

**Т.Е.Шмидт, Н.Н.Яхно**

# **РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ**

**РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ**

**5-е издание**



**Москва  
«МЕДпресс-информ»  
2016**

УДК 616.832-004.2

ББК 56.12

Ш73

*Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.*

*Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.*

*Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.*

*Книга предназначена для медицинских работников.*

**Шмидт Т.Е.**

Ш73      **Рассеянный склероз: руководство для врачей / Т.Е.Шмидт, Н.Н.Яхно. – 5-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2016. – 272 с. : ил. ISBN 978-5-00030-337-5**

В книге авторы попытались осветить состояние проблемы рассеянного склероза на современном этапе. Практически во все разделы внесены дополнения и изменения, но наиболее существенно изменены главы, в которых рассматриваются вопросы патогенеза рассеянного склероза. Более подробно представлены эмоционально-аффективные и когнитивные нарушения. Существенно расширен раздел, посвященный клинике острого рассеянного энцефаломиелита. Рассмотрены разнообразные новые подходы к лечению, часть из которых уже внедряется в повседневную практику. В данное издание включена глава, посвященная рассеянному склерозу у детей и его дифференциальной диагностике.

Книга предназначена для практикующих врачей-неврологов.

УДК 616.832-004.2

ББК 56.12

ISBN 978-5-00030-337-5

© Шмидт Т.Е., Яхно Н.Н., 2010, 2016

© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.

Издательство «МЕДпресс-информ», 2010, 2016

# ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.....	6
Предисловие к 4-му изданию .....	8
Введение.....	9

## ЧАСТЬ I

<b>Глава 1. Эпидемиология, клинические формы, патоморфология, этиология и патогенез рассеянного склероза .....</b>	<b>13</b>
1.1. Эпидемиология .....	13
1.2. Клинические формы .....	15
1.3. Патоморфология.....	19
1.4. Этиология .....	20
1.5. Патогенез .....	24
<b>Глава 2. Клиническая картина рассеянного склероза .....</b>	<b>43</b>
2.1. Ретробульбарный неврит.....	44
2.2. Глазодвигательные и зрачковые нарушения.....	47
2.3. Нарушения чувствительности и болевые синдромы.....	50
2.4. Двигательные нарушения.....	54
2.5. Нарушения глотания .....	57
2.6. Головокружение .....	58
2.7. Тазовые расстройства .....	58
2.8. Нарушения половой функции.....	61
2.9. Нервно-психические расстройства .....	61
2.10. Утомляемость.....	75
2.11. Пароксизмальные расстройства .....	78
2.12. Вегетативные нарушения .....	79
2.13. Нарушения сна, уровня сознания и бодрствования.....	80
<b>Глава 3. Диагностика рассеянного склероза и методы исследования .....</b>	<b>85</b>
3.1. Нейровизуализационные методы обследования.....	86
3.2. Вызванные потенциалы головного и спинного мозга .....	97
3.3. Лабораторная диагностика.....	99
3.4. Диагностические критерии.....	101
<b>Глава 4. Клинические варианты и прогнозирование течения рассеянного склероза .....</b>	<b>107</b>
<b>Глава 5. Дифференциальный диагноз рассеянного склероза .....</b>	<b>112</b>
5.1. Острый рассеянный энцефаломиелит.....	112
5.2. Ретробульбарный неврит.....	116

5.3. Воспалительные и гранулематозные заболевания.....	119
5.4. Васкулиты.....	128
5.5. Наследственные и метаболические заболевания ЦНС .....	132
5.6. Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз) и другие дефицитарные состояния ...	139
5.7. Опухоли ЦНС .....	141
5.8. Мальформация Арнольда–Киари .....	142
5.9. Вертеброгенная шейная миелопатия .....	142
5.10. Психогенные расстройства .....	143
<b>Глава 6. Возрастные особенности клинической картины и течения рассеянного склероза .....</b>	<b>146</b>
6.1. Поздний дебют рассеянного склероза .....	146
6.2. Рассеянный склероз у детей .....	147
<b>ЧАСТЬ II</b>	
<b>Глава 7. Лечение обострений рассеянного склероза .....</b>	<b>158</b>
7.1. Гормональная терапия .....	158
7.2. Плазмаферез .....	162
7.3. Иммуноглобулин G .....	162
<b>Глава 8. Иммуномодулирующая терапия рассеянного склероза. Препараты первого ряда.....</b>	<b>164</b>
8.1. Интерфероны бета .....	164
8.2. Глатирамера ацетат (копаксон) .....	174
8.3. Сравнение эффективности интерферонов бета и глатирамера ацетата.....	180
8.4. Влияние антител на эффективность интерферонов бета и глатирамера ацетата и переход на другой препарат .....	183
8.5. Диметилфумарат (текфидера).....	190
8.6. Терифлуномид (абаджи).....	191
8.7. Кому, когда и как назначать и отменять иммуномодулирующую терапию? .....	192
<b>Глава 9. Другие иммуномодулирующие препараты и пересадка стволовых клеток .....</b>	<b>202</b>
9.1. Финголимод (гилениа).....	202
9.2. Митоксантрон (новантрон, онкотрон) .....	204
9.3. Натализумаб (антегрэн, тизабри) .....	205
9.4. Иммуноглобулин G .....	207
9.5. Пересадка стволовых клеток .....	209
<b>Глава 10. Лечение рассеянного склероза в стадии прогрессирования.....</b>	<b>213</b>
<b>Глава 11. Симптоматическая терапия рассеянного склероза .....</b>	<b>218</b>
11.1. Ретробульбарный неврит .....	218

