

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

Дифференциальная диагностика миелитов  
реферат

Выполнила:  
Клинический ординатор  
кафедры нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО  
Еремина Ю.О.

Красноярск, 2020

## Содержание

Введение

Эпидемиология и этиология миелитов

Морфологическая картина

Общая клиническая картина миелита

Основные причины развития миелита при демиелинизирующих и аутоиммунных заболеваниях

Подходы к обследованию. Алгоритмы диагностики

Лечение

Список литературы

## Введение

Миелит – воспаление спинного мозга, захватывающее, как правило, большую часть его поперечника с поражением как серого, так и белого вещества. Под поперечным понимают миелит, при котором очаг поражения по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) захватывает половину и более поперечника спинного мозга, что определяет его клинические проявления – двусторонние (симметричные или асимметричные) двигательные и чувствительные нарушения с формированием четкого поперечного уровня проводниковых чувствительных нарушений. Последний признак является патогномоничным для поражения спинного мозга, и традиционно именно он использовался как ключевой для синдромальной диагностики поперечного миелита. Продольнораспространенный миелит характеризуется распространением по длиннику спинного мозга на 3 сегмента и более.

В большинстве случаев миелит служит одним из проявлений демиелинизирующего, системного (аутоиммунного) или инфекционного заболевания, реже возникает изолированно, как единственное проявление демиелинизирующего заболевания нервной системы неизвестной этиологии (идиопатический миелит). При демиелинизирующих или системных заболеваниях миелит может развиваться как у пациентов с уже установленным диагнозом, в рамках одного из обострений, так и в дебюте заболевания, как его первое и единственное проявление.

## Эпидемиология и этиология миелитов

Эпидемиология миелитов в настоящее время изучена недостаточно. По данным разных исследований, заболеваемость миелитом в мире варьирует от 1,34 до 10,8 нового случая в год на 1 млн. населения. Основные причины развития миелита представлены в таблице 1.

Таблица 1 – причины развития миелита.

Группа	Заболевание
Аутоиммунные воспалительные и демиелинизирующие заболевания нервной системы	Идиопатический миелит Острый рассеянный энцефаломиелит Оптикомиелит (болезнь Девика) Острая трансверсивная миелопатия при рассеянном склерозе
Инфекционные, постинфекционные и поствакцинальные заболевания	<i>Бактериальные</i> ( <i>Borrelia burgdorferi</i> , <i>Treponema pallidum</i> , <i>Mycobacterium tuberculosis</i> , <i>Brucella melitensis</i> , <i>Mycoplasma pneumoniae</i> , <i>Salmonella</i> spp., <i>Bartonella henselae</i> , <i>Listeria monocytogenes</i> , <i>Tropheryma whipplei</i> , <i>Coxiella burnetii</i> и др.) <i>Вирусные</i> (HTLV-1, ВИЧ, энтеровирусы, герпес-вирусы, парамиксовирусы, ортомиксовирусы, пикорнавирусы, флавивирусы и др.) <i>Паразитарные</i> ( <i>Schistosoma</i> , <i>Toxocara canis</i> , <i>Echinococcus</i> , <i>Taenia solius</i> , <i>Trichinella spiralis</i> , <i>Plasmodium</i> и др.)

	<i>Грибковые</i> (Actinomyces, Coccidioides, Aspergillus, Blastomyces dermatitidis, Cladophialophora bantiana, Cryptococcus и др.)
Системные заболевания соединительной ткани и аутоиммунные заболевания	Системная красная волчанка и антифосфолипидный синдром Болезнь и синдром Шегрена Системные васкулиты Болезнь Бехчета Нейросаркоидоз
Паранеопластические миелопатии	Некротическая миелопатия с антителами к амфифизину или anti-Ri (ANNA-2)

### **Морфологическая картина**

Чаще всего воспалительный процесс при миелите локализуется в нижнегрудном отделе спинного мозга. При осмотре пораженный участок мозга отечен, гиперемирован, а в наиболее тяжелых случаях отмечается его размягчение – миеломалация.

