Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Зав.кафедрой: ДМН, проф. Прокопенко С.В

РЕФЕРАТ :

«Острый рассеянный энцефаломиелит»

Выполнила:

Ординатор второго года обучения

Потылицына Н.В

Красноярск 2020 г

1. Острый рассеянный энцефаломиелит (острый диссеминированный энцефаломиелит, ОРЭМ) - острое однофазное демиелинизирующее заболевание нервной системы, характеризующийся наличием общемозговых и очаговых симптомов в результате иммунизации/инфекций [1].

В медицинской литературе имеются сообщения о повторных случаях заболевания и рецидивирующем ОРЭМ. Рецидивирующие эпизоды происходят в период нескольких месяцев и обычно с аналогичными клинико-лабораторно­рентгенологическими характеристиками - «рецидивирующий, возвратный или мультифазный ОРЭМ» [8].

1. Классификация:

Единой классификации ОРЭМ не существует, однако выделяют его особые варианты:

* острый геморрагический лейкоэнцефалит;
* острый поперечный миелит;
* неврит зрительного нерва;
* оптикомиелит;
* церебеллит;
* стволовой энцефалит.

Данные формы заболевания могут быть связаны с инфекцией, вакцинацией, РС, васкулитами и другими причинами, которые в значительной части случаев остаются неизвестными (идиопатическая форма) - именно они кодируются в блоке G36-G37 как демиелинизирующие болезни ЦНС [2].

1. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:
2. Диагностические критерии

Жалобы:

* раздражительность и вялость;
* повышение температуры и головные боли;
* нарушение речи;
* слабость в конечностях;
* онемение в конечностях;
* снижение зрения;
* приступы потери сознания.

Анамнез:

* острое начало;
* перенесенные накануне ОРВИ, грипп, ангина (инфекция);
* определение связи между началом и развитием симптомов заболевания с перенесенными или имеющимися в момент осмотра признаками инфекционного заболевания;
* сбор эпидемиологического анамнеза, а именно учитывать сезонность заболевания, географическое распространение возбудителя, путешествия, род деятельности пациента, контакт с инфекционными больными, животными и насекомыми - переносчиками инфекций;
* прививочный и иммунный статус пациента, в том числе обусловленный хроническими интоксикациями (наркомания, алкоголизм, токсикомания) и вторичными иммуннодефицитными состояниями;
* эпизоды изменения личности, галлюцинации;
* эпизоды приступов судорог с потерей или без потери сознания.

Физикальное обследование:

* общесоматический осмотр с акцентом на контроль функции жизненно важных органов и систем (температура тела, частота дыхания, артериальное давление, частота и ритмичность пульса).
* общеинфекционный синдром - повышение температуры тела, озноб. Неврологический статус:

Общемозговой синдром:

* головокружение, светобоязнь, рвота, угнетение сознания, судороги;
* определение степени тяжести общемозгового синдрома (легкий, умеренный, выраженный).

Очаговый неврологический синдром:

* поражение черепно - мозговых нервов;
* наличие очаговых неврологических симптомов, то есть связанных с поражением определенной области головного мозга (парезы/параличи ЧМН; атаксия конечностей (чаще, чем атаксия ходьбы); нистагм и т.д.

Менингеальный синдром:

* наличие менингеальных знаков - ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, Бехтерева, Лессажа, Боголепова.

Лабораторные исследования:

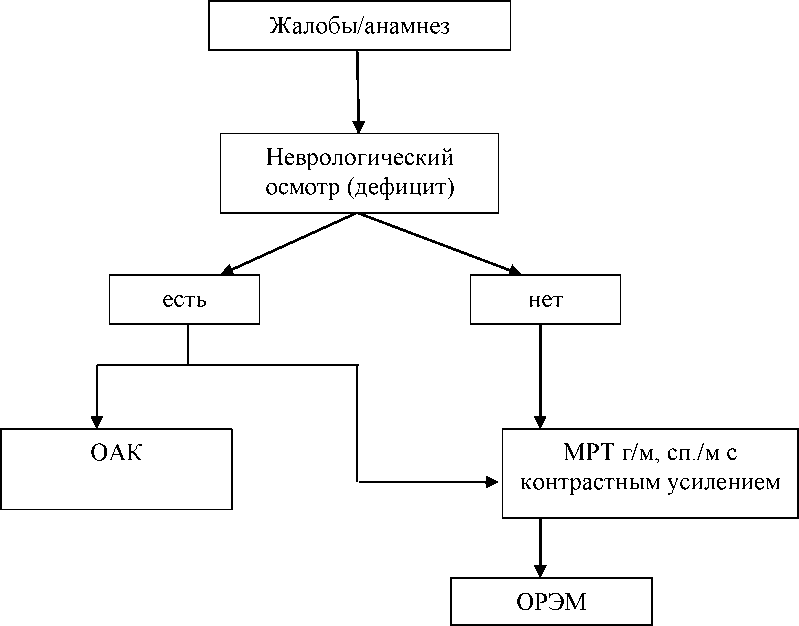
* ОАК - лейкоцитоз, лейкоцитарная формула, СОЭ ускорено или в норме;
* общий анализ спинномозговой жидкости - возможны легкий/умеренный лимфоцитарный плеоцитоз/нормальный цитоз и легкое повышение белка.

Инструментальные исследования:

* МРТ головного мозга с контрастным усилением - крупные очаги, чаще несимметричные, сливные, чаще локализуются в 30-40% - базальные ганглии, в 30­40% - таламус; в 45-55% - ствол мозга; в 30-40% - мозжечок и в 16-28% - спинной мозг, более чем в 1 сегменте;
* ЭЭГ - синхронизация в а-диапозоне волн, 0-волны и пароксизмальная активность.

1. Диагностический алгоритм:

Схема - 1. Диагностический алгоритм острого рассеянного энцефаломиелита



3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Диагноз | Обоснования для  дифференциальной  диагностики | Обследования | Критерии исключения диагноза |
| Инфекционный острый менингит, энцефалит, менингоэнцефалит | Острое начало с развития общемозгового, менингеального синдромов часто при наличии клиники текущего инфекционного заболевания | компьютерная  томография  головного  мозга, осмотр  глазного дна,  люмбальная  пункция,  консультация  терапевта,  инфекциониста,  фтизиатра | * наличие   общеинфекционного  синдрома;   * наличие патологических изменений в ликворе - цитоз; * подтверждение инфекционистом острого   инфекционного  заболевания; |
| Вторичный  гнойный | Острое начало с развития | компьютерная  томография | • наличие  общеинфекционного |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| менингит,  энцефалит,  менингоэнцефалит | общемозгового, менингеального синдромов часто при наличии клиники текущего соматического воспалительного заболевания (синуситы, пневмония и др.) | головного  мозга, осмотр  глазного дна,  люмбальная  пункция,  консультация  терапевта,  ЛОР-врача,  пульмонолога,  инфекциониста,  фтизиатра | синдрома   * наличие патологических изменений в ликворе - цитоз * подтверждение терапевтом/ЛОР врачом острого воспалительного соматического заболевания. |
| Рассеянный  склероз,  ремитирующее  течение | Парезы/параличи  конечностей;  Парезы/параличи  ЧМН;  Чувствительные  нарушения;  Неврит  зрительного нерва | - люмбальная пункция; -МРТ с контрастным усилением | Наличие неврологических нарушений в прошлом, отсутствие лихорадки, нарушения сознания; вялого паралича, часто - болезненной радикулопатии.  По данным люмбальной пункции: наличие титра олигоклональных антител;  По данным МРТ: T2/Flair - очаги мелкие симмтеричные в перивентрикулярных, суб- и  юкстакортикальных отделах, мозолистом теле, а также в пределах 1сегмента спинного мозга.  Т1 - «черные» дыры |

1. Тактика лечения:

На амбулаторном этапе предусмотрена лишь симптоматическая терапия - коррекция гипертермии, противорвотные средства при повторной рвоте, седативная терапия при психомоторном возбуждении и/или эпилептическом приступе - далее транспортировка в стационар.