11.2. Нистагм .....	219
11.3. Боль .....	219
11.4. Тремор .....	220
11.5. Спастичность .....	221
11.6. Тазовые расстройства .....	224
11.7. Нарушения половой функции .....	226
11.8. Нервно-психические расстройства .....	227
11.9. Утомляемость .....	230
11.10. Пароксизмальные расстройства .....	235
11.11. Реабилитация больных рассеянным склерозом .....	235
11.12. Рекомендуемые схемы длительного ведения больных РС ....	236
<b>Глава 12. Рассеянный склероз и беременность .....</b>	<b>239</b>
<b>Глава 13. Возможные пути повышения эффективности лечения рассеянного склероза .....</b>	<b>243</b>
13.1. Комбинированная терапия .....	243
13.2. Новые подходы к лечению рассеянного склероза .....	246
<b>Глава 14. Этические и деонтологические проблемы рассеянного склероза .....</b>	<b>254</b>
<b>Приложения. Наиболее употребляемые оценочные шкалы .....</b>	<b>260</b>
Оценка функциональных систем по Куртцке .....	260
Расширенная шкала инвалидизации по Куртцке (шкала EDSS – Expanded Disability Status Scale) .....	263
Оценка неврологического статуса по шкале SCRIPPS .....	265
Оценка функции рук (Arm Index) .....	266
Шкала оценки утомляемости (FSS – Fatigue Severity Scale) .....	267
MSNQ (Multiple Sclerosis Neuropsychological Questionnaire – Нейропсихологический опросник для пациентов с рассеянным склерозом) .....	268

## ВВЕДЕНИЕ

Рассеянный склероз (РС) – достаточно широко распространенное диминутно-нейродегенеративное заболевание центральной нервной системы, которое поражает в основном лиц молодого возраста и почти с неизбежностью приводит на определенной стадии своего развития к инвалидизации. Эта болезнь хроническая, в большинстве случаев прогрессирующая, непредсказуемая в течении и в настоящее время неизлечимая. В последние годы отмечается рост заболеваемости РС. Это обусловлено как усовершенствованием методов диагностики, так и абсолютным ростом числа заболевших. Последнее связывают с растущей урбанизацией населения и воздействием различных неблагоприятных факторов внешней среды в промышленно развитых районах. Расширяются и возрастные рамки данного заболевания: типичным возрастом, в котором дебютирует РС, теперь считается возраст от 10 до 59 лет. Выключение в связи с инвалидизацией большого числа трудоспособных людей из активной жизни, большие расходы на диагностику, лечение, реабилитацию и социальную помощь делают проблему РС социально и экономически значимой.

В период с 1981-го по 1992 г. в США, Великобритании и Австралии вынуждены были прекратить работу не менее 75–85% больных РС. Затраты, связанные с РС, в Великобритании ежегодно составляют 1,2 млрд фунтов стерлингов, из которых 150 млн приходится непосредственно на медицинскую помощь, а 300 млн – на социальную поддержку. В США средние затраты на 1 больного в год составляют 39 500 долларов. Эти данные приводятся без учета дорогостоящих средств иммуномодулирующей терапии. Подсчитано, что только на лечение бетафероном больных в Великобритании требуется около 400 млн фунтов стерлингов в год. «Стоимость» РС прямо пропорциональна степени инвалидизации пациентов. Так, в европейских странах на легко инвалидизированного больного тратится 18 000 евро в год; при средней степени инвалидизации – 36 500 евро, а при тяжелой – 62 000 евро. При этом затраты на иммуномодулирующую терапию составляют только 21%, а остальные расходы связаны с ранним выходом на пенсию, сокращением рабочего времени, проведением курсов психологической адаптации после сообщения пациенту диагноза, сестринской помощью и другими непрямыми расходами. К сожалению, подобных данных для России и стран СНГ нам обнаружить не удалось.

