

Progression- Definitioner

Definition av secondary progression (Lublin and Reingold Neurology 1996)

The consensus definition is as follows: initial RR disease course followed by progression with or without occasional relapses, minor remissions, and plateaus defined here... Once the baseline between relapses begins to progressively worsen, the patient has switched from RR-MS to SP-MS.

Definition enl. 2013 års revision (Lublin, Reingold et al Neurology 2014)

“Clinical: steadily increasing objectively documented neurologic dysfunction/disability without unequivocal recovery (fluctuations and phases of stability may occur).”

“Imaging (MRI): imaging measures of progression are not established or standardized and not (yet) useful as phenotype descriptors for individual patients. Under consideration are increasing number and volume of T1-hypointense lesions, brain volume loss, and changes in magnetic transfer imaging and diffusion tensor imaging.”

Fenomenet “progression” har alltså fortfarande en klinisk definition. I definitionen av undergrupper (active/ progressive) ingår både kliniska och MR-fynd.

Variant som använts i Göteborgskohorten och MS-sällskapets hemsida (Skoog et al, Brain 2012)

Secondary progression was defined as continuous progression for at least 1 year without remission, detectable at time intervals of months or years, but not days or weeks, and recorded at yearly intervals.

Början av sekundär progression går i regel att fastställa med 1-2 års precision. *Ett dominerande symptom i progressive fas är en smygande utveckling av en central parapares som del i ett pyramidalt syndrom inkl. tonusökning med para- (tetra-) utbredning.*

Inom arbetet med Göteborgskohorten och MS-registret har det funnits consensus om att registrera det skattade året för progressdebuten, inte året då en anteckning om detta införs i journalen.

Orsaken till det smygande pyramidala syndromet kan vara inflammatoriskt eller neurodegenerativt sannolikt Wallersk degeneration (som visats med korrelation mellan hemisfärlesionser och axonförlust i callosum, Evangelou Brain 2000), med dominans av den ena eller andra komponenten, mer inflammatoriskt hos yngre. En progressiv parapares som del av ett pyramidalt syndrom är ett senstadium i encefalopatier av helt olika genes. Vid MS speglar det härdat utspridda i hela neuraxen, cerebralt och spinalt.

Av 162 patienter i en representativ kohort (Skoog et al, Brain 2012) hade

- 156 ett smygande pyramidalt syndrom med f.f.a. tilltagande parapares, därav
- 61 med ett isolerat pyramidalt syndrom som initial manifestation av progressen 39 med ett pyramidalt syndrom kombinerat med andra symtom
- 56 efter andra initialsymtom, ffa cerebellär ataxi eller blåspares

Oluf Andersen

2015-11-24