

ГБУ РД «Городская клиническая больница»		
Вид документа	Клинический протокол	
ГБУ РД «ГКБ»	Версия	№ 1
	Запись в Едином реестре документации	№ 38
	Экземпляр	№ __
	Введен в действие	01.11.21г.
Конфиденциально	Срок действия	3 года
Название документа	<i>Клинический протокол «первичное клиническое проявление рассеянного склероза»</i> <i>Коды МКБ (G35)</i> <i>Возрастная группа - взрослые</i> <i>Год утверждения - 2021</i>	

Утверждено приказом № __
от «01» ноября 2021 г.

	Должность	Ф. И. О.	Подпись	Дата
Разработано:	Заведующий отделением неврологии № 1 Заведующий отделением неврологии № 2	Мамайханов Г. Г. Альбориева Э. А.		
Согласовано:	Главный врач	Малаев Х. М.		
	Заместитель главного врача по лечебной работе	Гаджиева Л. Х.		
	Заместитель главного врача по амбулаторно-поликлинической работе	Адильханов Б. Г.		
	Заместитель главного врача по хирургической работе	Аабдулмеджидов Х. М.		
	Заведующий экспертным отделом	Махмудов Ф. Б.		

I. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний): Является мультифакториальным заболеванием. Развитие обусловлено взаимодействием факторов внешней среды (вируса или другого инфекционного агента и географических факторов, инсоляции, недостатка витамина Д, интоксикации и др.), наследственной предрасположенности, включающей особенности иммунного ответа и определенного типа метаболизма, а также генетических факторов. Патогенез РС складывается из трёх основных патологических процессов: воспаление, демиелинизация и нейродегенерация.

2. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний):

По характеру течения:

1. Ремиттирующий РС (РРС);
2. Вторично-прогрессирующий РС (ВПРС);
3. Первично-прогрессирующий РС (ППРС);
4. Первично-прогрессирующий РС с обострениями (ППРСО).

По локализации поражения мозга:

1. Церебральная;
2. Стволовая;
3. Мозжечковая;
4. Оптичная;
5. Спинальная;
6. Цереброспинальная форма;

По стадиям:

1. Острую стадию, которая длится первые две недели обострения;
2. Подострую, длящуюся два месяца от начала обострения и является переходной стадией к хроническому прогрессированию заболевания;
3. Стадию стабилизации, при которой в течение трёх месяцев не наблюдается обострений.

3. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний):

- онемение, слабость в конечностях
- затруднения при движении
- нарушения рефлексов
- снижение остроты зрения без видимых причин
- неустойчивая походка
- двоение в глазах, головокружение
- повышенный тонус мышц
- изменение характера речи: она может стать замедленной
- повышенная утомляемость и слабость
- эмоциональная нестабильность
- нарушение мочеиспускания и т. д.

II. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.

1. Жалобы и анамнез:

- Рекомендуется обращать внимание на наличие подострой, обычно односторонней неполной потерей зрения, сопровождающейся болезненностью при движениях глаз, афферентными нарушениями зрачковых реакций и развитием центральной или парацентральной скотомы. Снижение остроты зрения развивается обычно в течение 7- 10 дней с последующим полным или частичным восстановлением зрения.
- Рекомендуется оценить наличие чувствительных нарушений. Характерным симптомом чувствительных расстройств является симптом Лермитта — ощущение прохождения электрического тока по позвоночнику с иррадиацией в ноги или руки при наклоне головы.
- Рекомендуется оценить наличие двигательных расстройств, а именно наличие мышечной слабости, спастичности, а также мозжечковой и сенситивной атаксии.
- Тазовые расстройства чаще всего представлены задержкой мочеиспускания, которая значительно снижает качество жизни молодых пациентов с РС.
- Необходимо оценить наличие нейропсихологических нарушений: частичное или тотальное снижение когнитивных функций, аффективные расстройства (депрессия, эйфория, тревожность, панические атаки) и церебральные проявления (синдром хронической усталости, утомляемость).
- К атипичным проявлениям РС относятся афазия, гемианопсия, экстрапирамидные двигательные расстройства, выраженная мышечная атрофия, а также фасцикуляции. Отдельные клинические проявления РС с различной частотой встречаются в дебюте и в развернутой фазе заболевания.