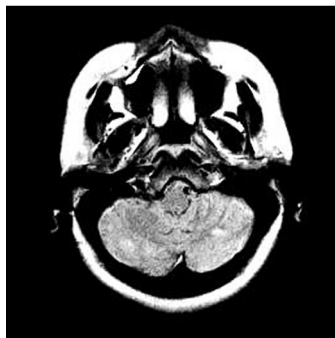
История изучения РС насчитывает более 100 лет, и хотя в последние годы в понимании болезни и ее лечении достигнуто значительное продвижение вперед, остается много нерешенных вопросов. К настоящему времени изменилось представление о самой сущности РС как о заболевании, «поражающем миелиновые оболочки проводников головного и спинного мозга», при котором периоды обострений сменяются периодами полного

или почти полного клинического благополучия. К настоящему времени известно, что уже на ранних этапах болезни имеется повреждение и самих аксонов (причем диффузное, а не только в очагах демиелинизации), в связи с чем в настоящее время РС рассматривается не только как аутоиммунное демиелинизирующее заболевание, но и как нейродегенеративное. При этом вопросы взаимоотношений воспаления и нейродегенерации во многом остаются неясными. Достоверно показано, что в фазе даже полной клинической ремиссии активность болезни сохраняется, что подтверждается появлением новых очагов демиелинизации (по данным магнитно-резонансной томографии), повреждением аксонов центральных проводящих систем и продолжающимися нарушениями в иммунной системе. Таким образом, РС не является в полном смысле слова «ремиттирующим» заболеванием.

До недавнего времени сроки установления правильного диагноза РС при развитии неврологической симптоматики не имели особого значения, так как врач не мог ни в какой степени повлиять на развитие заболевания. Лечение пациентов заключалось лишь в купировании обострений и проведении симптоматической терапии. В последние годы ситуация радикально изменилась в связи с появлением средств так называемой превентивной, или иммуномодулирующей, терапии. Эти препараты, хотя и не способны излечить больного, в значительной степени меняют течение РС у многих пациентов, предупреждая развитие экзacerbаций и замедляя развитие инвалидизации. Активность исследований, посвященных вопросам морфологии, этиологии и патогенеза РС, и, как следствие этого, разработка новых терапевтических подходов к его лечению дают основание полагать, что в не столь отдаленном будущем возможно нахождение способов вторичной клинической профилактики и патогенетического кардинального лечения РС.

лее распространенный метод нейровизуализации при РС – проведение МРТ в режиме T2.

Очаги демиелинизации, определяемые в T2-режиме как гиперинтенсивные, обнаруживаются в 95% случаев достоверного РС. Если же МРТ выявляет наличие очагов у больных с «вероятным РС» (в случае клинически изолированного синдрома) то в 65% случаев они являются предикторами развития достоверного РС в течение 5 лет. Размер типичных для РС очагов обычно 3 мм и более. Эти очаги можно обнаружить перивентрикулярно, в мозолистом теле (с характерным по форме распространением очагов из него в белое вещество – «пальцы Доусона»), в стволе мозга, мозжечке (рис. 4), спинном мозге (рис. 5) и в зрительных нервах. Выявление гиперинтенсивных очагов в нескольких зонах ЦНС в T2-режиме отражает «рассеянность процесса в пространстве» (см. рис. 6, 7). Наиболее



