

Оглавление

Выражение признательности	7
Вступление к изданию на английском языке	8
Вступление к изданию на русском языке	9
Авторы	10
Список сокращений и условных обозначений	15
Глава 1. Неврит зрительного нерва	17
Нейл Р. Миллер	
Глава 2. Неврит зрительного нерва как характерный признак оптиконейромиелита: диагностика и лечение	33
Коллин М. Мак-Клеланд, Майкл С. Ли и Марк С. Ганс	
Глава 3. Лечение неартериитной передней ишемической оптиконейропатии.	53
Джонатан А. Мициели, Валери Буссе, Дан Милеа и Нэнси Дж. Ньюман	
Глава 4. Гигантоклеточный артериит.	89
Элизабет М. Палковац, Фиона Костелло и Карл К. Голник	
Глава 5. Нейровизуализация при изолированном поражении шестой пары черепных нервов.	106
Джеффри Ма и Николас Дж. Волпе	
Глава 6. Консервативная терапия идиопатической внутричерепной гипертензии	120
Майкл Уолл	
Глава 7. Венозное стентирование при идиопатической внутричерепной гипертензии	130
Марк Динкин и Анат Кеслер	

- Глава 8. Идиопатическая внутричерепная гипертензия: сравнение фенестрации оболочек зрительного нерва и шунтирующей операции на ликворной системе**158
Оуэн Уайт и Сушма Яаламанчили
- Глава 9. Лечение окклюзии центральной артерии сетчатки**188
Майкл Даттило, Валери Буссе, Клара Ландау
и Нэнси Дж. Ньюман
- Глава 10. Фармакологические зрачковые пробы и визуализационные исследования при синдроме Горнера.**215
Рэнди Кардон и Фион Бремнер
- Глава 11. Визуализационные исследования при параличе глазодвигательного нерва (III пары черепных нервов)**235
Майкл С. Вафиядес, Мартин В. тен Хов, Тим Мэттьюс,
Гленн Х. Роберсон и Александра Дж. Синклер
- Глава 12. Травматическая оптиконеуропатия.** 263
Шэрон Л. Тоу и Прем С. Субраманиан
- Глава 13. Клиническое обследование при атрофии зрительных нервов** 284
Барт Швалишц, Дин М. Цестари и Франсуа-Ксавьер Бурро
- Глава 14. Лечение наследственной оптиконеуропатии Лебера . . .** 335
Патрик Ю-Уай-Ман и Байрон Л. Лам

Глава 1

Неврит зрительного нерва

Нейл Р. Миллер

Под невритом зрительного нерва понимают инфекцию, демиелинизацию или воспаление зрительного нерва. Хотя неврит зрительного нерва может развиваться незаметно и в некоторых случаях не прогрессирует (хронический неврит зрительного нерва), чаще всего заболевание возникает внезапно. В зависимости от причины острый неврит зрительного нерва может быть односторонним или двусторонним, передним (папиллит) или ретробульбарным, а также может сопровождаться и не сопровождаться болевым синдромом. Лечение острого неврита зрительного нерва зависит от известной или предполагаемой этиологии заболевания *neuromyelitis optica spectrum disease neuromyelitis optica spectrum disease*.

Инфекционный неврит зрительного нерва

Острый неврит зрительного нерва могут вызывать различные микроорганизмы, в том числе бактерии, вирусы и спирохеты. В большинстве случаев процесс сопровождается внезапным снижением зрения с болью за глазом и отеком диска зрительного нерва. Часто в стекловидном теле появляются включения. В некоторых случаях возникает обширный макулярный отек с характерной «фигурой звезды» или «полузвезды» (рис. 1.1) — в этом случае процесс характеризуют как «нейроретинит» [1]. Рассеянный склероз никогда не вызывает нейроретинит (см. далее) [2]. Диагностический поиск причины инфекционного неврита зрительного нерва следует выполнять, исходя из региона

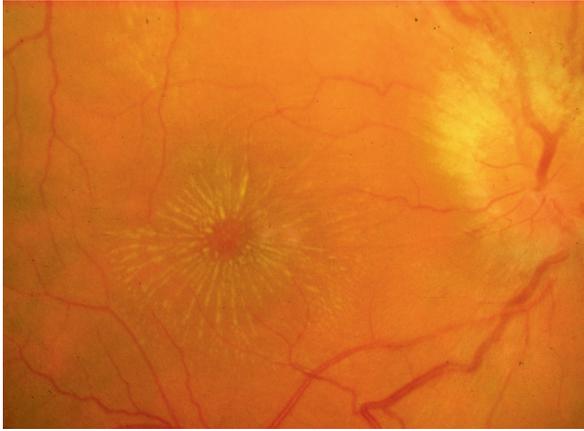


Рис. 1.1. Нейроретинит у пациента с инфекцией, вызванной *Bartonella henselae*. Визуализируются отек зрительного нерва и «фигура звезды» из твердого экссудата в макуле