2. Физикальное обследование:

- Для балльной оценки степени выраженности неврологических нарушений рекомендуется использовать шкалу функциональных систем (ФС).
- Определение степени инвалидизации больного рекомендуется проводить по Расширенной шкале инвалидизации по Курцке — Expanded Disability Status Scale, EDSS (1983г.)

3. Лабораторные диагностические исследования:

- Изменения состава цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) при РС не патогномоничны. Рекомендуется определение олигоклональных антител к белкам миелина в ЦСЖ, а также повышение уровня иммуноглобулина G в ЦСЖ по сравнению с сывороткой крови.

4. Инструментальные диагностические исследования:

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга, до и после в/в контрастирования.
 - Электромиография.
 - Электроэнцефалография.

5. Морфологическое исследование: не проводят.

III. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

Консервативное лечение:

• С момента установления диагноза «Рассеянный склероз» всем пациентам показано назначение препаратов, изменяющих течение рассеянного склероза (ПИТРС), пожизненно (при хорошей переносимости).

В Российской Федерации зарегистрированы следующие препараты из группы ПИТРС:

• **Интерферон бета-1_α^{жс,7н}**

- Препарат в растворе для инъекций (по 0,5 мл/22 мкг (6 млн. МЕ) и 0,5 мл/44 мкг (12 млн. МЕ).

Препарат вводится подкожно 3 раза в неделю, в одно и то же время, желательно вечером, в определенные дни недели, с интервалом не менее 48 ч. В начале терапии препаратом рекомендуется в течение первых 2-х недель вводить 8,8 микрограмма (0,1 мл 44 мкг или 0,2 мл 22 мкг), в течение 3-й и 4-й недели 22 микрограмма (0,25 мл 44 мкг или 0,5 (22 мкг), начиная с 5-й недели и далее вводить все содержимое шприца (0,5 мл 44 мкг).

- Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций (по 30 мкг (6 млн. МЕ) в 1 мл).

Рекомендуемая доза препарата составляет 30 мкг (6 млн. МЕ) один раз в неделю, в одно и то же время, в один и тот же день недели, внутримышечно. Препарат вводится сразу после приготовления раствора. В 1 мл растворенного препарата во флаконе содержится 30 мкг (6 млн. МЕ).

• **Интерферон бета-1_β**

Препарат вводится подкожно. Рекомендуемую дозу 0,25 мг (8 млн. МЕ), которая содержится в 1 мл приготовленного раствора; вводят через день.

Применение препаратов интерферона-бета ограничено у детей, согласно инструкции (в зависимости от производителя – применяется с 12 или с 16 лет).

В связи с этим применение препаратов в более раннем возрасте возможно только с разрешения Локального этического комитета медицинской организации, при наличии информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет.

• **Глатирамера ацетат**

Препарат вводится подкожно, ежедневно, 20 мг/сут однократно, предпочтительно в одно и то же время, длительно. Применение глатирамера ацетата ограничено у детей, согласно инструкции (с 16 лет). В связи с этим применение препаратов в более раннем возрасте возможно только с разрешения Локального этического комитета медицинской организации, при наличии информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет.

• **При развитии обострения РС рекомендовано назначение пульс-терапии глюкокортикостероидами.**

Средство первого выбора при лечении обострений РС – метилпреднизолон. Доза

препарата и продолжительность лечения устанавливается врачом индивидуально в зависимости от показаний и тяжести заболевания. Пульс-терапия метилпреднизолоном при обострении РС – в среднем 1 г/сут в/в (25-30 мг/кг/сут), в течение 3-7 дней, до купирования симптомов обострения. Терапия высокими дозами ГКС проводится только в стационарных условиях, в утренние часы, с учётом возраста и веса пациента, под контролем клинических и биохимических показателей периферической крови (гемоглобин, лейкоциты, тромбоциты, глюкоза, печеночные ферменты) и мочи (удельный вес, лейкоциты, белок), артериального давления в связи с возможным развитием побочных эффектов применения ГКС. При многократном применении пульс-терапии ГКС у детей с частыми обострениями РС возможно развитие вторичного иммунодефицита, гипокалиемии, остеопороза, стероидной язвы желудка, синдрома Иценко-Кушинга, сахарного диабета, тромбозов, катаракты, а также стероидного психоза.