Этиопатогенетическое лечение на данном этапе не проводится.

Немедикаментозное лечение Режим:

* возвышенное положение головы по отношению к туловищу;
* профилактика аспирации рвотных масс в дыхательные пути (поворот на бок). Диета: № 15.

Медикаментозное лечение: на данном этапе предусмотрена симптоматическая терапия при средней и тяжелой степени тяжести состояния При гипертермии (38 - 39 град. С)

* парацетамол по 0,2 и 0,5 г; для взрослых 500 - 1000 мг;

для детей в возрасте 6 - 12 лет 250 - 500 мг, 1 - 5 лет 120 - 250 мг, от 3 месяцев до 1 года 60 - 120 мг, до 3 месяцев 10 мг/кг внутрь;

* ибупрофен 0,2 г, для взрослых и детей старше 12 лет 300 - 400 мг внутрь.

При рвоте

* метоклопрамид 2,0 (10 мг)

взрослым: внутримышечно или внутривенно медленно (в течение не менее 3 минут) 10 мг.

детям 1 - 18 лет, внутримышечно или внутривенно медленно (в течение не менее 3 минут) 100 - 150 мкг/кг (макс. 10 мг).

При эпилептическом приступе и/или психомоторном возбуждении:

* диазепам 10 мг

Взрослым: внутривенно/внутримышечно 0,15 - 0,25 мг/кг (обычно 10 - 20 мг); дозу можно повторить через 30 - 60 минут. Для профилактики судорог можно проводить медленную внутривенную инфузию (максимальная доза 3 мг/кг массы тела в течение 24 часов);

Пожилым: дозы не должны быть больше половины обычно рекомендуемых доз; Детям 0,2 - 0,3 мг/кг массы тела (или 1 мг в расчете на каждый год) внутривенно. Дозу можно повторить при необходимости после 30 - 60 мин.

Перечень основных лекарственных средств [8]:

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Препараты | Разовая  доза | Кратность введения | УД |
| парацетамол | по 0,2 и 0,5 г | для взрослых 500 - 1000 мг; для детей в возрасте 6 - 12 лет 250-500 мг, 1 - 5 лет 120 - 250 мг, от 3 месяцев до 1 года 60 - 120 мг, до 3 месяцев 10 мг/кг внутрь | А |
| метоклопрамид | 10 мг | взрослым: /м или в/в медленно (в течение не менее 3 минут) 10 мг. детям 1 - 18 лет, в/м или в/в медленно (в течение не менее 3 минут) 100 - 150 | С |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  | мкг/кг (макс. 10 мг). |  |
| диазепам | 10 мг | Взрослым: в/в или в/м 0,15 - 0,25 мг/кг (обычно 10-20 мг); дозу можно повторить через 30 - 60 минут. Для профилактики судорог можно проводить медленную в/в инфузию (максимальная доза 3 мг/кг массы тела в течение 24 часов);  Пожилым: дозы не должны быть больше половины обычно рекомендуемых доз;  Детям 0,2 - 0,3 мг/кг массы тела (или 1 мг в расчете на каждый год) в/в. Дозу можно повторить при необходимости после 30 - 60 мин. | С |

Перечень дополнительных лекарственных средств [8]

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Препараты | Разовая  доза | Кратность введения | УД |
| ибупрофен | 0,2 г | для взрослых и детей старше 12 лет 300-400 мг внутрь | А |
| натрий хлорид | 200 мл | в/в 1 раз в день | С |

