy – osłabienie lub trudność z poruszaniem kończyn;
- Czynność mózdzku – ataksja, zaburzenie koordynacji i drżenie;
- Pień mózgu – problem związane z zaburzeniem nerwów czaszkowych;
- Funkcje czuciowe – utrata funkcji czucia;
- Praca jelit i pęcherza moczowego;
- Narząd wzroku;
- Funkcje mózgowe;
- Inne.

W zakresie tych podskal pacjent otrzymuje odpowiednią liczbę punktów od 0 (brak zaburzeń lub niesprawności) do 5 lub 6 (cięższe zaburzenie lub niesprawność).

Skalę EDSS można również przedstawić w sposób liniowy, jak pokazuje Ryc. 8.



Ryc. 8 – Liniowe przedstawienie skali EDSS

Chociaż niesprawności są umieszczone w kolejności, w której prawdopodobnie wystąpią w miarę postępu choroby, istnieje małe prawdopodobieństwo, aby progresja przez te etapy przebiegała w sposób liniowy.



Skala EDSS jest powszechnie stosowana i znana neurologom. Skala ta – oparta na badaniu neurologicznym – uważana jest za łatwą do stosowania, wykorzystuje raczej przystępny system punktacji i posiada wystarczającą ilość dowodów potwierdzających jej wiarygodność.

Dokładny opis skali EDSS:

Punkt	Opis
1,0	Bez upośledzenia czynności; minimalne objawy w jednym punkcie FS
1,5	Bez upośledzenia czynności; minimalne objawy w więcej niż jednym punkcie FS
2,0	Minimalne upośledzenie czynności w jednym punkcie FS
2,5	Łagodne upośledzenie czynności w jednym punkcie FS lub minimalne upośledzenie czynności w dwóch punktach FS
3,0	Umiarkowane upośledzenie czynności w jednym punkcie FS albo łagodne upośledzenie czynności w trzech lub czterech punktach FS. W pełni chodzący
3,5	Umiarkowane upośledzenie czynności w jednym punkcie FS i więcej niż minimalne upośledzenie w wielu innych punktach. W pełni chodzący
4,0	W pełni chodzący bez pomocy oraz samoobsługujący się powyżej 12 godzin dziennie, pomimo stosunkowo ciężkiego upośledzenia czynności. Zdolny do przejścia 500 m bez pomocy lub odpoczynku
4,5	W pełni chodzący bez pomocy przez większość dnia zdolny do pracy w pełnym wymiarze godzin, mogący jednak wymagać minimalnej pomocy, charakteryzujący się stosunkowo ciężkim upośledzeniem czynności. Zdolny do przejścia 300 m bez pomocy lub odpoczynku
5,0	Niewydolność ruchowa wystarczająco ciężka, aby upośledzić całkowicie codzienne czynności i zdolność do pracy w pełnym wymiarze godzin bez specjalnych udogodnień. Zdolny do przejścia bez pomocy lub odpoczynku około 200 m.
5,5	Niewydolność ruchowa wystarczająco ciężka, aby uniemożliwić całkowicie codzienne czynności Zdolny do przejścia bez pomocy lub odpoczynku około 100 m.
6,0	Stosowane okresowo lub jednostronne wspomaganie (laska, kula) konieczne do przejścia około 100 metrów z lub bez odpoczynku
6,5	Stałe obustronne wspomaganie (laska, kula) konieczne do przejścia 20 m bez odpoczynku
7,0	Niezdolny do przejścia ponad 5 metrów nawet z pomocą, poruszający się głównie na wózku, porusza kołami wózka i przemieszcza się przy jego pomocy samodzielnie, przebywa w wózku około 12 godzin dziennie
7,5	Niezdolny do przejścia więcej niż kilka kroków, porusza się na wózku, może wymagać pomocy przy przemieszczaniu się, porusza kołami wózka samodzielnie ale nie może przebywać w standardowym wózku przez cały dzień, może wymagać elektrycznego wózka
8,0	Zasadniczo chory jest ograniczony do łóżka lub fotela albo jest wożony w wózku inwalidzkim, ale większość dnia może spędzać poza łóżkiem; nadal wykonuje samodzielnie wiele podstawowych czynności życia codziennego, mając na ogół sprawne ręce
8,5	Przebywający jedynie w łóżku przez większość dnia. Potrafi efektywnie korzystać kończyn górnych. Zachowane są niektóre czynności samoobsługi
9,0	Chory leżący, bezradny, może porozumiewać się i jeść
9,5	Chory leżący, całkowicie zależny, nie może efektywnie porozumiewać się. ani jeść czy połykać
10,0	Śmierć z powodu stwardnienia rozsianego