**Рис. 4.** МРТ мозжечка.

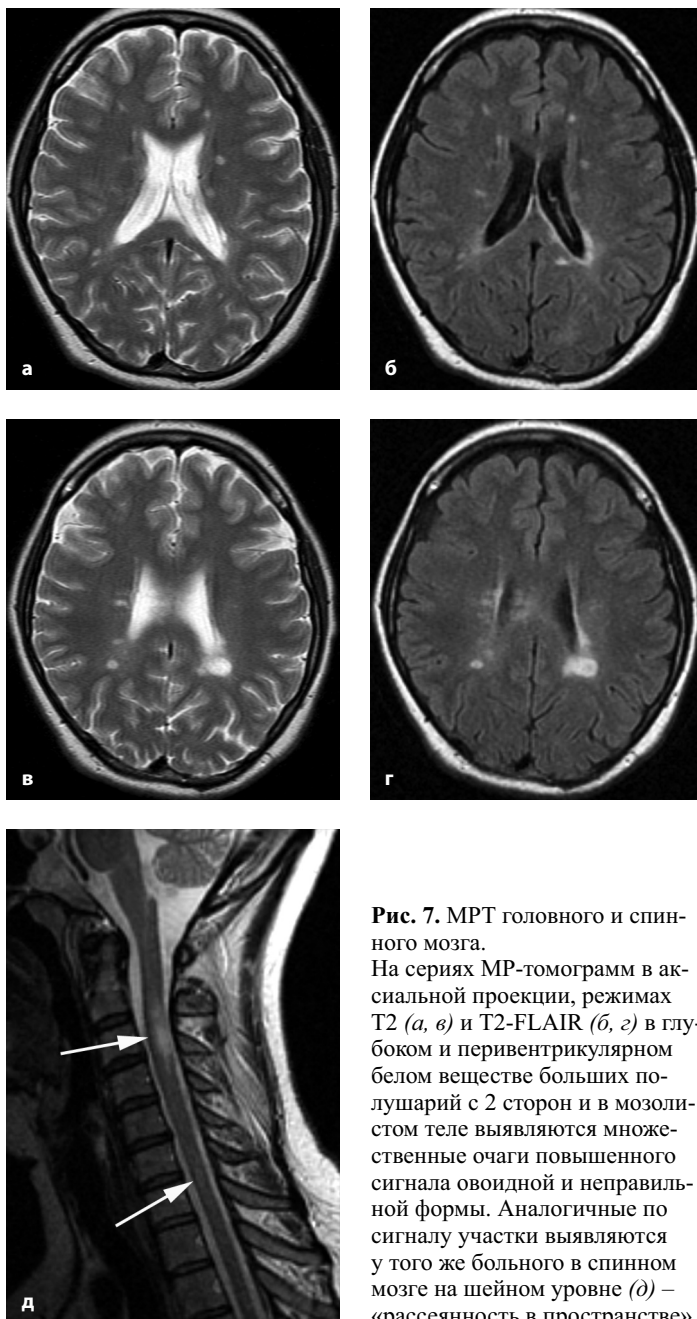
На МРТ в T2-режиме видны участки повышенного сигнала в полушариях мозжечка.



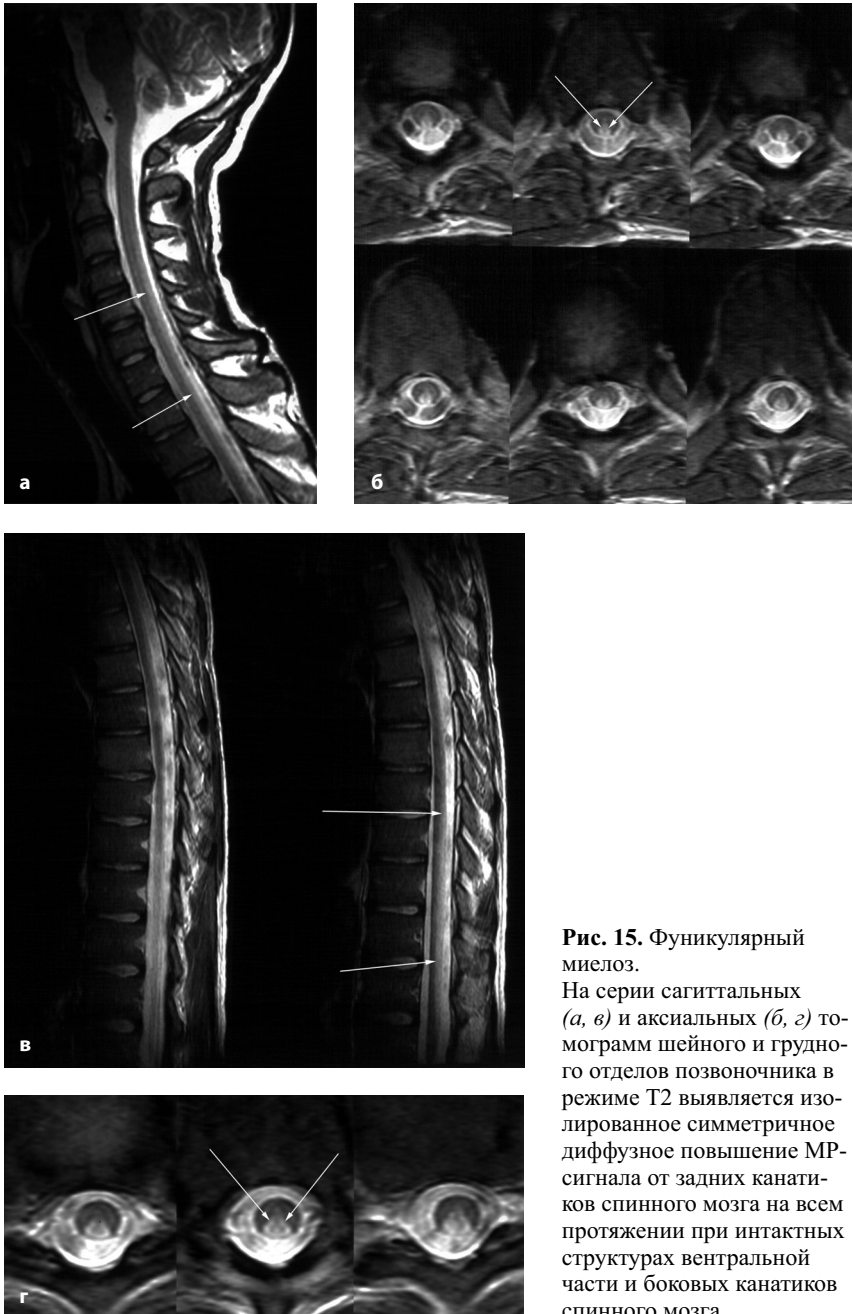
**Рис. 5.** МРТ спинного мозга.