При микроскопическом исследовании выявляют воспалительную инфильтрацию мягкой оболочки спинного мозга. Мозговая ткань отечна, инфильтрована лимфоидными клетками, отмечаются изменения нервных волокон и нейроцитов разной степени, вплоть до их гибели. Сосуды пораженной области тромбированы, наблюдаются периваскулярные инфильтраты. При гнойной инфекции их очага поражения может быть выделен возбудитель. В поздних стадиях на уровне поражения формируется глиальный рубец.

### **Общая клиническая картина миелита**

Миелит возникает остро или подостро, нередко на фоне общеинфекционных симптомов (подъем температуры тела, недомогание, озноб). Появляются боли в спине, иррадиирующие в зоны иннервации пораженных корешков. В этих же зонах могут возникать и парестезии. Вслед за болевым синдромом ниже уровня спинального поражения развиваются параличи, проводниковые нарушения чувствительности и тазовые расстройства. Симптоматика часто асимметрична и может нарастать в течение нескольких часов или дней, приводя к нижней параплегии или тетраплегии, парестезии, задержке мочи, нарушению функции кишечника. В остром периоде независимо от уровня поражения, параличи носят вялый характер: тонус в парализованных конечностях снижен, сухожильные рефлексы вызываются с трудом или отсутствуют. Однако уже на ранних стадиях болезни обнаруживают симптом Бабинского. При миелите шейной и грудной локализации через несколько дней вялые парезы постепенно трансформируются в спастические.

Функция задних столбов, особенно на ранней стадии, может оставаться сохранной, но иногда отмечаются парциальные формы заболевания с селективным поражением именно задних столбов, возможно поражение лишь половины

поперечника спинного мозга с развитием синдрома Броун – Секара. Как правило, страдает трофика, в результате чего быстро развиваются пролежни. В тяжелых случаях миелит осложняется септикопиемией, входными воротами суперинфекции служат в первую очередь пролежни и мочевыводящие пути. В ликворе обычно отмечаются повышенное содержание белка и плеоцитоз – нейтрофильный при пиогенной инфекции и лимфоцитарный в случаях вирусной или аллергической природы болезни. При пробе Квеккенштедта обычно обнаруживают нормальную проходимость подпаутинного пространства; лишь изредка выявляется блок, обусловленный либо резким отеком спинного мозга (отечный, псевдотуморозный миелит), либо спаечным процессом. Течение заболевания может быть различным. В благоприятных случаях по миновании острого периода процесс стабилизируется, а в дальнейшем спинальная симптоматика в той или иной степени регрессирует. В части случаев пожизненно сохраняется картина поперечного поражения спинного мозга. В злокачественных случаях наблюдается восходящее прогрессирование миелита, при котором воспаление может распространяться на мозговой ствол.

Подострый некротический миелит чаще наблюдается у лиц пожилого возраста, нередко с хроническим легочным сердцем. Клиническая картина характеризуется нарастающим спастико-атрофическим парезом ног, переменными расстройствами чувствительности и тазовыми нарушениями. Поражение нижних отделов спинного мозга и конского хвоста нарастает в течение нескольких лет, постепенно распространяется вверх. В ликворе повышено содержание белка.

### **Основные причины развития миелита при демиелинизирующих и аутоиммунных заболеваниях**

#### **Идиопатический миелит**

Идиопатический миелит – воспалительное заболевание спинного мозга неизвестной этиологии. Заболеваемость составляет несколько случаев в год на 1 млн. населения; мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой. Выявлено два возрастных пика заболеваемости: 10–19 и 30–39 лет. До настоящего времени причины развития идиопатического миелита остаются неизвестными, однако ряд косвенных данных позволяет предполагать аутоиммунный характер воспаления спинного мозга при идиопатическом миелите. При исследовании аутопсийного и биопсийного материала спинного мозга у пациентов с идиопатическим миелитом выявлены фокальная инфильтрация ткани спинного мозга лимфоцитами и моноцитами, а также воспалительные, демиелинизирующие и нейродегенеративные изменения различной выраженности. Большую роль в патогенезе идиопатического миелита в настоящее время отводят интерлейкину-6.