и других факторов. Например, в Южно-Африканской Республике наиболее частой причиной неврита зрительного нерва является сифилис, а в Индии неврит зрительного нерва обычно связан с туберкулезом. В областях, эндемичных по болезни Лайма, должна быть настороженность в отношении этого заболевания, а у пациентов, контактировавших с кошками, необходимо исключить инфекции, вызванные *Borrelia*. Лечение инфекционного неврита зрительного нерва направлено на устранение возбудителя. Возможно применение системных антибиотиков, глюкокортикоидов или их сочетания.

Неврит зрительного нерва при саркоидозе

При саркоидозе возможно гранулематозное воспаление зрительного нерва с типичным передним или ретробульбарным невритом зрительного нерва [3–7]. В некоторых случаях неврит зрительного нерва является одним из симптомов, а иногда — первым проявлением заболевания. Клинические признаки могут быть идентичны наблюдаемым при демиелинизирующем неврите зри-

тельного нерва (см. далее); однако иногда на диске зрительного нерва возникают характерные белые гроздевидные **образования**, указывающие на гранулематозную этиологию; также возможна воспалительная реакция в **стекловидном теле**. В отличие от демиелинизирующего неврита зрительного нерва, при саркоидозной оптиконейропатии болевой синдром часто отсутствует.

Неврит зрительного нерва при саркоидозе, как правило, высокочувствителен к терапии глюкокортикоидами, что нехарактерно для демиелинизирующего неврита зрительного нерва, при котором отсутствует явная реакция на лечение системными глюкокортикоидами. После начала лечения зрение обычно быстро восстанавливается, но может вновь ухудшаться при снижении дозы или отмене глюкокортикоидов. Необходимо обратить особое внимание на то, что для демиелинизирующего неврита зрительного нерва нехарактерны быстрое восстановление зрения на фоне лечения глюкокортикоидами и последующее ухудшение после уменьшения дозы глюкокортикоидов — в этом случае необходимо исключить инфильтративный или недемиелинизирующий воспалительный процесс, например саркоидоз.

При подозрении на неврит зрительного нерва саркоидозной этиологии диагностический поиск должен включать тщательный сбор анамнеза, объективный осмотр, рентгенографию или компьютерную томографию (КТ) органов грудной клетки, биохимический анализ крови, анализ концентрации ангиотензин-превращающего фермента в сыворотке и спинномозговой жидкости (СМЖ), сканирование с галлием и иногда — бронхоальвеолярный лаваж или биопсию кожи, конъюнктивы, легких, печени и других органов для обнаружения неказеозных гранулем.

Демиелинизирующий неврит зрительного нерва

Острый демиелинизирующий неврит зрительного нерва может быть признаком или проявлением рассеянного склероза (РС) или нарушением из спектра оптиконейромиелит-ассоциированных расстройств с сывороточными антителами к аквапорину-4

(AQP4); также заболевание может быть связано с наличием антител к миелин-олигодендроцитному гликопротеину (MOG, *myelin oligodendrocyte glycoprotein*). В некоторых случаях неврит возникает изолированно, при этом у здоровых в остальных отношениях пациентов отсутствуют другие неврологические или системные дефициты. Такой неврит зрительного нерва считают «идиопатическим», а предположительным патогенетическим механизмом является демиелинизация.

Обычно неврит зрительного нерва, не связанный с наличием антител к AQP4 или MOG, возникает на одном глазу (в редких случаях происходит одновременное поражение обоих глаз) и сопровождается болью за глазом, усиливающейся при движениях глазных яблок [1]. Чаще всего процесс возникает у женщин в возрасте от 15 до 45 лет. Возможно появление различных дефектов полей зрения [8]. Некоторые пациенты жалуются на незначительное снижение центрального зрения и фактически обращаются с остротой зрения 20/20 и выше, тогда как в некоторых случаях зрение может снижаться до слепоты или до светоощущения. У ряда пациентов на фоне снижения зрения при неврите зрительного нерва возникают «вспышки света» или «молнии» в глазах (фосфены). Иногда эти вспышки света появляются при движениях глаз [9] или при воздействии определенных звуков [10]. У пациентов с невритом зрительного нерва не только снижается острота зрения, но и ухудшается цветовосприятие, и цветовосприятие часто нарушено в большей степени, чем можно предположить, исходя из снижения остроты зрения [11]. У пациентов с невритом зрительного нерва часто возникают **центральные** дефекты полей зрения, но типичная центральная скотома наблюдается лишь у некоторых пациентов. Напротив, у пациентов с острым невритом зрительного нерва дефекты полей зрения могут быть разными, в том числе могут возникать альтитудинальные (горизонтальные), дугообразные, центроцекальные, диффузные дефекты полей зрения и даже односторонний гемианопический дефект [12]. У всех пациентов с односторонним острым невритом зрительного нерва на пораженном глазу наблюдается относительный афферентный зрачковый дефект, кроме случаев связанной или несвязанной органической патологии контралатерального