- Пульс-терапию глюкокортикостероидами рекомендовано проводить на фоне применения препаратов-корректоров, направленных на предупреждение возникновения побочных реакций: препараты калия, кальция, селективные H₂-блокаторы, антацидные препараты.

- В случае тяжело купируемого обострения, при неэффективности пульс-терапии кортикостероидами рекомендуется дополнительное проведение плазмафереза (3-5 сеансов).

- Пациентам, получающим пульс-терапию глюкокортикостероидами не реже 1 раза в год рекомендовано проведение исследования костной плотности 1 раз в год для оценки риска развития остеопороза.

- При отсутствии снижения частоты обострений по сравнению с периодом до начала терапии ПИТРС или при наличии 3 и более обострений с проведением курсов кортикостероидов и нарастанием EDSS рекомендовано сменить препарат на другой из группы ПИТРС.

IV. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации:

В случае наличия стойких двигательных нарушений у пациентов с РС им может потребоваться проведение реабилитационных мероприятий, направленных на уменьшение спастичности в конечностях, улучшения координации (занятия на стабильной платформе) или мелкой моторики (при наличии тремора или слабости в руках).

V. Дополнительные методы диагностики, лечения:

Методы	Наименование, кратность	Нормативный документ
Физиотерапевтические методы	Проводится в условиях реабилитационного центра	Клинически рекомендации «Рассеянный склероз у взрослых и детей» от 16.06.2020 года.

Клиническая лабораторная диагностика	Дополнительных нет	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)
Цитологические, гистологические методы диагностики	Не показаны	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)
Иглорефлексотерапия	Не показаны	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)
Гирудотерапия	Не показаны	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)
Экстракорпоральные методы	Не показаны	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)
Методы традиционной китайской медицины	Не показаны	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)
Методы остеопатии	Не показаны	Стандарт специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении РС (приказ МЗ РФ №1085н от 20.12.2012г.)

VI. Порядок информирования и передачи информации в Роспотребнадзор в случае инфекционной патологии: порядок информирования не требуется

VII. Показания для госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации: нет

Плановая госпитализация:

- впервые выявленный рассеянный склероз;
- обострение заболевания с усилением неврологического дефицита, появление новой очаговой симптоматики.

VIII. Критерии оценки качества медицинской помощи

1. Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный:

К (частота предоставления)	Критерии качества	Выполнение	Уровень достоверности доказательств (при наличии)	Уровень убедительности рекомендаций (при наличии)
К 1	1. Осмотр врача- невролога первичный.	1	5	C
	2. Полная дифференциальная диагностика с другими неврологическим заболеваниями	1	4	C
	3. Использовать Шкалу функциональных систем по Куртцке	1	1	A
К 0.9				
К 0.8				
К 0.7				
К 0.6				
К 0.5				

2. Лабораторные методы исследования:

К (частота предоставления)	Критерии качества	Выполнение	Уровень достоверности доказательств (при наличии)	Уровень убедительности рекомендаций (при наличии)
К 1	1. Клинический анализ крови развернутый;	1	5	C
	2. Биохимический анализ крови развернутый;	1	5	C
	3. Общий анализ мочи;	1	5	C

	4. Анализ крови на антитела к ВИЧ, гепатиту В и С;	1	5	С
	5. Проведение реакции Вассермана	1	5	С
К 0.9				
К 0.8	1. Исследование уровня натрия в крови;	1	5	С
	2. Исследование уровня калия в крови;	1	5	С
К 0.7				
К 0.6				
К 0.5				

3. Инструментальные методы исследования:

К (частота предоставления)	Критерии качества	Выполнение	Уровень достоверности доказательств (при наличии)	Уровень убедительности рекомендаций (при наличии)
К 1	1. МРТ головного мозга 2. МРТ спинного мозга (один отдел)	1 1	4 3	С В
К 0.9				
К 0.8				
К 0.7				
К 0.6				
К 0.5	1. МРТ головного мозга с контрастированием	1	1	А

IX. Регламентирующие документы:

Нозологическая форма (<i>Рассеянный склероз</i>)			
Диагностика, лечение	Стандарт (номер, наименование, дата)	Клинические протоколы (наименование, кем разработан, номер, дата)	Другое (национальные клинические руководства)

	Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1085н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при первом клиническом проявлении рассеянного склероза (клинически изолированном синдроме)" (Зарегистрировано в Минюсте России 01.03.2013 N 27423)		Клинически рекомендации «Рассеянный склероз у взрослых и детей» от 16.06.2020 года.
--	--	--	---

Х. Информация для пациента (кратко о заболевании).