В большинстве случаев при идиопатическом миелите клиническая картина соответствует так называемому полному поперечному миелиту, что подразумевает развитие двусторонних (симметричных или асимметричных) двигательных и чувствительных нарушений, а также тазовых расстройств. Кроме того, по данным

нейровизуализации, очаг поражения в подавляющем большинстве случаев захватывает  $\geq 3$  сегментов спинного мозга по длиннику (продольнораспространенный миелит). Столь протяженное поражение спинного мозга объясняет тяжелое клиническое течение заболевания, включая развитие нижней параплегии с признаками спинального шока, а также неполное восстановление даже при адекватной и своевременной терапии. Идиопатический миелит – диагноз исключения, и для его постановки требуется тщательное обследование больного для исключения других причин миелопатии. В 2002 г. Международной рабочей группой по изучению поперечного миелита (Transverse Myelitis Consortium Working Group) были предложены диагностические критерии идиопатического поперечного миелита, в которые входят критерии включения и исключения (табл. 2). Ключевое значение для диагностики идиопатического миелита имеют клинические признаки, исключение компрессионной этиологии миелопатии (по данным нейровизуализации), подтверждение воспалительного характера (по данным нейровизуализации и исследования ликвора) поражения спинного мозга, временной паттерн развития симптомов и исключение альтернативного диагноза. Особое внимание уделяется временной динамике развития симптомов – при идиопатическом миелите симптомы заболевания прогрессируют в сроки от 4 ч до 21 дня. Более быстрое развитие симптомов позволяет предполагать прежде всего сосудистый характер поражения спинного мозга (спинальный инсульт), в то время как прогрессирование в течение более 21 дня – компрессионную, метаболическую, токсическую и опухолевую этиологию. Обязательным является подтверждение воспалительного характера поражения спинного мозга; при невыполнении этого критерия и отсутствии данных в пользу альтернативного диагноза может быть установлен «возможный идиопатический поперечный миелит».

Таблица 2 – Диагностические критерии идиопатического миелита.

Критерии включения	Критерии исключения
Нарушение чувствительности, двигательной и автономной функций, клинически соответствующее поражению спинного мозга	Облучение вертебральной зоны в предыдущие 10 лет
Симптомы двустороннего поражения, не обязательно симметричного	Клиническая картина, соответствующая поражению зоны кровоснабжения передней спинномозговой артерии
Четкий уровень нарушения чувствительности	Признаки сосудистых мальформаций спинного мозга
Исключение компрессии спинного мозга при проведении нейровизуализации (МРТ или миелография)	Серологическое или клиническое подтверждение заболеваний соединительной ткани
Подтверждение воспалительного генеза миелопатии одним из методов: плеоцитоз при исследовании ликвора;	Манифестация инфекционного заболевания (сифилис, боррелиоз, ВИЧ-инфекция и др.)

повышение индекса IgG; накопление Gd-содержащего контрастного вещества очагом поражения (при отрицательных результатах – повторное исследование через 2–7 дней)	
Прогрессирование симптомов от 4 ч до 21 дня с момента начала заболевания	Изменения на МРТ головного мозга, характерные для РС
	Ретробульбарный неврит в анамнез

### Оптикомиелит

Оптикомиелит (оптиконевромиелит, болезнь Девика) – идиопатическое аутоиммунное заболевание нервной системы, характеризующееся сочетанием поперечного миелита и оптического неврита. Заболеваемость среди лиц европеоидной расы составляет 0,05–4,0 на 100 000 населения, средний возраст начала болезни 35–41 год, характерно значительное преобладание женщин (4:1–9:1). В большинстве случаев заболевание имеет рецидивирующий характер (80%), реже наблюдается монофазное течение. В отсутствие лечения прогноз неблагоприятный: в 60% случаев развивается полная слепота, а 5-летняя выживаемость составляет 68%.