Tabela 8 – Zestawienie system punktacji EDSS³¹

Nie mniej jednak, skala EDSS była szeroko krytykowana na podstawie następujących ograniczeń⁴⁵:

- słaba wrażliwość wobec osób z SM z większą niepełnosprawnością (EDSS ≥ 6.0),
- niska odtwarzalność w dolnym zakresie skali,
- duża zależność od sprawności chodu w środkowym zakresie skali,
- ograniczona ocena sprawności kończyn górnych,
- brak wrażliwości na zaburzenia poznawcze.

Dodatkowym ograniczeniem jest nielinearny charakter progresji przez skalę EDSS. Wyraźnie widać, że niepełnosprawność oceniona według skali EDSS nie ulega naturalnej progresji w zbliżonym tempie przez cały przebieg choroby SM.

Ponadto, EDSS nie odzwierciedla wielu niepokojących objawów SM, takich jak zmęczenie i ból; nie ocenia też poprawnie funkcji poznawczych, a co najważniejsze, nie uwzględnia opinii pacjenta na temat choroby.



EDSS nie odzwierciedla wielu niepokojących objawów SM, takich jak zmęczenie i ból: nie ocenia też poprawnie funkcji poznawczych, a co najważniejsze, nie uwzględnia opinii pacjenta na temat choroby.

6.4 Złożony wskaźnik oceny sprawności (MSFC)

To narzędzie oceny zostało opracowane przez zespół roboczy w ramach międzynarodowej inicjatywy kierowanej przez Amerykańskie Towarzystwo Stwardnienia Rozsianego. Członkowie grupy zostali poproszeni o opracowanie rekomendacji dla nowego wielowymiarowego narzędzia oceny w oparciu o mierniki ilościowe.

W rezultacie, opracowany Złożony wskaźnik oceny sprawności (MSFC) został zarekomendowany do stosowania w przyszłych badaniach klinicznych nad SM⁴⁶.

MSFC jest trzyczęściowym złożonym, ilościowym instrumentem do oceny trzech wymiarów klinicznych, które zostały wcześniej uznane za istotne aspekty SM (Tabela 9). MSFC wymaga użycia minimalnej ilości sprzętu, a wyszkolony pracownik służby zdrowia jest w stanie przeprowadzić ocenę w 15 minut⁴⁷.



MSFC wymaga użycia minimalnej ilości sprzętu, a wyszkolony pracownik służby zdrowia jest w stanie przeprowadzić ocenę w 15 minut.

Wymiar kliniczny	Pomiar	Jednostki
Chód	Test czasu potrzebnego do przejścia dystansu 7,6 m(25FTW)	Sekundy
Sprawność manualna	Test 9HPT	Sekundy
Funkcje poznawcze	Test dodawania ze słuchu (PASAT)	Liczba prawidłowych odpowiedzi

Tabela 9 – Złożony wskaźnik oceny sprawności (MSFC)⁴⁷

Badanie czasu potrzebnego do przejścia dystansu 25 stóp (ok. 7,6 m) (*Timed 25-Foot Walk - 25FTW*) polega na pomiarze czasu, który jest potrzebny pacjentowi na bezpieczne, ale szybkie przejście dystansu. Badanie 9HPT polega na przeniesieniu 9 kołków z pudełka i włożeniu ich do 9 odpowiadającym im otworom, a następnie wyciągnięciu ich z powrotem do otwartego pudełka. Pacjent wykonuje test dwa razy każdą ręką, a czas potrzebny na zakończenie każdej próby jest uśredniany na każdą rękę oddzielnie⁴⁸. Test dodawania ze słuchu (PASAT) polega na dodawaniu dwóch następujących po sobie liczb i podaniu 60 odpowiedzi na głos, a rezultatem testu jest liczba poprawnych odpowiedzi na 60 możliwych⁴⁹.