На сагиттальных томограммах в режиме T2 в веществе спинного мозга на шейном, грудном и верхнепоясничном уровнях выявляются множественные сливные участки повышенного сигнала (*стрелки*). Диаметр спинного мозга уменьшен (атрофия).





**Рис. 7.** МРТ головного и спинного мозга.  
На сериях МР-томограмм в аксиальной проекции, режимах T2 (а, в) и T2-FLAIR (б, г) в глубокое и перивентрикулярном белом веществе больших полушарий с 2 сторон и в мозолистом теле выявляются множественные очаги повышенного сигнала овоидной и неправильной формы. Аналогичные по сигналу участки выявляются у того же больного в спинном мозге на шейном уровне (д) – «рассеянность в пространстве».



**Рис. 15.** Фуникулярный миелоз.

На серии сагиттальных (а, в) и аксиальных (б, з) томограмм шейного и грудного отделов позвоночника в режиме T2 выявляется изолированное симметричное диффузное повышение МР-сигнала от задних канатиков спинного мозга на всем протяжении при интактных структурах вентральной части и боковых канатиков спинного мозга.

---

## Глава 7. ЛЕЧЕНИЕ ОБОСТРЕНИЙ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

---

### 7.1. Гормональная терапия

При анализе обострений РС оценивают 3 параметра: их частоту, длительность, а также выраженность клинических симптомов и инструментальных характеристик. Наиболее широкое распространение для купирования обострений РС получил метилпреднизолон. Он оказывает разнообразное действие на иммунную систему: замедляет активацию и пролиферацию Т-лимфоцитов, участвует в их апоптозе как в периферической крови, так и паренхиме мозга, уменьшает образование антител, но наиболее важным его эффектом при РС является снижение проницаемости ГЭБ. Оно достигается воздействием на молекулы адгезии и снижением уровня матричных металлопротеаз. Как известно, нарушение ГЭБ в связи с воспалительными изменениями в ЦНС – один из первых этапов при формировании новых очагов демиелинизации. Относительная стабилизация ГЭБ сохраняется в течение нескольких недель после лечения кортикостероидами.

В последние годы «золотым стандартом» лечения обострений РС стало применение метилпреднизолона. *Метилпреднизолон* – синтетический глюкокортикоид, структурно отличающийся от кортизола. Такое различие увеличивает глюкокортикоидный эффект, снижает минералокортикоидный и увеличивает продолжительность действия препарата. При проведении пульс-терапии большая часть метилпреднизолона остается в сыворотке в свободном состоянии. Только в таком несвязанном виде препарат может проникать через ГЭБ и в клетку, взаимодействуя со специфическими внутриклеточными глюкокортикоидными рецепторами. Большинство exacerbаций совпадает по времени с образованием новых активных очагов на МРТ в головном и спинном мозге, что свидетельствует о новой волне воспаления. Применение высоких доз кортикостероидов ускоряет их исчезновение. В настоящее время по стандартам лечения РС, принятым EFNS (European Federation of Neurological Societies – Европейской федерации неврологических обществ), методом купирования обострений РС является проведение кортикостероидной внутривенной пульс-терапии: 1–2 г метилпреднизолона в течение 3–7 дней вводят с 500 мл физиологического раствора хлорида натрия в течение 1–2 ч без последующего назначения перорального приема преднизолона. Однако так как действие кортикостерои-

дов непродолжительно, после прекращения гормональной терапии может наблюдаться новая вспышка активности болезни, сопровождающаяся и изменениями на МРТ. Это может быть связано со скоростью отмены гормонов, поэтому некоторые авторы по-прежнему рекомендуют последующий пероральный прием *преднизолона* с различными схемами его применения. Например, 4 дня – по 200 мг, 4 дня – по 100 мг, 2 дня – по 50 мг и далее, снижая дозу каждый день на 10 мг или 2 дня – по 80 мг, 2 дня – по 60 мг, 2 дня – по 40 мг с последующим ежедневным снижением дозы на 5–10 мг. Такое лечение обычно хорошо переносится. Преднизолон всегда назначают одновременно, для применения в первой половине дня [1, 4]. Предложена и иная схема внутривенного введения метилпреднизолона – в течение 3 дней вводят по 1000 мг метилпреднизолона, а затем следующие 20 дней постепенно уменьшают дозу препарата до 40 мг в последний день инфузий. Полагают, что такой режим введения метилпреднизолона дает лучший клинический эффект и увеличивает время до следующего обострения больше, чем стандартная схема лечения, описанная выше [8]. В небольшом числе исследований показана равная эффективность при применении кортикостероидов внутривенно и перорально в одинаково высоких дозах. При этом пероральное применение высоких доз кортикостероидов вызывает осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта не чаще, чем внутривенное их введение. Это говорит о том, что желудочно-кишечные осложнения обусловлены не непосредственным действием кортикостероидов на слизистую желудка, а скорее вторичными системными механизмами, что не зависит от способа введения. Так как пероральное применение проще и дешевле, оно может быть рекомендовано в тех случаях, когда внутривенное введение почему-либо затруднительно [9].