Оптикомиелит – единственное демиелинизирующее заболевание с установленным молекулярным биомаркером. В основе патогенеза оптикомиелита лежит аутоиммунный процесс, начинающийся на периферии с продукции NMO-IgG – антител к аквапорино-4 с их последующим проникновением через гематоэнцефалический барьер и связыванием на поверхности мембран ножек астроцитов с аквапорином-4. Образование комплекса антиген–антитело способствует активации системы комплемента и продукции провоспалительных цитокинов. Развитие воспалительной реакции и нарушение механизмов транспорта воды приводят к демиелинизации, некрозу олигодендроцитов и нейронов, гиалинозу капилляров, формированию полостей в белом и сером веществе спинного мозга.

Диагностические критерии оптикомиелита впервые были предложены в 2006г. Согласно этим критериям, для диагностики оптикомиелита необходимо выявление оптического неврита и миелита (обязательные признаки), а также как минимум 2 из 3 дополнительных признаков:

1. непрерывный очаг поражения по данным МРТ, распространяющийся по длиннику более чем на 3 позвоночных сегмента;
2. МРТ головного мозга в дебюте заболевания – данные, не соответствующие диагностическим критериям McDonald для РС;
3. выявление антител к аквапорино-4.

Миелит при болезни Девика имеет ряд характерных особенностей: распространенность на  $\geq 3$  сегментов спинного мозга (продольно-распространенный миелит), преимущественное поражение грудного отдела (в 80%

случаев). Очаг поражения в большинстве случаев имеет центральную или дорсальную локализацию с вовлечением как серого, так и белого вещества и характеризуется пятнистым (неоднородным) накоплением контрастного вещества.

Клиническая картина в большинстве случаев соответствует «полному поперечному миелиту» с относительно симметричными грубыми двигательными и чувствительными нарушениями, тазовыми расстройствами. Весьма характерны для оптикомиелита радикулярные боли и пароксизмальные болезненные мышечные спазмы. При гистологическом исследовании выявляются повреждение астроцитов, демиелинизация, инфильтрация нейтрофилами и эозинофилами, часто – зоны некроза. Столь тяжелое и протяженное поражение лежит в основе неполного в подавляющем большинстве случаев восстановления. Важно отметить, что нейровизуализационные признаки продольно-распространенного миелита, хоть и весьма характерны для оптикомиелита, не являются абсолютно специфичными для этого заболевания.

Интенсивные исследования последних лет позволили установить, что клиническая картина оптикомиелита не ограничивается поражением спинного мозга и зрительных нервов, а может затрагивать другие регионы головного мозга, также характеризующиеся интенсивной экспрессией аквапорина-4. Кроме того, во многих случаях изолированного продольно-распространенного миелита (без оптического неврита) или билатерального оптического неврита (без миелита) выявляются антитела к аквапорину-4, однако с формальных позиций диагноз «оптикомиелит» установлен быть не может. Для описания подобных случаев, не соответствующих критериям диагностики оптикомиелита, был предложен термин «спектр оптикомиелит-ассоциированных расстройств». Диагностические критерии этой группы заболеваний были впервые предложены в 2015 г. (табл. 3). Помимо классических клинических проявлений (оптический неврит, продольнораспространенный миелит) в этих критериях представлены и другие клинические признаки (уровни поражения) – симптомы поражения *area postrema* (тошнота/рвота или некупируемая икота), острый синдром поражения ствола (нарушения слуха, глазодвигательные нарушения и др.), нарколепсия и другие признаки поражения диэнцефальной области (при наличии МРТ-признаков), а также другие признаки поражения головного мозга при визуализации на МРТ головного мозга очагов, характерных для оптикомиелит-ассоциированных расстройств (табл. 4).