Zatem, MSFC zawiera testy sprawdzające funkcję kończyn dolnych/ chodu, funkcję kończyn górnych i funkcje poznawcze, ale nie obejmuje testów na dwa inne istotne wymiary kliniczne, mianowicie funkcję wzrokową i czuciową.



MSFC zawiera testy sprawdzające funkcję kończyn dolnych/ chodu, funkcję kończyn górnych i funkcje poznawcze.

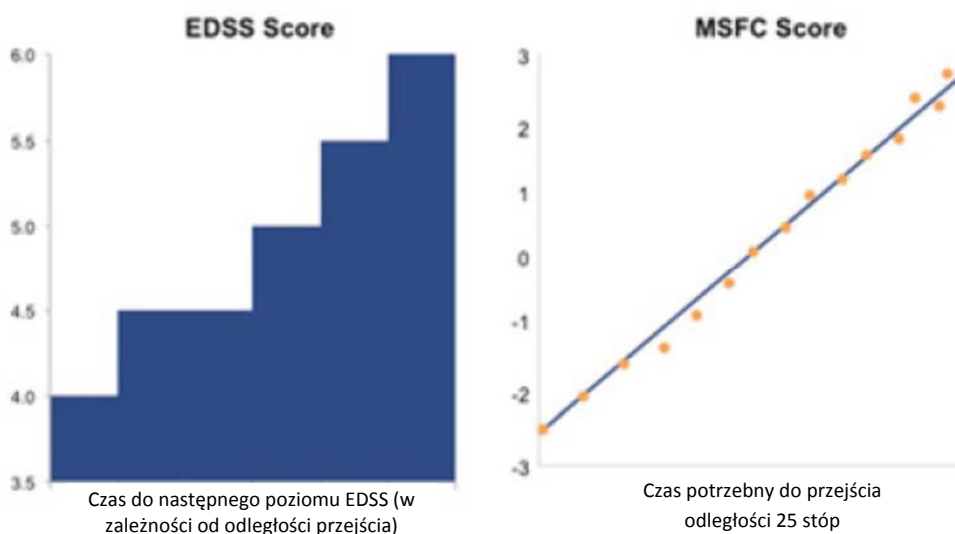
Punkty zdobyte w poszczególnych testach składowych zostają ujednolicone dla populacji referencyjnej, kierunek każdego wyniku „z” jest ustawiony w linii, tak aby wzrastające wyniki przedstawiały poprawę. Wyniki „z” z każdego testu klinicznego są uśredniane w celu stworzenia pojedynczego wyniku (*patrz Tabela 10*). Wynik składa się z pojedynczego, standaryzowanego wyniku przedstawiającego względny wynik z trzech zadań w porównaniu do populacji referencyjnej⁵⁰.

Etap 1	Zmierzyć punkty częściowe: 25FTW (sekundy) (HPT (Sekundy) PASAT (liczba prawidłowych odpowiedzi)
Etap 2	Przekształcić wyniki częściowe na wyniki „z” w oparciu o średnią i SD populacji referencyjnej (zwykle populacja wyjściowa)
Etap 3	Przekształcić wyniki „z” dla 25FTW i 9HPT, tak aby spadek oznaczał pogorszenie
Etap 4	Wynik „z” MSFC = średnia składowych wyników „z”

Tabela 10 – Obliczanie wyniku końcowego MSFC

Zalety instrumentu MSFC:

- Wykazuje umiarkowaną dobrą korelację ze skalą EDSS.
- MSFC przewyższa skalę EDSS tym, że jest ciągła, a nie porządkowa (*patrz Ryc. 9*) i zapewnia wysoką niezawodność pomiarów wykonywanych przez jednego oceniającego i dwóch oceniających.
- MSFC wykazuje dobrą korelację z innymi miernikami, które są specyficzne dla niepełnosprawności, w tym zmianami na MRI i zgłaszanymi przez pacjentów oraz jakością życia powiązaną z chorobą.
- Przewiduje wyniki kliniczne i zmiany na MRI.



