



УДК 616.832-07

А.Н. БЕЛОВА, И.В. ШАЛЕНКОВ

Нижегородский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии Минздрава России
Нижегородская государственная медицинская академия

Дифференциальная диагностика очаговых некомпрессионных поражений спинного мозга шейно-грудной локализации

Белова Анна Наумовна

доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения функциональной диагностики ННИИТО
603155, г. Нижний Новгород, Верхневолжская наб., д. 18/1, тел. 8-910-796-05-32, e-mail: anbelova@mail.ru

Дифференциальный диагноз некомпрессионного поперечного поражения спинного мозга шейно-грудной локализации включает широкий спектр заболеваний. Диагностика требует тщательного сбора анамнеза, учета особенностей неврологической симптоматики, соматического обследования и анализа результатов магнитно-резонансной томографии. В обзоре рассмотрены особенности клинической и радиологической картины некомпрессионной миелопатии либо миелита при демиелинизирующих (рассеянный склероз, оптикомиелит Девика, идиопатический поперечный миелит), инфекционных (ВИЧ, сифилис, боррелиоз, туберкулез, вирусные миелиты), неопластических, воспалительных (системная красная волчанка, синдром Шегрена, саркоидоз) и сосудистых (инфаркт спинного мозга, артерио-венозная фистула) заболеваниях.

Ключевые слова: миелопатия, миелит, спинной мозг, магнитно-резонансная томография.

A.N. BELOVA, I.V. SHALENKOV

Research Institute of Traumatology and Orthopedics, Nizhny Novgorod
Nizhny Novgorod State Medical Academy

Differential diagnosis of focal no compression injuries of spinal cord cervical-thoracic localization

Differential diagnosis no compression cross spinal cord lesions cervical-thoracic localization involves a wide range of diseases. Diagnosis requires a careful history, coping with the neurological symptoms, physical examination and analysis of magnetic resonance imaging. In a review of the features of the clinical and radiological picture no compression myelopathy or myelitis in demyelinating (multiple sclerosis, opticomyelitis Devika, idiopathic transverse myelitis), infectious (HIV, syphilis, Lyme disease, tuberculosis, viral myelitis), neoplastic, inflammatory (systemic lupus erythematosus, Sjogren's syndrome, sarcoidosis) and vascular (myocardial spinal arteriovenous fistula) diseases are considered.

Key words: myelopathy, myelitis, spinal cord, magnetic resonance imaging.

При возникновении симптомов поперечного поражения спинного мозга первоочередной задачей является исключение компрессии спинного мозга (опухоль, абсцесс, грыжа межпозвонкового диска), что достигается выполнением магнитно-резонансной томографии (МРТ) спинного мозга и позвоночника [1]. Если МРТ не выявляет компрессии спинного мозга, но обнаруживает интрамедуллярное очаговое поражение, дифференциальный диагноз проводится в пределах пяти категорий заболеваний: демиелинизирующие, сосудистые, инфекционные, воспалительные, неопластические [2].

Точных данных о распространенности тех или иных этиологических вариантов миелопатий в литературе

нет. По данным С. Marsel и соавторов (неврологическая клиника г. Страсбург, Франция), которые изучили 33 случая некомпрессионной миелопатии, в 27% имел место рассеянный склероз (РС), в 18% — инфаркт спинного мозга, в 9% — параинфекционный миелит, в 6% — острый диссеминирующий энцефаломиелит (ОДЭМ), в 3% — системная красная волчанка (СКВ), в 3% — оптикомиелит Девика, в 15% этиологию миелопатии установить не удалось [3].

В целом, наиболее часто очаговое поражение спинного мозга наблюдается при РС, распространенность которого в европейских странах достигает 30 случаев на 100 000 взрослого населения, а очаги в спинном

мозге обнаруживаются в 60-90% случаев [4]. Остальные причины миелитов/миелопатий встречаются в десятки раз реже, а для некоторых форм (туберкулема спинного мозга, нейроборрелиоз, синдром Шегрена) имеются описания лишь единичных случаев [5].

Демиелинизирующие заболевания.

Рассеянный склероз (РС) – это хроническое прогрессирующее аутоиммунное заболевание центральной нервной системы (ЦНС) с поражением белого вещества головного и спинного мозга; поперечный миелит является первым симптомом РС приблизительно в половине случаев [6]. Расстройства обычно асимметричные, негрубые, преимущественно либо двигательные, либо чувствительные, имеют ремитирующий характер; типичны нарушения функции тазовых органов. При локализации очагов в задних столбах на шейном уровне патогномичны симптом Лермитта (парестезии, возникающие при движениях в шейном отделе и распространяющиеся вдоль позвоночника в ноги) и «синдром сенсорно бесполезной руки» (изолированная утрата проприоцептивного чувства в руках) [2].