Таблица 3 – Диагностические критерии спектра оптикомиелит-ассоциированных расстройств

При наличии антител к аквапорину-4	При отсутствии антител к аквапорину-4 (или отсутствии результатов)
Поражение как минимум одного уровня*	Поражение как минимум двух уровней вследствие одной или нескольких клинических атак: – как минимум один уровень должен соответствовать оптическому невриту/продольно-распространенному



	миелиту/поражению area postrema; – диссеминация в пространстве; – соответствие дополнительным критериям МРТ
Положительный тест на антитела к аквапорину-4, полученный наиболее достоверным методом (с клеточной презентацией антигена)	Отрицательный тест на антитела к аквапорину-4, полученный наиболее достоверным методом (с клеточной презентацией антигена), или невозможность оценки
Исключение других заболеваний	Исключение других заболеваний
* Уровни поражения (ключевые клинические характеристики): 1) оптический неврит; 2) острый миелит; 3) синдром поражения area postrema: эпизод необъяснимой икоты и тошноты или рвоты; 4) острый стволовой синдром; 5) нарколепсия или острый диэнцефальный синдром (при признаках поражения диэнцефальной области на МРТ); 6) симптомы поражения головного мозга при выявлении очагов, характерных для спектра оптикомиелит-ассоциированных расстройств	

Таблица 4 – Нейровизуализационные признаки, характерные для спектра оптикомиелит-ассоциированных расстройств

Область исследования	Нейровизуализационные признаки
Спинальный мозг	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Гиперинтенсивные очаги в режимах T2, STIR, затрагивающие <math>\geq 3</math> сегментов спинного мозга</li> <li>• Преимущественно центральная локализация очага (вовлечение серого вещества в 70% случаев)</li> <li>• Контрастное усиление в режиме T1 (без специфического паттерна накопления контрастного вещества)</li> <li>• Дополнительные характеристики: распространение очага на ствол мозга, признаки отека (утолщение) спинного мозга, уменьшение интенсивности МР-сигнала в режиме T1 от очага, гиперинтенсивного в режиме T2</li> <li>• В хронической стадии может выявляться атрофия спинного мозга</li> </ul>
Зрительные нервы	Одно- или двустороннее поражение зрительных нервов или хиазмы в виде наличия гиперинтенсивных очагов в режиме T2 или накопление контрастного вещества в режиме T1; протяженное поражение, затрагивающее более половины расстояния от орбит до хиазмы; более характерно поражение задней порции зрительных нервов и хиазмы
Головной мозг	• Поражения, вовлекающие дорсальную часть продолговатого мозга (особенно область area postrema), часто билатеральные и

	<p>распространяющиеся с верхнешейного уровня</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Поражение периепендимальной части ствола мозга и мозжечка, рядом с IV желудочком</li> <li>• Поражения, вовлекающие таламус, гипоталамус и периепендимальную область III желудочка</li> <li>• Большие, часто сливающиеся, одно- или двусторонние очаги в глубоких отделах полушарий большого мозга</li> <li>• Протяженные (более 1/2 от длинника мозолистого тела), диффузные, гетерогенные очаги поражения мозолистого тела, часто с признаками отека</li> <li>• Протяженное поражение кортикоспинальных трактов с вовлечением внутренней капсулы и ножек мозга</li> <li>• Обширные поражения периепендимальной области, часто с накоплением контрастного вещества</li> </ul>
--	---

Таким образом, у пациентов с продольно-распространенным миелитом, даже без признаков поражения зрительных нервов, но с положительным результатом анализа крови на антитела к аквапорину-4 и/или соответствующими дополнительными клиническими проявлениями и данными МРТ может быть диагностировано оптикомиелит-ассоциированное расстройство. Крайне высокий риск развития оптикомиелита диктует необходимость назначения в таких случаях длительной иммуносупрессивной терапии для предупреждения повторных, часто инвалидизирующих обострений миелита или оптического неврита.

### **Рассеянный склероз**

Поражение спинного мозга может развиваться как в дебюте РС, так и при очередном обострении заболевания. Трудности в постановке диагноза обычно возникают в случаях дебюта РС в виде поперечного миелита, что наблюдается у 18–22% больных. В отличие от идиопатического миелита и оптикомиелита для РС характерен так называемый «частичный поперечный миелит», при котором очаг поражения занимает менее половины поперечника спинного мозга, располагаясь, как правило, в боковых или задних канатиках, и не вовлекает серое вещество. При этом по длиннику спинного мозга очаг распространяется не более чем на 1–2 сегмента спинного мозга. Указанные особенности размера и локализации очага при РС определяют и клинические особенности поражения спинного мозга: симптоматика может носить односторонний характер (геми- или монопарез, односторонние нарушения чувствительности по проводниковому типу), реже выявляется синдром Броун-Секара, хотя возможно наличие двусторонних (част о асимметричных) двигательных и чувствительных нарушений. Выявление клинических и нейровизуализационных признаков частичного поперечного миелита позволяет с высокой вероятностью предсказать развитие достоверного РС при дальнейшем наблюдении за пациентом (40% в течение 3 лет и 80% при наличии изменений на МРТ головного мозга). В то же время при полном поперечном миелите риск развития РС не превышает 2–10% даже при длительном