Ryc. 9 – Ciągła skala (np. MSFC po prawej stronie) zawiera więcej informacji niż skala porządkowa (np. EDSS po lewej).

Porównanie EDSS i MSFC wskazuje, że MSFC może posiadać lepszą korelację z pomiarem obciążenia chorobą, w tym MRI51. Korelacje pomiędzy MSFC a zmianami w mózgu wydawały się wyższe niż korelacje pomiędzy EDSS a zmianami w mózgu w tej samej grupie pacjentów⁵². Analogicznie, MSFC wydawał się być silniej skorelowany z atrofią mózgu niż EDSS, w dwóch odrębnych badaniach^{52,53}. Oznaczałoby to, że MSFC jest bliżej związany ze zmianami w mózgu wykrytymi przez MRI niż EDSS.

Ostatecznie, warto pamiętać, że kliniczne znaczenie zmiany w wyniku „z” MSFC nie jest oczywiste³¹ i jak napisano w artykule, gdzie po raz pierwszy wspomniano o MSFC: „Należy pamiętać, że poszukujemy złożonego wskaźnika, który będzie pełnił rolę miernika wyniku klinicznego w badaniu klinicznym. Podczas gdy pacjenci uczestniczący w badaniu odnaleźli się w całym zakresie skali EDSS od góry do dołu, ten złożony pomiar może nie być odpowiedni dla indywidualnej opieki lub oceny pacjenta i może nie wykazywać znaczącej zmiany klinicznej jako takiej, tylko będzie połączony ze zmianą kliniczną.”⁵⁰

6.5 Skala nasilenia stwardnienia rozsianego (MSSS)



Skala nasilenia stwardnienia rozsianego została opracowana w celu oceny stopnia ciężkości choroby.

Skala nasilenia stwardnienia rozsianego (MSSS), opracowana w celu ustalenia ciężkości choroby, uzupełnia skalę EDSS o komponent czasu trwania choroby⁵⁴.

Dotychczas nie ustalono prostego związku między EDSS a czasem trwania choroby, a więc korekta o ten parametr nie jest do końca jasna. MSSS koryguje EDSS pod względem czasu trwania używając arytmetycznie prostej metody porównania niepełnosprawności pacjenta z rozłożeniem wyników w przypadkach z tym samym czasem trwania choroby⁵⁴.

Algorytm MSSS obejmuje prostą metodę korygowania stopnia niesprawności o czas trwania choroby. Pacjenci zostali podzieleni według liczby pełnych lat od wystąpienia pierwszych objawów do momentu oceny wg EDSS. Każdy rok był oceniany w oparciu o obie skale. Na przykład, wyniki roku 5 zostały wygenerowane na podstawie danych wszystkich pacjentów, u których pierwsze objawy związane z SM wystąpiły od 3 do 7 lat wcześniej. W każdym roku, wyniki EDSS były poddawane rankingowi i obliczano średnią wartość najniższej i najwyższej pozycji dla każdej możliwej wartości EDSS (0, 1, 1,5 . . . 9,5). Następnie te średnie wartości były normalizowane poprzez podzielenie przez liczbę przeprowadzonych ocen w danym roku. Wartości znormalizowane mnożono następnie przez 10, aby uzyskać zakres od 0 do 10 (dla łatwiejszego porównania ze skalą EDSS). Zatem, MSSS jest decylem EDSS w zakresie pacjentów, którzy chorują na SM przez ten sam czas trwania choroby ⁵⁴.