Алгоритм действий при неотложных ситуациях

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Синдром | Препарат | Доза и кратность для взрослых | Доза и кратность для детей |
| Судорожный | Диазепам | 10 - 20 мг 2,0 однократно. | Дети от 30 дней до 5 лет - в/в (медленно) 0,2 - 0,5 мг каждые 2 - 5 мин до максимальной дозы 5 мг, от 5 лет и старше 1 мг каждые 2 - 5 мин до максимальной дозы 10 мг; при необходимости лечение можно повторить через 2 - 4 ч. |
| Психомоторно е возбуждение | Диазепам | 10 - 20 мг - 2,0 однократно. | Дети от 30 дней до 5 лет в/в (медленно) 0,2 - 0,5 мг каждые 2 - 5 мин до максимальной дозы 5 мг, от 5 лет и старше - 1 мг каждые 2-5 мин до максимальной дозы 10 мг; при необходимости лечение можно повторить через 2 - 4 ч. |
| Диспептическ  ий | Метоклопр  амид | Взрослым и подросткам старше 14 | Детям 3 - 14 лет: максимальная суточная доза — 0,5 мг метоклопрамида на 1 кг массы |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  | лет: 3 - 4 раза | тела, терапевтическая доза — 0,1 |
|  |  | в сутки по 10 | мг метоклопрамида на 1 кг массы |
|  |  | мг | тела. |
|  |  | метоклопрамид |  |
|  |  | а (1 ампула) |  |
|  |  | внутривенно |  |
|  |  | или |  |
|  |  | внутримышечн |  |
|  |  | о. |  |

Другие виды лечения - нет.

1. Показания для консультации специалистов:

* консультация инфекциониста - для исключения инфекционной природы заболевания;
* консультация офтальмолога - при зрительных нарушениях для верификации патологии зрительного нерва, осмотра глазного дна;
* консультация терапевта - для оценки соматического статуса;
* консультации других специалистов (по показаниям) при подозрении/наличии иной острой патологии.

1. Профилактические мероприятия: Мерами первичной и вторичной профилактики являются: своевременное лечение преморбидного фона - соматических нарушений (ОРВИ и т.д); и санация хронических очагов инфекции.
2. Мониторинг состояния пациента:

* оценка жизнеобеспечивающих функций - дыхания, гемодинамики;
* оценка неврологического статуса для выявления и мониторинга вышеописанных общемозгового, менингеального, общеинфекционного синдромов с записями врачом согласно правилам ведения медицинской документации данного учреждения (ПМСП, медицинские центры и т.п.).

1. Индикатор эффективности лечения:

* отсутствие нарастания общемозгового синдрома;
* стабильность показателей гемодинамики, функции дыхания (частота дыхания, АД, частота пульса).

1. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:
   1. Показания для плановой госпитализации:

* нарастание очаговой и общемозговой симптоматики при возвратном варианте течения.
  1. Показания для экстренной госпитализации:
* подозрение на острый рассеянный энцефаломиелит;
* нарастание общемозговой и очаговой неврологической симптоматики у пациентов.

1. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:
2. Диагностические мероприятия: оценка данных - уровень сознания, характер и продолжительность приступа, контроль АД, частоты дыхания, пульс, температура.
3. Лечение:

Немедикаментозное лечение: уложить пациента на бок, профилактика аспирации рвотными массами, защита головы от удара во время приступа, расстегнуть ворот, доступ свежего воздуха, подача кислорода.

Медикаментозное лечение: смотрите пункт 8, подпункт 4.

1. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:
2. Диагностические критерии на стационарном уровне:

Жалобы и анамнез: смотрите пункт 8, подпункт 1.

Физикальное обследование: смотрите пункт 8, подпункт 1;

Лабораторные исследования:

* общий анализ крови - для уточнения воспалительных изменений крови, возможны легкий/умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ; возможны анемия, тромбоцитопения;
* общий анализ мочи - для диагностики воспалительных изменений, возможны протеинурия, лейкоцитурия, гематурия при тяжелом течении с поражением почек;
* общий анализ спинномозговой жидкости - для определения наличия и характера воспалительных изменений и их выраженности (уровень и характер цитоза, прозрачность, уровень белка), белково-клеточной диссоциации; при ЭРЭМ возможны легкий/умеренный лимфоцитарный плеоцитоз/нормальный цитоз и легкое повышение белка;
* биохимический анализ крови - для уточнения показателей шлаков, электролитов, печеночных проб, воспалительных маркеров (определение глюкозы, мочевины, креатинина, АЛаТ, АСаТ, общего билирубина, калия, натрия, кальция, С- реактивного белка, общего белка); при ОРЭМ патологические сдвиги данных показателей не характерны, но позволяют уточнить и/или исключить наличие актуальной сопутствующей патологии, а также ограничения и/или противопоказаний к последующим методам патогенетической терапии ОРЭМ.