наблюдении. Еще один метод, используемый для диагностики РС, – исследование олигоклональных антител в ликворе. Их выявление значительно увеличивает вероятность диагноза РС, однако этот признак также не обладает высокой специфичностью, поскольку олигоклональные антитела могут выявляться и при других заболеваниях нервной системы, хоть и с меньшей частотой.

### **Паранеопластические миелопатии**

Паранеопластические миелопатии в большинстве случаев характеризуются хроническим прогрессирующим течением на протяжении нескольких месяцев или лет с преимущественно двигательными нарушениями в виде нижнего спастического парапареза. При МРТ может выявляться протяженный, часто симметричный, гиперинтенсивный в режиме T2 сигнал от кортикоспинальных трактов, других проводящих путей или серого вещества. При исследовании ликвора могут выявляться умеренный лимфоцитарный плеоцитоз и повышение уровня белка, в 30% случаев – олигоклональные антитела. Также описано тяжелое быстро прогрессирующее течение с поражением большого количества сегментов спинного мозга и развитием некроза передних рогов, что определяет появление грубых вялых парезов и требует проведения дифференциальной диагностики с полиневропатией. Развитие паранеопластической миелопатии может быть связано с широким спектром антинейрональных антител и часто сочетается с другими паранеопластическими синдромами поражения нервной системы. В основе заболевания могут лежать опухоли различной локализации, наиболее часто – злокачественные новообразования легких и молочной железы.

### **Подходы к обследованию. Алгоритмы диагностики.**

При обследовании пациента с клинической картиной миелопатии необходимы тщательный сбор анамнеза, проведение физикального соматического и неврологического обследования. Особое внимание надо обращать на следующие анамнестические данные:

- предшествующие эпизоды развития очаговой неврологической симптоматики, в том числе регрессировавшие без лечения (характерно для РС);
- предшествующие эпизоды одно- или двустороннего снижения зрения (характерно для РС и оптикомиелита, в последнем случае снижение зрения, как правило, двустороннее, полный регресс нехарактерен даже после проведения патогенетической терапии);
- признаки неспецифической респираторной или гастроинтестинальной инфекции за несколько недель или месяцев до развития заболевания (может наблюдаться при идиопатическом/постинфекционном миелите, остром рассеянном энцефаломиелите, реже при РС и оптикомиелите);

- эпизоды беспричинной рвоты, тошноты, икоты при исключении патологии желудочно-кишечного тракта – могут наблюдаться за несколько месяцев и лет до развития миелита/оптического неврита при оптикомиелите;
- наличие лихорадки, кашля, кожных высыпаний и других признаков инфекционного заболевания незадолго или совместно с появлением признаков поражения спинного мозга (характерно для миелитов инфекционной этиологии);
- признаки, позволяющие подозревать системное аутоиммунное заболевание (кожные высыпания, артралгии, увеит, поражение почек, легких, анемия или тромбоцитопения, рецидивирующие язвы на слизистой оболочке ротовой полости и гениталий, рецидивирующие тромбозы, повторные выкидыши и т.п.);
- указания на травму, онкологическое заболевание в анамнезе;
- продолжительность развития и прогрессирования симптомов (для воспалительных миелопатий характерно острое/подострое развитие с нарастанием симптоматики в течение нескольких дней или недель).