Если через 2 нед. после окончания внутривенного введения гормона нет желаемого улучшения, возможна повторная пульс-терапия в более высокой дозе: 5 введений по 2 г метилпреднизолона. При отсутствии эффекта следует проводить плазмаферез. В случае же, когда симптоматика продолжает нарастать на фоне проводимой пульс-терапии, плазмаферез следует начать сразу после окончания пульс-терапии [4, 7].

Обострения РС у детей также купируются назначением кортикостероидной пульс-терапии – метилпреднизолона в дозе 20 мг/кг [4].

Определенных сроков начала проведения пульс-терапии после начала обострения не существует. Имеются данные, что наибольшей ее эффективности можно достичь, назначая кортикостероиды как можно раньше после начала обострения. Однако на практике это не всегда является возможным, но даже в случаях отсроченного применения гормонов эффективность их у подавляющего большинства пациентов несомненна [9].

Противопоказаниями для проведения кортикостероидной терапии являются значительное повышение артериального давления, сахарный диабет с высокими показателями уровня глюкозы в крови, туберкулез легких, наличие какого-либо другого инфекционного процесса, эрозивного гастрита или язвы желудка. В связи с этим всем пациентам перед назначением

гормональной терапии необходимо проведение исследования уровня глюкозы крови, рентгенографии легких и гастроскопии.

Наиболее частыми побочными эффектами пульс-терапии являются инсомния и легкая эйфория, тревога, металлический привкус во рту во время инфузии, увеличение аппетита, тошнота, головные боли, миалгии, икота. Реже встречаются более серьезные осложнения гормональной терапии – развитие психоза, сердечных аритмий, гипергликемии. Они требуют быстрой коррекции, и такое лечение нужно проводить в стационарных условиях. Для профилактики ulcerогенного действия кортикостероидов одновременно с ними в обязательном порядке следует назначить блокаторы  $H_2$ -гистаминовых рецепторов – *ранитидин*, *циметидин*, *пирензепин (гастроцепин)*. Для восполнения потери калия и кальция назначаются *аспаркам (1 табл. 3 раза в день после еды)*, *панангин (1 драже 3 раза в день после еды)*, рекомендуются к употреблению бананы. Кроме того, необходимо ограничить потребление жидкости и применять мочегонные калийсберегающие средства – *спиронолактон (верошпирон)*. Иногда после отмены кортикостероидов отмечается ухудшение состояния, в этих случаях необходимо вновь назначить 20–40 мг преднизолона перорально в день и затем снижать его дозу более медленными темпами. Частое проведение пульс-терапии может осложняться остеопорозом, остеонекрозом, жировым перерождением печени, появлением признаков кушингоида.

Применение гормонов в виде пульс-терапии дает более быстрое восстановление, а в случае моносимптомного дебюта заболевания – увеличивает время до формирования достоверного РС (как это показано для ретробульбарного неврита). Длительное применение небольших доз стероидов не показано, так как весьма вероятно возникновение разнообразных побочных явлений (остеопороза, асептического некроза костей, артериальной гипертензии, гипергликемии, катаракты, психоза) при отсутствии эффективности такого метода лечения. Внутривенное введение гормонов позволяет применять более высокие их дозы и лучше переносится. Непродолжительное пероральное применение достаточно высоких доз преднизолона (1–1,5 мг/кг) дает неплохой кратковременный результат, но приводит к большей активности заболевания в последующие 2 года.

Предлагается и несколько иная схема применения гормонов для больных с высокой активностью болезни с обострениями или без них (появление 3 новых очагов на МРТ в течение 6 мес.): ежемесячное однократное внутривенное введение 500 мг метилпреднизолона с последующим пероральным приемом преднизолона в течение 3 дней – по 40, 20 и 10 мг соответственно.

Гормональная пульс-терапия не только купирует обострения РС, но и замедляет прогрессирование как РРС, так и ВПРС. Для лечения ВПРС возможно проведение ее каждые 2 месяца – по 500 мг в течение 3 дней. Проведение пульс-терапии при хроническом течении РС показано еще и потому, что такой режим введения гормонов уменьшает спастичу.