Инструментальные исследования:

* МРТ головного мозга с контрастированием - для уточнения характера, локализации поражения мозгового вещества и выявления отека мозга. Для ОРЭМ типична картина - крупные очаги, чаще несимметричные, сливные, чаще локализуются в 30-40% - базальные ганглии, в 30-40% - таламус; в 45-55% - ствол мозга; в 30-40% - мозжечок и в 16-28% - спинной мозг, более чем в 1 сегменте;
* Рентгенография обзорная органов грудной клетки - необходима для исключения сопутствующей патологии легких для подтверждения отсутствия противопоказаний для патогенетической терапии ОРЭМ;
* Электрокардиографическое исследование (в 12 отведениях) - для оценки деятельности сердца для исключения сопутствующей патологии легких для подтверждения отсутствия противопоказаний для патогенетической терапии ОРЭМ;

1. Диагностический алгоритм: смотрите пункт 9, подпункт 2.
2. Перечень основных диагностических мероприятий:

* общий анализ крови 6 параметров;
* исследование мочи общеклиническое (общий анализ мочи);
* исследование спинномозговой жидкости общеклиническое;
* определение глюкозы в сыворотке крови;
* определение креатинина в сыворотке крови;
* определение аланинаминотрансферазы (АЛаТ) в сыворотке крови;
* определение общего билирубина в сыворотке крови;
* определение аспартатаминотрансферазы (АСаТ) в сыворотке крови;
* электрокардиографическое исследование (в 12 отведениях);
* рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция);
* магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга без и с контрастированием;

1. Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

* постановка реакции Вассермана в сыворотке крови;
* подсчет тромбоцитов в крови;
* подсчет лейкоформулы в крови;
* исследование крови на ВИЧ
* определение "C" реактивного белка (СРБ) полуколичественно/качественно в сыворотке крови;
* определение общего белка в сыворотке крови;
* определение общего билирубина в сыворотке крови;
* определение газов крови (pCO2, pO2, CO2);
* определение калия (K) в сыворотке крови;
* определение кальция (Ca) в сыворотке крови;
* определение натрия (Na) в сыворотке крови;
* определение времени свертывания крови;
* определение протромбинового времени (ПВ) с последующим расчетом протромбинового индекса (ПТИ) и международного нормализованного отношения (МНО) в плазме крови (ПВ-ПТИ-МНО);
* определение Ig M к вирусам простого герпеса 1 и 2 типа (ВПГ-I,II) в сыворотке крови;
* бактериологическое исследование спинномозговой жидкости на Neisseria meningitis;
* определение Ig M к раннему антигену вируса Эпштейн-Барра (ВПГ-IV) в сыворотке крови методом иммунохемилюминисценции;
* определение Ig G к цитомегаловирусу (ВПГ-V) в сыворотке крови методом иммунохемилюминисценции;
* магниторезонансная томография головного и спинного мозга без и с контрастированием;
* электроэнцефалография;
* компьютерная томография головного мозга для верификации геморрагии.

1. Тактика лечения:

Лечение ОРЭМ включает патогенетическую терапию, симптоматические средства, а также восстановительные мероприятия.

Немедикаментозное лечение

режим 2-3, профилактика аспирации рвотными массами, защита головы от удара во время приступа, подача кислорода.