При проведении физикального обследования необходимо обращать внимание на наличие таких признаков, как лихорадка, лимфаденопатия, кожные высыпания, признаки поражения легких и сердца. Всем пациентам выполняются общеклинические анализы крови и мочи, биохимическое исследование крови (включая определение содержания витамина В12 и фолиевой кислоты), коагулограмма, рентгенография органов грудной клетки и электрокардиография. Не существует клинических признаков, позволяющих заподозрить воспалительный характер поражения спинного мозга, однако неврологический осмотр может позволить определить уровень поражения и распространенность патологического процесса по поперечнику спинного мозга. При наличии клинических признаков поражения шейного отдела спинного мозга обязательно исследование функции внешнего дыхания и газового состава крови с учетом риска развития дыхательной недостаточности.

После проведения физикального обследования и неврологического осмотра следующим этапом является исключение компрессионной этиологии миелопатии при проведении МРТ позвоночника и спинного мозга с внутривенным контрастным усилением. Выявление признаков компрессионного поражения спинного мозга служит показанием для направления на консультацию к нейрохирургу, поскольку в этом случае часто необходимо экстренное хирургическое вмешательство.

При отсутствии данных в пользу компрессионного поражения необходимо подтвердить воспалительный характер поражения спинного мозга на основании накопления очагом контрастного вещества или выявления плеоцитоза в ликворе. Плеоцитоз (более 10 клеток/мм<sup>3</sup>) при миелите наблюдается в 85% случаев. При идиопатическом миелите и оптикомиелите цитоз в ликворе может превышать 50 клеток/мм<sup>3</sup>, а его клеточный состав может быть представлен не только

лимфоцитами, но и нейтрофилами и эозинофилами. В редких случаях при оптикомиелите плеоцитоз достигает 1000 клеток/мм<sup>3</sup> и более, при этом обязательно требуется исключение инфекционного генеза заболевания путем проведения серологических проб и полимеразной цепной реакции (ПЦР). При РС, напротив, в большинстве случаев выявляется лимфоцитарный плеоцитоз, не превышающий 50 клеток/мм<sup>3</sup>. Во всех случаях целесообразно исключение инфекционного генеза миелита путем проведения серологических проб и ПЦР. Перечень предполагаемых возбудителей определяется в зависимости от клинической картины, общих симптомов, изменений в ликворе и эпидемиологических данных.

При подтверждении воспалительного генеза заболевания и исключении его инфекционной этиологии следующий этап обследования включает:

- выявление диссеминации патологического процесса в пространстве – проведение МРТ головного мозга, в некоторых случаях – мультимодальных вызванных потенциалов;
- анализ ликвора и сыворотки крови на олигоклональные антитела;
- исследование содержания аутоантител-маркеров системных аутоиммунных заболеваний в сыворотке крови;
- исследование сыворотки крови на антитела к аквапорину-4 (при продольно-распространенном миелите);
- исследование сыворотки крови на содержание антинейрональных антител и проведение онкологического поиска при подозрении на паранеопластический генез миелопатии.

Совокупный анализ результатов указанных выше исследований, а также характеристики очага поражения спинного мозга по данным нейровизуализации позволяют в большинстве случаев поставить правильный диагноз.