Рассеянный склероз – это заболевание с наследственной предрасположенностью. Нет данных об однозначной связи заболевания с каким-либо геном или мутацией. Риск передачи заболевания детям существует (т.е. он выше, чем у людей без РС), однако наличие РС у родителей не обязательно означает, что ребёнок также будет болеть РС.

РС – это прогрессирующее заболевание, связанное с неправильной работой иммунной системы. Поэтому любые препараты, влияющие на иммунитет (иммуностимуляторы, иммуномодуляторы) могут ухудшить течение заболевания.

К сожалению, полностью излечить РС на данном этапе развития науки не представляется возможным. Лечение заболевания направлено на смягчение течения, урежение и облегчение обострений.

Важно лечить каждое обострение РС, несмотря на то, что некоторые проявления могут со временем пройти самостоятельно. Если Вы начинаете лечить обострение сразу же, риск необратимого поражения нервных клеток намного меньше.

При правильном лечении (регулярном приёме препаратов интерферона или ко-паксона или других препаратов для лечения РС, назначенных Вам врачом) и благоприятном течении заболевания продолжительность активного функционирования (без нарушения движений, координации, интеллекта) увеличивается на десятки лет. Пациенты с РС могут заводить семью, рожать детей, работать практически в любой сфере.

Однако существуют некоторые ограничения, которые снизят риск развития обострений:

- Ограничение инсоляции (не пребывать в жарком климате, на палящем солнце)
- Избегание перегревания (в том числе, баня, сауна, а также тяжёлые физ.нагрузки)
- Избегать переохлаждений и контактов с больными ОРВИ
- Минимизировать стрессовые ситуации

Эти ограничения могут потребовать даже смены любимой работы или привычного места проживания, однако не стоит забывать, что Ваше здоровье в Ваших руках.