глаза, и у таких пациентов снижена светочувствительность пораженного глаза. Чтобы уточнить светочувствительность, пациента просят сравнить яркость света, направленного попеременно на оба глаза. Результаты биомикроскопии у пациентов с демиелинизирующим невритом зрительного нерва почти всегда в норме. Иногда в стекловидном теле над диском зрительного нерва заметны единичные клетки, но значимая клеточная реакция наблюдается редко, если вообще возникает. В Западном полушарии примерно у 2/3 пациентов диск зрительного нерва остается интактным [8]. В таком случае процесс носит название «ретробульбарный неврит зрительного нерва», или «ретробульбарный неврит».

При естественном течении проявления острого демиелинизирующего неврита зрительного нерва без антител к AQP4 или к MOG сохраняются от нескольких дней до 2 нед, после чего происходит улучшение. Изначально восстановление достаточно быстрое, и почти у всех пациентов улучшение наступает в течение первого месяца [13]. После этого состояние стабилизируется, но дальнейшее улучшение возможно в течение года после появления первых симптомов нарушения зрения [14]. Средняя острота зрения через 12 мес после неосложненного неврита зрительного нерва составляет 20/15, и менее чем у 10% пациентов сохраняется стойкое снижение остроты зрения ниже 20/40 [14, 15]. Даже при снижении зрения до потери светочувствительности зрение может восстановиться до 20/20 и выше. Единственным фактором, позволяющим спрогнозировать исход для зрения, является первоначальная степень снижения зрения [13]. Одновременно с улучшением остроты зрения восстанавливаются и другие зрительные функции, в том числе контрастная чувствительность, цветовосприятие и поля зрения [16]. Тем не менее у некоторых пациентов после однократного эпизода неврита зрительного нерва наступает стойкое и выраженное снижение зрения [14], и даже при «нормализации» зрительных функций пациенты могут жаловаться на фосфены при движениях глаз, а при выполнении более чувствительных клинических, электро- или психофизиологических исследований могут наблюдаться стойкие зрительные нарушения. У таких пациентов возможно истончение слоя нерв-

ных волокон сетчатки на оптической когерентной томограмме (ОКТ), что указывает не просто на демиелинизацию, а на необратимое повреждение аксонов.

Единые подходы к лечению острого демиелинизирующего неврита зрительного нерва, не связанного с наличием антител к AQP4 или MOG, отсутствуют. Проведение короткого курса терапии метилпреднизолоном внутривенно (по 250 мг каждые 6 ч в течение 72 ч) с последующим пероральным приемом преднизона в течение 2 нед (1 мг/кг в сутки в течение 11 дней и постепенным снижением дозы в течение 3 дней) приводит к сокращению сроков восстановления зрения на 2–3 нед по сравнению с отсутствием терапии [14, 15], но окончательные зрительные функции через 5, 10 и 15 лет у пациентов, получавших и не получавших лечение, не отличаются [17, 18]. Применение только оральных глюкокортикоидов в дозе 1 мг/кг в сутки у пациентов с острым невритом зрительного нерва не приводит к улучшению зрительных функций, не влияет на скорость восстановления зрения и, напротив, связано со значительно более частыми обострениями неврита зрительного нерва на пораженном глазу и с более частым возникновением неврита на контралатеральном глазу по сравнению с пациентами, не получавшими лечения или получавшими внутривенные глюкокортикоиды до непродолжительного курса терапии пероральными глюкокортикоидами [14, 17, 18]. С учетом этих данных мы и другие специалисты считаем монотерапию пероральными глюкокортикоидами в этой дозе нецелесообразной при остром демиелинизирующем неврите зрительного нерва [14, 15, 19]. Однако в настоящее время известно, что пероральный прием гораздо более высоких доз преднизона приводит к такому же влиянию на зрительные функции, что и внутривенное введение метилпреднизолона [20].

Острый неврит зрительного нерва в сочетании хотя бы с одним очагом повышенного сигнала в белом веществе головного мозга на магнитно-резонансной томограмме указывает на моносимптомное течение и свидетельствует о высоком риске РС. При ведении таких пациентов можно опираться на результаты ряда исследований класса I, в том числе на Исследование лечения неврита зрительного нерва (ONTT), контролируемое Исследование