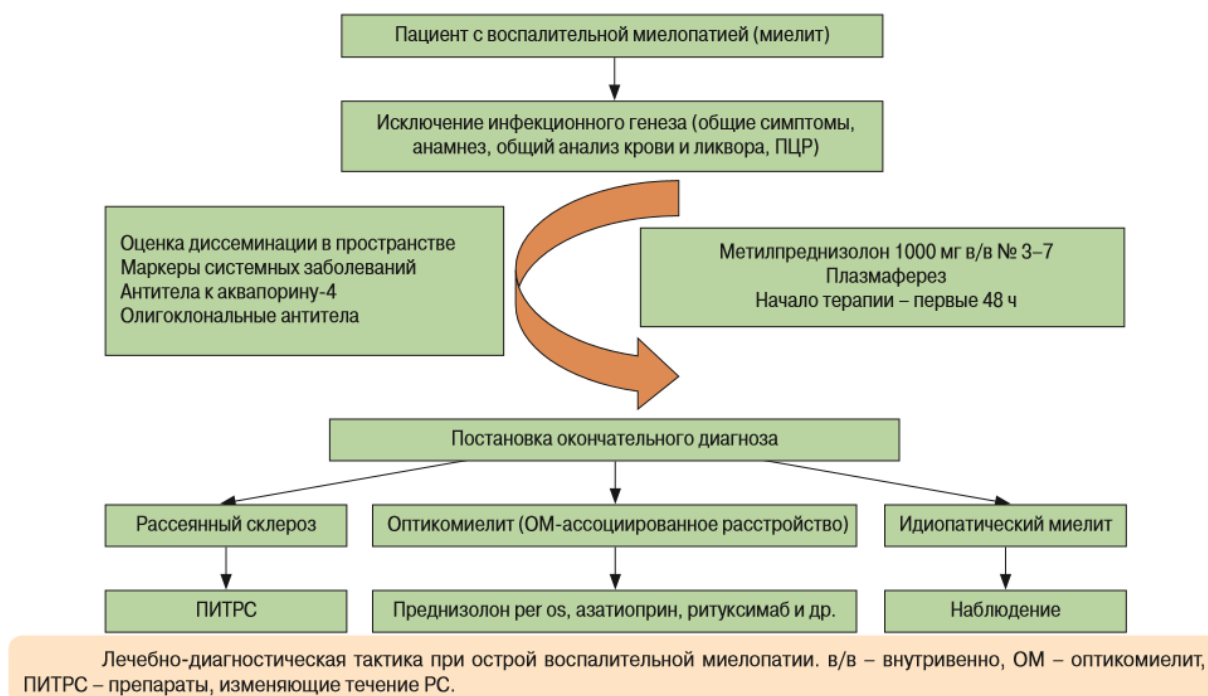
### Лечение

Важно отметить, что миелит является неотложным состоянием с высоким риском развития стойкого инвалидизирующего неврологического дефицита. В связи с этим лечение необходимо начинать сразу после исключения компрессионной, сосудистой и инфекционной этиологии заболевания, не дожидаясь результатов дополнительных исследований (их выполнение может занять 5–10 дней). В то же время крайне важным является забор материала для исследований до начала иммуносупрессивной терапии, поскольку ее проведение, в частности, уменьшает вероятность выявления антител к аквапорину-4.

При всех воспалительных миелопатиях методом выбора является пульс-терапия метилпреднизолоном в курсовой дозе не менее 3000–7000 мг. При отсутствии эффекта целесообразно рассмотрение вопроса о проведении высокообъемного плазмафереза, эффективность которого при высокоактивных демиелинизирующих заболеваниях и низкой эффективности глюкокортикостероидов продемонстрирована в рандомизированном

контролируемом исследовании. Постановка окончательного диагноза позволяет выбрать долгосрочную тактику ведения пациента, что крайне важно, учитывая различия в подходах к лечению пациентов с различными демиелинизирующими заболеваниями. Более того, назначение препаратов интерферона- $\beta$ , финголимода, глатирамера ацетата и натализумаба при оптикомиелите ассоциировано с ухудшением течения заболевания.

Таким образом, своевременное и рациональное использование современных методов, включая методы нейровизуализации и лабораторной диагностики, позволяет в большинстве случаев правильно определить заболевание, лежащее в основе развития миелита, и назначить патогенетическую терапию, что является основой для улучшения долгосрочного прогноза.



### Список литературы

1. Болезни нервной системы: Руководство для врачей: В 2-х т. - Т. 1 / Под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. - 2-е изд., перераб и доп. - М.: Медицина, 2001. - с. 744.
2. Дифференциальная диагностика миелитов при демиелинизирующих заболеваниях И.С. Бакулин, А.В. Васильев, В.В. Брюхов, Н.И. Стойда, М.Н. Захарова. Нервные болезни. 2015г. №4. с.9-17.
3. Соколова А.А., Землянушин Л.С., Землянушина С.М., Вашкулатова Э.А. Аквапорин-4 ассоциированный миелит (вариант болезни Девика). Клинический случай. Практическая медицина. 2019. Том 17, № 7, с. 175-177.