Алгоритм лечения [7,8,10]

Схема - 1. Алгоритм патогенетического лечения ОРЭМ

ОРЭМ

i

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Положительная динамика  I |  | Отсутствие динамики 1 |
| I  курс преднизолона per os 3-6 недель |  | плазмаферез или ВВИГ |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Симптоматическая  терапия |  | Патогенетическая терапия  метилпреднизолон | |
|  | |  |  |

I

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |
| Отсутствие динамики  I |  | Положительная динамика  I |
| ▼  присоединить цитостатик |  | I  повторные курсы ВВИГ |
| с постепенной отменой преднизолона |  |  |

Патогенетическая терапия.

Начало патогенетической терапии основано на назначении кортикостероидов - Метилпреднизолон 10-30 мг/кг/сутки или до максимальной дозы 1 г в сутки в течение 3-5 дней [3-5]. Альтернативой метилпреднизолону может быть

12

дексаметазон. Однако, следует учитывать тот факт, что в исследованиях применение метилпреднизолона показывало лучший результат в оценке степени инвалидизации. При положительной динамике по завершению курса инфузий метилпреднизолона назначается преднизолон 0,5-1 мг/кг/сутки с приёмом per os через день в течение 3-6 недель.

При отсутствии динамики после курса метилпреднизолона назначается курс плазмафереза или иммуноглобулины (ВВИГ).

Плазмаферез - курс из 4-6 сеансов, выполняемых через день или ежедневно. Показания: неэффективность пульс-терапии стероидами.

Внутривенный иммуноглобулин (или иммуноглобулин для внутривенного введения ВВИГ) назначается в качестве альтернативы плазмаферезу. Доза ВВИГ составляет 0,2-0,4 г/кг/сутки в течение 5 дней.

В случаях отсутствия положительного ответа на плазмаферез и ВВИГ следующим этапом обосновано назначение иммуносупрессивной терапии митоксантроном.

* Митоксантрон 10 мг/м2, растворенный в 250 мл физиологического раствора в/в. Инфузии проводят сначала с частотой 3 раза и промежутками в 4 недели, затем проводят поддерживающее лечение в течение 3 месяцев. Максимальная общая доза
* 100 мг/м2. Предусмотреть профилактическое применение противорвотных средств. После введения: регулярный контроль анализа крови (каждые 3-4 дня) до достижения наименьшего уровня лейкоцитов в течение 10-14 дней после введения и регистрация нового нарастания лейкоцитов перед новым введением митоксантрона.

При невозможности назначения митоксантрона следует рассмотреть как альтернативу препараты циклофосфамид или азатиоприн.

* Циклофосфамид назначается из расчета 0,05-0,1 г/сутки (1-1,5 мг/кг/сутки), при хорошей переносимости до 3-4 мг/кг в/в капельно 1 раз в 3-4 недели. Продолжительность курса индивидуальна.
* Азатиоприн назначается из расчета по 1.5-2 мг/кг/сутки в 3-4 приема. В случае необходимости суточная доза может быть увеличена до 200-250 мг в 2-4 приема. Длительность курса лечения устанавливается индивидуально.

Симптоматическая терапия.

1. Противоотечная терапия предполагает назначение 10% раствора маннитола в дозе 1-1.5 г/кг.
2. НПВС при лихорадочном, цефалгическом синдромах, иных болевых синдромах, с противовоспалительной целью,:

* кетопрофен назначается в/м или внутрь по 100 мг 1-2 раза/сут.; максимальная суточная доза - 200 мг;
* парацетамол внутрь в разовой дозе 500 мг, кратность приема - до 4 раз/сут.; максимальные дозы: разовая - 1 г, суточная - 4 г;

1. Метоклопрамид для противорвотного эффекта в дозе 10-20 мг 1-3 раза/сут. (максимальная суточная доза 60 мг) внутривенно или внутримышечно.
2. Антиконвульсантная терапия:

* диазепам в дозе 5-10 мг внутривенно (в растворе глюкозы), Препарат вводят в/в (медленно) или инфузионно.
* вальпроевая кислота в суточной дозе 5-10 мг/кг. При в/в инфузионном введении доза составляет 0.5-1 мг/кг/ч.