---

## **Глава 14. ЭТИЧЕСКИЕ И ДЕОНТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА**

---

С течением заболевания почти все больные РС становятся инвалидами, что изменяет жизнь не только самих пациентов, но и их близких – родителей, супругов, детей. Поскольку в настоящее время радикальное излечение РС невозможно, особое значение при ведении таких больных приобретают деонтологические и этические проблемы. Все медицинские и социальные проблемы должны решать вместе специалисты, сам больной и его окружение. Работу в таком направлении следует начинать уже со стадии первых встреч с больным. Врач часто видит свою роль лишь как специалиста в диагностике и лечении, что является только частью его работы. Еще до установления точного диагноза необходимо достижение полного взаимопонимания с пациентом. В настоящее время считается, что пациент должен быть информирован о возможности диагноза РС, если только нет особых причин скрывать это. Во всех остальных случаях, вероятно, лучше сказать больному, что его диагноз пока остается неясным, в связи с чем он должен находиться под наблюдением невролога, получая, если это необходимо, симптоматическую терапию. Сообщать о возможности диагноза РС следует до начала дальнейших исследований для его подтверждения. Больной должен получить полную информацию о заболевании и существующих методах лечения, в том числе и обо всех иммуномодулирующих препаратах. Результаты опроса больных показывают, что 90% из них хотели бы, чтобы диагноз им сообщался немедленно. При этом 97% пациентов предпочитают, чтобы диагноз им был сообщен врачом, а 3% – родственниками. Однако примерно 30% пациентов диагноз сообщается только через 1–3 года, а 30% – еще позже [1, 3]. Такое откладывание сообщения диагноза в значительной степени снижает доверие к врачу. Однако следует помнить, что сообщение установленного диагноза пациенту означает для него начало новой жизни, в которой изменятся все ее аспекты – физический, психический, социальный. Врач обязан внимательно выслушать пациента и позволить ему задавать самые различные вопросы. Как правило, в настоящее время больные достаточно хорошо осведомлены о своей болезни, и они больше уважают врача, который может открыто обсуждать с ними все вопросы, связанные с диагностикой и лечением.

Одна из наиболее сложных задач – своевременно поставить диагноз РС. Установление верного диагноза может быть очень сложным, и на ранней стадии необходимо исключить другие, курабельные заболевания. Важно помнить, что в дебюте болезни ее проявления могут быть только субъективными и их легко отнести к разряду «невротических» или «ипохондрических». Такое отношение, естественно, ухудшает контакт пациента с врачом, что еще более затрудняет правильную диагностику.

Основной вопрос состоит не в том, говорить или не говорить пациенту о его диагнозе, а как сказать о нем. Многие больные, рассказывая о том, как они узнали о своем заболевании, отмечают, что им сообщили диагноз слишком поздно и без соответствующей информации о болезни. Нередко они вообще случайно узнают о своем диагнозе из разговора врачей или заглядывая в историю болезни. То, как врач сообщит диагноз и как выслушает больного, определяет последующую психологическую адаптацию пациента. Уже при подозрении на РС больные испытывают значительный эмоциональный стресс. Восприятие диагноза больными хорошо проиллюстрировано в статье, опубликованной в 1977 г. врачом-психиатром Александром Барнфилдом, который сам болен РС. Он описал собственный опыт, типичный для подавляющего большинства больных РС. Его эмоциональная реакция на долгий процесс установления точного диагноза была очень яркой, он ощущал потребность в ответах на многие вопросы. После установления диагноза он вначале испытал шок и страх, затем – гнев на несправедливость судьбы, и лишь позже наступило эмоциональное восстановление и «принятие» диагноза [2].

Отложить сообщение диагноза можно лишь в некоторых случаях: если больной моложе 20 лет; при его выраженной эмоциональной лабильности или снижении интеллекта; при отсутствии поддержки окружающих; если родственники хотят сообщить пациенту диагноз сами.

Больные предпочитают, чтобы диагноз им сообщался в отсутствие других пациентов, в присутствии супруга или других членов семьи. Сообщить диагноз нужно в максимально доброжелательной форме, обязательно с ободрением и надеждой на доброкачественное течение болезни и возможные новые перспективы в лечении. Диагноз лучше воспринимается больными, если врач называет его рассеянным склерозом, а не демиелинизирующим заболеванием или воспалением спинного мозга. Следует объяснить, что, хотя пока нет средства полного излечения РС, при естественном течении болезни организм сам справляется с большинством атак. Самое трудное время – первые 6–12 месяцев после установления диагноза, когда пациент «прислушивается» к разным «мелочам», не связанным с заболеванием, что важно разъяснить пациенту. И все-таки сообщение диагноза является значительным стрессом для больных. Они испытывают страх перед физическими, эмоциональными и социальными последствиями заболевания, и большинство из них нуждаются в назначении на определенный период анксиолитиков или антидепрессантов [3].