Roxburgh i wsp. zademonstrowali, że średnia wartość MSSS stabilizowała się z czasem, chociaż obserwowano znaczne zmiany w indywidualnych wynikach MSSS, najprawdopodobniej związane z nieprzewidywalnym charakterem SM. Oznacza to, że MSSS jest użytecznym narzędziem w przypadku badań z udziałem grup pacjentów, ale nie może być stosowane do dokładnego przewidywania późniejszej niesprawności u pojedynczych pacjentów. Innymi słowy, grupa pacjentów, która ma wyższe średnie MSSS od innej grupy, najprawdopodobniej utrzyma wyższe MSSS 5, 10, a nawet 15 lat później, chociaż indywidualne wyniki MSSS mogą ulegać zmianom z upływem czasu. Z tego względu, przydatność tego narzędzia oceny w codziennej pracy z pacjentami z SM nie jest tak duża jak EDSS czy MSFC.

W chwili obecnej większość neurologów zdaje się korzystać ze skali EDSS do oceny progresji choroby. MSFC, natomiast podlegać będzie dalszym walidacjom, zdobywając coraz większe znaczenie wraz z upływem czasu. Możliwe, że MSFC nigdy nie wejdzie do praktyki klinicznej, ale może stać się dobrym instrumentem zastępczym w badaniach klinicznych, gdzie, i tak, skala EDSS uważana jest za podstawowy miernik oceny stopnia niesprawności. Dobrze by było, gdyby Pielęgniarka SM potrafiła wyjaśnić pacjentom z SM znaczenie wyników uzyskanych wg EDSS i MSFC oraz jaki wpływ mogą mieć zmiany w tych wynikach na pacjenta.

6.6 Podsumowanie



- Narzędzia oceny służą do monitorowania postępu choroby u osób z SM.
- Trzy najczęściej stosowane narzędzia to: Rozszerzona skala stopnia niesprawności (EDSS), Złożony wskaźnik oceny sprawności w SM (MSFC) i Skala nasilenia stwardnienia rozsianego (MSSS).
- Obecnie wydaje się, że większość neurologów korzysta ze skali EDSS do oceny progresji choroby.



Zastanów się...

Jak wytłumaczyć zmianę wyniku EDSS lub MSFC pod kątem postępu choroby pacjenta i wpływu na poziom niesprawności?

Jak powiązać pomiary wyników i punktację z codziennym życiem ze stwardnieniem rozsiałym?

Podsumowanie modułu



- Rozpoznanie SM opiera się na różnorodnych badaniach oraz kryteriach klinicznych i paraklinicznych.
- Objawy kliniczne są niezbędne do potwierdzenia SM, ale obecnie identyfikowane są warunki będące prekursorami SM (CIS i RIS) za pomocą technik MRI.
- Złożony i długotrwały charakter procesu diagnostycznego w kierunku SM może być źródłem niepewności i niepokoju pacjenta.
- Pielęgniarki SM powinny wyjaśnić badania, wyniki i ich implikacje, aby umożliwić pacjentom dbanie o siebie w tym bardzo trudnym okresie.
- Pomoże to zbudować silne relacje oraz utrzymać i wspierać dalszą opiekę w trakcie trwania SM.
- Ocena stanu i postępu choroby zostanie wykonana albo po wystąpieniu rzutu, albo w czasie regularnej wizyty kontrolnej.
- Jeśli Pielęgniarka SM jest w stanie omówić testy i wyniki z pacjentem oraz wyjaśnić znaczenie zmian w wynikach badań, wpłynie to na wzmocnienie więzi między nią a pacjentem dzięki wspólnemu podejmowaniu decyzji, ustalaniem celom i wzajemnemu zaufaniu. Zachęci to pacjentów do przestrzegania zaleceń leczenia i komunikowania się.
- Znajomość historii choroby pacjenta, współistniejących schorzeń i stanu choroby jest niezbędne dla zapewnienia optymalnej opieki pacjentowi.
- Opcje terapeutyczne są przedstawione w Module 4.