1. Терапия делириозного синдрома, психотических состояний:

* хлопромазин - при приеме внутрь для взрослых разовая доза составляет 10-100 мг, суточная доза - 25-600 мг; при в/м или в/в введении для взрослых начальная доза
* 25-50 мг. Максимальные суточные дозы: для взрослых при приеме внутрь - 1.5 г, при в/м введении - 1 г, при в/в введении - 250 мг.
* галоперидол - для купирования психомоторного возбуждения в первые дни назначают внутримышечно по 2-5 мг 2-3 раза в сутки, либо внутривенно в той же дозировке (ампулу следует развести в 10-15 мл воды для инъекций), максимальная суточная доза 60 мг. По достижении устойчивого седативного эффекта переходят на приём препарата внутрь. Для пациентов пожилого возраста 0,5-1,5 мг (0,1-0,3 мл раствора), максимальная суточная доза - 5 мг (1 мл раствора).

1. Гастропротекция - омепразол 20-40 мг внутрь/внутривенно.
2. Антибактериальная терапия при сопутствующей инфекции (уроинфекции и т.д.)

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Перечень основных лекарственных средств | | [1,4,5,8] | |
| Препараты | Разовая доза | Кратность введения | УД |
| Метилпреднизолон | 10-30 мг/кг/сутки | 1 раз в сутки | А |
| Преднизолон | 0,5-1 мг/кг/сутки | 1-2 раза в сутки | А |
| Дексаметазон | 4-16 мг | 1 - 4 раза в сутки | А |

Перечень дополнительных лекарственных средств:

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Препараты | Разовая доза | Кратность введения | УД |
| Митоксантрон | 10 мг/м2 | 3 раза с промежутками в 4 недели |  |
| Циклофосфамид | 100 мг | 1 раз в сутки |  |
| Азатиоприн | 50 мг | 3-4 раза в сутки |  |
| Маннитол | 1-1,5 г/кг | 1 раз в сутки | В |
| Кетопрофен | 100 мг | 1-2 раза в сутки | А |
| Иммуноглобулин для  внутривенного  введения | 0,2-0,4 г/кг/сутки | 1 раз в сутки |  |
| Парацетамол | 0,5 г | 1-3 раза в сутки | А |
| Метоклопрамид | 10 мг | 3-4 раза в сутки | С |
| Диазепам | 5-10 мг | 1-2 раза в сутки | А |
| Вальпроевая кислота | 250-500 мг | 1-2 раза в сутки | - |
| Хлорпромазин | 25 мг 1 мл | 2-3 раза в сутки | - |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Г алоперидол | 5 мг | 2-3 раза в сутки | - |
| Омепразол | 20 мг | 1-2 раза в сутки | - |

Хирургическое вмешательство: нет.

1. Показания для консультации специалистов:

* консультация офтальмолога - осмотр глазного дна для верификации, определения динамики застоя дисков зрительных нервов, при решении вопроса о показаниях и противопоказаниях к люмбальной пункции и коррекции дегидратационной терапии;
* консультация нейрохирурга при необходимости - при дифференциальной диагностике с объемными процессами головного мозга (внутримозговая гематома, кровоизлияние в опухоль головного мозга, абсцесс);
* консультация инфекциониста при необходимости (в случае отсутствия специалиста на догоспитальном уровне) - установление или исключение острого инфекционного заболевания, а также в случае подтверждения инфекционного агента для коррекции этиологической терапии;
* консультация терапевта при необходимости (в случае отсутствия специалиста на догоспитальном уровне) - установление или исключение терапевтического заболевания (сепсис, артериальная гипертензия, токсическое поражение внутренних органов), коррекция показателей гемодинамики, электролитного баланса в ходе проводимой терапии;
* консультация анестезиолога-реаниматолога - для решения вопроса о переводе в отделение реанимации и интенсивной терапии.

1. Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

* появление и нарастание симптомов отека головного мозга;
* нарушение сознания;
* тяжелая и крайне тяжелая степень неврологических расстройств;
* нестабильность гемодинамики;
* нарушение функции дыхания.