При сканировании спинного мозга единичный или множественные очаги выявляются у большинства пациентов с РС, как правило, наряду с церебральными очагами; однако в 5–24% случаев спинальные очаги могут быть изолированными [7]. Наиболее часто очаги локализируются на шейном уровне [8]. В типичных случаях очаг занимает по длине менее 2-х сегментов спинного мозга, по поперечнику располагается в белом веществе задних и боковых столбов, не распространяясь на центральные отделы белого вещества, редко вызывая локальное утолщение спинного мозга [9]. Очаги асимметричные и нередко бессимптомные, что отличает их от почти всегда симптомных очагов при других воспалительных заболеваниях [2]. Визуализация спинного мозга обладает большей специфичностью в диагностике РС в сравнении с МРТ головного мозга, поскольку у здоровых лиц, в том числе в пожилом возрасте и при артериальной гипертензии, очаги в спинном мозге (в отличие от головного мозга) практически никогда не обнаруживаются [10, 11]. Основополагающими для диагностики РС являются критерии МакДональда, очередной пересмотр которых произошел в 2010 г. [12].

Оптикомиелит Девика (ОМ) – редкое (1-2% среди всех демиелинизирующих заболеваний ЦНС) идиопатическое воспалительное заболевание, отличающееся преимущественным поражением зрительных нервов и спинного мозга с относительной сохранностью головного мозга [13]. Оптический неврит и миелит чаще возникают с временным интервалом, который может составлять месяцы, годы и даже десятилетия. Миелит, в отличие от наблюдаемого при РС, является обычно более тяжелым, с острым (на протяжении часов-дней) развитием симметричных грубых двигательных, чувствительных и сфинктерных нарушений. Типичными симптомами являются пара- либо квадрипарез, пароксизмальные мышечные спазмы, радикулярная боль, симптом Лермитта [14]. У 77 – 88% больных после атаки миелита имеет место частичное восстановление двигательных функций, однако полный регресс не характерен.

МРТ, выполненная в острую фазу миелита, выявляет обширный непрерывный очаг поражения спинного мозга, который локализуется центрально и распространяется по длине более чем на 3 позвоночных сегмента; в острый период спинной мозг отечный, очаг в течение нескольких месяцев может накапливать контрастное вещество [15]. Изменения на МРТ головного мозга либо отсутствуют, либо являются неспецифическими и асимптомными. В 2006 г. были предложены диагностические критерии

ОМ [16], которые учитывают наличие в сыворотке крови антител к аквапориному 4 (NMO-IgG), имеющих высокую специфичность (> 90%) и чувствительность (>70%) для ОМ.

Идиопатический поперечный миелит (ПМ) – это редкое (единичные случаи на 1 миллион жителей в год) идиопатическое монофазное заболевание, возможно, возникающее вследствие дисрегуляции иммунных механизмов, или на фоне постинфекционной либо поствакцинальной мимикрии [17, 18]. Рабочая группа по изучению поперечного миелита (Transverse Myelitis Consortium Working Group) разработала критерии диагноза «идиопатический поперечный миелит», позволяющие отличать идиопатический ПМ от так называемого «болезнь-ассоциированного поперечного миелита», т.е. миелита, вторичного по отношению к основному заболеванию [18]. Критерии, подтверждающие диагноз, следующие: развитие чувствительных, двигательных или вегетативных нарушений, свойственных поражению спинного мозга; двусторонность симптомов и признаков (не обязательно симметричность); четко определяемый уровень нарушения чувствительности; исключение методами нейровизуализации (МРТ, миелография) экстра-аксиальной компрессии спинного мозга (КТ позвоночника не является адекватным методом); наличие воспаления в спинном мозге, подтвержденного плеоцитозом или повышением индекса JgG в анализе цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) либо накоплением гадолиния при проведении МРТ (если на момент развития симптомов критерии воспаления не подтверждаются, то с целью их подтверждения МРТ и люмбальная пункция могут быть выполнены повторно спустя 2-7 дней после дебюта заболевания); прогрессирование с достижением максимальной выраженности проявлений в интервале между 4 часами и 21 сутками после появления симптомов. Критериями, исключающими диагноз, являются те признаки, которые с большой вероятностью указывают на вторичный характер миелита.