Иногда как сообщение диагноза, так и сокрытие его может привести к осложнениям как для пациента, так (юридически) и для врача. Описан

## Оценка неврологического статуса по шкале SCRIPPS

Функциональные системы	Максимальное число баллов	норма	легкая	умеренная	выраженная
Мышление и настроение	10	10	7	4	0
Черепные нервы:	21				
острота зрения		5	3	1	0
поля зрения, ДЗН, зрачки		6	4	2	0
глазодвигательные функции		5	3	1	0
нистагм		5	3	1	0
Булбарные черепные нервы	5	5	3	1	0
Двигательная сфера:	20				
правая рука		5	3	1	0
левая рука		5	3	1	0
правая нога		5	3	1	0
левая нога		5	3	1	0
Сухожильные рефлексы:	8				
на руках		4	3	1	0
на ногах		4	3	1	0
Симптом Бабинского D, S (по 2 балла каждая сторона)	4	4	–	–	0
Чувствительность:	12				
правая рука		3	2	1	0
левая рука		3	2	1	0
правая нога		3	2	1	0
левая нога		3	2	1	0
Мозжечок:	10	5	3	1	0
верхние конечности					
нижние конечности		5	3	1	0
Походка, равновесие	10	–1	7	4	0
Специальная категория: мочевой пузырь/кишечник, сексуальные нарушения	0	0	–3	–7	–10
Общий балл	100				

### Балл больного по шкале SCRIPPS

Балл по специальной категории вычитается из суммы всех баллов, все остальные баллы по системам складываются.



## Оценка функции рук (Arm Index)

	Нет затруднений	Выполняется не в полной мере	Выполнение невозможно
Одевание, включая застегивание пуговиц и «молний»			
Умывание и причесывание			
Пользование ножом и вилкой			
Пользование мелкими предметами			

0 = норма;

1 = минимальные симптомы в одной или обеих руках, не мешающие выполнению перечисленных функций;

2 = умеренно выраженные симптомы в одной или обеих руках, затрудняющие выполнение перечисленных функций (хотя оно и возможно);

3 = выраженные симптомы в одной или обеих руках, делающие невозможным выполнение по крайней мере одной из перечисленных функций;

4 = выраженные симптомы в обеих руках, делающие невозможным выполнение всех перечисленных функций, хотя минимальные направленные на их выполнение движения возможны;

5 = выраженные симптомы в обеих руках, даже минимальные направленные движения невозможны;

x = затруднения движений обусловлены не РС, а другими причинами.

## MSNQ (Multiple Sclerosis Neuropsychological Questionnaire – Нейропсихологический опросник для пациентов с рассеянным склерозом)

### 1. Для пациента

Имя: \_\_\_\_\_

Дата: \_\_\_\_\_

Пол: м/ж (обведите нужное кружком)

### Инструкции

Ниже представлены вопросы, затрагивающие проблемы, с которыми вы, возможно, сталкиваетесь. Укажите, как часто подобные затруднения имеют место и в какой степени они выражены. Оценка осуществляется за период, включающий последние 3 месяца.

Поставьте галочку в соответствующей ячейке таблицы.

	4	3	2	1	0
	Случается очень часто, это оказывает значительное отрицательное влияние на жизнь	Случается довольно часто, оказывает влияние на жизнь	Случается время от времени, редко представляет собой проблему	Случается очень редко, не является проблемой	Ни разу не отмечалось
1. Часто ли вы отвлекаетесь?					
2. Бывает ли так, что вы теряете нить повествования, когда кто-либо вам что-нибудь говорит?					
3. Вам не удается быстро справиться с проблемами?					
4. Забываете ли вы о назначенных встречах?					
5. Забываете ли вы то, о чем читаете?					

6. Испытываете ли вы затруднения, когда рассказываете о передачах, которые недавно смотрели по телевидению?					
7. Необходимо ли вам неоднократно разъяснять суть заданий, которые предстоит выполнить?					
8. Приходится ли вам напоминать о намеченных делах?					
9. Забываете ли вы о поручениях, которые планировали выполнить?					
10. Испытываете ли вы затруднения, когда отвечаете на вопросы?					
11. Трудно ли вам одновременно выполнять 2 дела?					
12. Теряете ли вы смысл того, что кто-либо пытается донести до вас в словесной форме?					
13. Трудно ли вам контролировать свои побуждения?					
14. Доводилось ли вам смеяться или плакать из-за мало-значительной причины?					
15. Случалось ли вам слишком много говорить или избыточно фиксироваться на своих собственных интересах?					