1. Индикаторы эффективности лечения.

* купирование общемозгового синдрома;
* уменьшение/стабилизация/регресс очаговой неврологической симптоматики.

1. Дальнейшее ведение: Диспансерное наблюдение в поликлинике по месту жительства в течение 5 лет.
2. Медицинская реабилитация: проводится согласно Стандарту организации оказания медицинской реабилитации населению Республики Казахстан, утвержденной приказом Министра здравоохранения Республики Казахстан от 27.12.2013 года №759.
3. Паллиативная помощь: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| КТ | - | компьютерная томография |
| ОРЭМ | - | острый рассеянный энцефаломиелит |
| МРТ | - | магнитно-резонансная томография |
| ПЦР | - | полимеразная цепная реакция |
| СМЖ | - | спинномозговая жидкость |
| СОЭ | - | скорость оседания эритроцитов |
| ЧСС | - | число сердечных сокращений |
| ЭЭГ | - | электроэнцефалография |
| УД | - | уровень доказательности |
| НПВС | - | нестероидные противовоспалительные средства |
| ВВИГ | - | внутривенный иммуноглобулин |

1. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:
2. Джумахаева А. С. - кандидат медицинских наук, заведующая неврологическим отделением ГБ № 2 г. Астаны, врач невропатолог высшей категории, член ОЮЛ «Ассоциации неврологов РК»;
3. Альмаханова К. К. - ассистент кафедры невропатологии с курсом психиатрии и наркологии АО «Медицинский университет Астана», член ОЮЛ «Ассоциация неврологов РК»;
4. Жусупова А. С. - доктор медицинских наук, профессор, врач невропатолог высшей категории, АО «Медицинский университет Астана» заведующая кафедрой невропатологии с курсом психиатрии и наркологии, главный внештатный невропатолог МЗСР РК, председатель ОЮЛ «Ассоциации неврологов РК»;
5. Тулеутаева Р. Е. - кандидат медицинских наук, заведующая кафедрой фармакологии и доказательной медицины Государственного медицинского университета г. Семей, член «Ассоциации врачей терапевтического профиля».
6. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.
7. Список рецензентов: Нургужаев Еркын Смагулович - доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой нервных болезней РГП на ПХВ «КазНМУ».
8. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.
9. Список использованной литературы:
10. Tenembaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS; International Pediatric MS Study Group. Acute Disseminated Encephalomyelitis. Neurology 2007; 68: S23-36.
11. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы / Под ред. В.Н. Штока, О.С. Левина. - М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. - 520 с.
12. Hynson J., Kornberg A., Coleman L., Shield L., Harvey A., Kean M. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. Neurology. 2001; 56:1308-12.
13. Dale R., de Sousa C., Chong W., Cox T., Harding B., Neville B. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. Brain. 2000;123:2407-22.
14. Straub J., Chofflon M., Delavelle J. Early high-dose intravenous methylprednisolone in acute disseminated encephalomyelitis: A successful recovery. Neurology. 1997;49:1145-7.
15. Sakakibara R., Hattori T., Yasuda K., Yamanishi T. Micturitional disturbance in acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) J Auton Nerv Syst. 1996;60:200-5.
16. [Alexander](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Alexander%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=21847331) M. and [Murthy](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Murthy%20JM%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=21847331) J. Acute disseminated encephalomyelitis: Treatment guidelines/ [Ann Indian Acad Neurol.](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3152158/) 2011 Jul; 14(Suppl1): S60-S64.
17. Бембеева Р.Ц. Острый диссеминированный энцефаломиелит/ Журн. Лечащий врач 2008 №1 .
18. Болезни нервной системы под редакцией Яхно Н.Н., Штульман Д.Р. Москва: Медицина, 2001. С. 386
19. Til Menge, Bernhard Hemmer, Stefan Nessler, Heinz Wiendl, Oliver Neuhaus, Hans-Peter Hartung, Bemd C. Kieseier, Olaf Stuve. Neurological Review. Arch Neurol. 2005; 62(11):1673-1680.