Схема 1. Диагностика РС

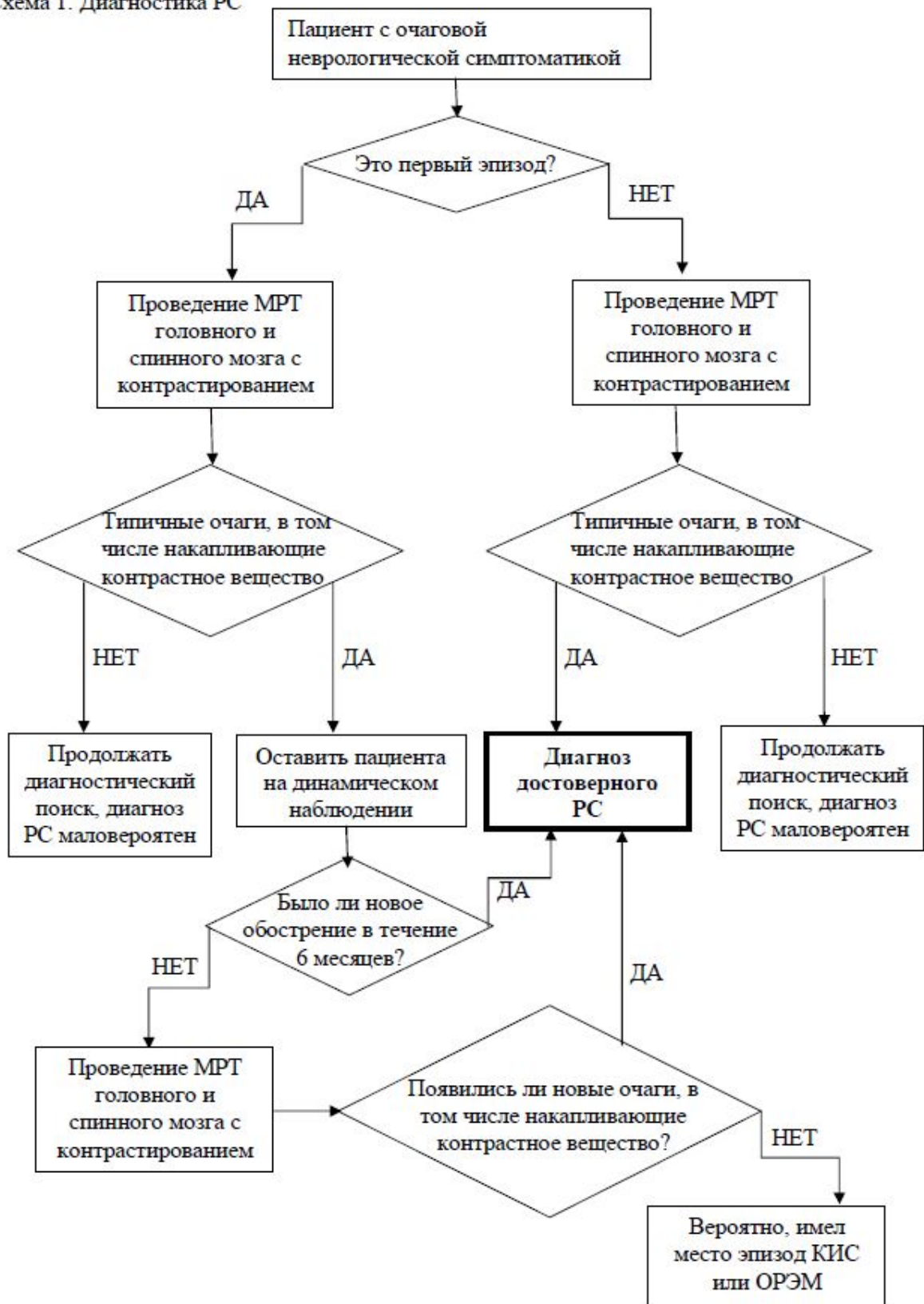
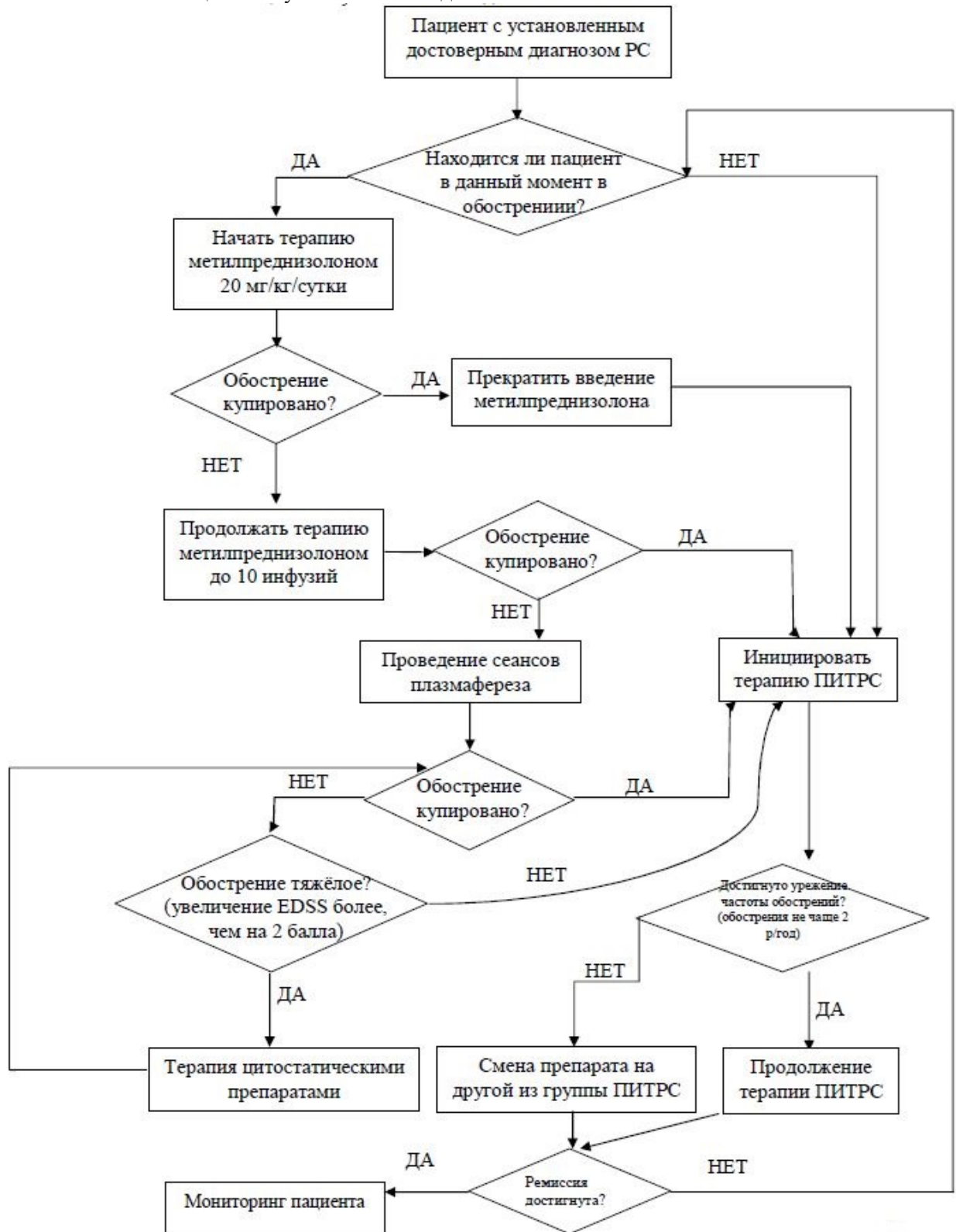


Схема 2. Лечение пациента с установленным диагнозом РС



Критерии качества специализированной медицинской помощи взрослым и детям при рассеянном склерозе (код по МКБ-10: G35)

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена оценка степени тяжести и/или инвалидизации по шкале EDSS (расширенная шкала инвалидизации по Курцке - Expanded Disability Status Scale)	Да/Нет
2.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного и/или спинного мозга с контрастированием	Да/Нет
3.	Выполнена консультация врачом-офтальмологом	Да/Нет
4.	Проведена терапия лекарственными препаратами: группы системные глюкокортикостероиды и/или группы иммуномодуляторы и/или группы иммунодепрессанты и/или плазмаферез (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет

ЧЕК-ЛИСТ ПРОВЕРКИ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ Код МКБ (G35)

№	N истории болезни:	ФИО	Возраст:	Да - 1 Нет - 0
1.	Титульный лист. 1. Дата поступления, время поступления; 2. Дата выписки, время выписки; 3. Указание температуры при поступлении; 4. Указание непереносимости лекарственных средств; 5. Указание номера истории болезни; 6. Выставление клинического, заключительного диагноза, при поступлении, с указанием даты, кода заболевания; 7. Указание вида транспортировки больного; 8. Вес, рост больного.			
2.	Оформление 2-й страницы титульного листа 1. Отметка о выдаче л/н с указанием номера и с подписи нетрудоспособного; 2. Указание исхода заболевания; 4. Подписи заведующего, лечащего врача.			
3.	Лист назначений 1. Подпись пациента, лечащего врача, палатной медсестры на листе назначений; 2. Дата назначения препаратов, с датой отмены препаратов, с указанием дозировки и формы, с указанием пути введения препарата; 3. Указание даты назначения, даты выполнения диагностических назначений; 4. Указание лечебного стола.			
4.	Выполнен осмотр врачом-неврологом не позднее 30 минут от момента поступления в стационар			
5.	Выполнена оценка степени тяжести и/или инвалидизации по шкале EDSS (расширенная шкала инвалидизации по Курцке — Expanded Disability Status Scale)			
6.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного и/или спинного мозга с контрастированием			
7.	Выполнена консультация врачом-офтальмологом			
8.	Проведена терапия лекарственными препаратами: группы системные глюкокортикостероиды и/или группы иммуномодуляторы и/или группы иммунодепрессанты и/или плазмаферез (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)			
9.	Этапный эпикриз: 1. каждые 10 й день пребывания в стационаре; 2. имеется указание динамики состояния пациента; 3. имеется указание динамики лабораторно – диагностических данных.			
10.	Выписной эпикриз 1. Персональные данные пациента; 2. Дата и время выписки; 3. Заключительный диагноз согласно классификации заболевания; 4. Данные всех выполненных лабораторно - инструментальных исследований; 5. Указание объективного статуса пациента при выписке и при поступлении; 6. Указание подробных рекомендаций для следующего этапа лечения.			