К категориям ПМ относят продольный распространенный поперечный миелит, острый частичный поперечный миелит и острый полный поперечный миелит. На МРТ спинного мозга при остром частичном или полном ПМ обнаруживается асимметричное или симметричное поражение спинного мозга, не превышающее 3 сегментов. При продольном распространенном ПМ поражение спинного мозга превышает 3 спинальных сегмента. Очагов на МРТ головного мозга не выявляется. В литературе имеется описание лишь единичных случаев идиопатического ПМ [19, 20, 21]. Некоторые авторы отдельно выделяют **вакцинальный миелит** – острый поперечный миелит, возникающий в течение 3 недель после вакцинации как иммунологическая реакция на вакцину против бешенства или оспы [2].

Идиопатический ПМ – это диагноз исключения. В ряде случаев он ставится на той стадии оптикомиелита Девика, когда еще не развился оптический неврит. Вероятно, этот диагноз будет устанавливаться все реже и реже по мере появления новых аутоиммунных маркеров, нейровизуализационных технологий и микробиологических тестов.

Инфекционные заболевания.

Поперечный миелит наиболее часто вызывается вирусной или бактериальной инфекцией. Тропность к спинному мозгу имеют ДНК-вирусы (группа герпесвирусов), РНК-вирусы (из них вирусы японского энцефалита, клещевого энцефалита, Коксаки А и В, энтеровирусы 70 и 71, полиовирус типы 1, 2 и 3 поражают мотонейроны передних рогов спинного мозга и вызывают острый полиомиелитный синдром), вирусы ВИЧ

и HTLV 1. К бактериальным агентам относятся спирохеты (возбудителей сифилиса и боррелиоза), микобактерия туберкулеза. Крайне редко спинной мозг может быть поражен при микоплазменной, грибковой, паразитарной инфекции.

Острый инфекционный миелит протекает на фоне системных проявлений инфекции (лихорадка, менингизм) и воспалительных изменений в ЦСЖ (плеоцитоз, повышение уровня белка). Для подтверждения диагноза обязательно должны быть проведены исследования ЦСЖ: полимеразная цепная реакция (ПЦР) на вирусы (вирус простого герпеса 1 и 2 типов, герпесвирус человека 6 типа, варицелла зостер, цитомегаловирус, Эпштейн-Барр, энтеровирусы, HTLV-1) и боррелию, а также серологическое исследование на ВИЧ, сифилис, боррелиоз, гепатит А и В, микоплазмы, паразиты, HTLV-1, вирусы герпеса [2].

Подострые миелопатии могут быть вызваны ВИЧ, туберкулезом, нейроборрелиозом, вирусом HTLV-1. Для ВИЧ-инфекции характерно развитие прогрессирующей вакуолярной миелопатии (ПВМ), которая является результатом прямого поражения спинного мозга вирусом иммунодефицита человека. ПВМ в большей части случаев сочетается с энцефалопатией (прогрессирующая деменция, пирамидная и мозжечковая дисфункция), но может развиваться изолированно или преобладать в клинической картине ВИЧ-инфекции. Термин «вакуолярная миелопатия» обусловлен характерным гистологическим признаком — вакуолями, наиболее выраженными в шейном и грудном отделах спинного мозга [21]. Во многих случаях обнаруженная при аутопсии вакуолярная миелопатия при жизни никак не проявляется, клинические проявления ВИЧ-миелопатии наблюдаются у больных с глубоким иммунодефицитом [23]. Постепенно развивается нижний спастический парализ, сенситивная атаксия, типичны ранние нарушения функций тазовых органов; нарушения чувствительности менее значительны, чем двигательные расстройства, «уровень» чувствительных расстройств не определяется. ПВМ обычно имеет подострое или хроническое прогрессирующее течение. На МРТ спинного мозга обнаруживаются билатеральные симметричные области высокоинтенсивного сигнала в задних столбах спинного мозга [24]. При сопутствующей энцефалопатии на МРТ головного мозга выявляются сливные двусторонние симметричные очаги демиелинизации в перивентрикулярных областях с относительной сохранностью субкортикального белого вещества и структур задней черепной ямки. Очаги Т2-гиперинтенсивные, Т1-изоинтенсивные и не накапливают контрастное вещество [25].

При ВИЧ-инфекции может наблюдаться также картина острого или подострого поперечного миелита, обусловленного вирусом варицелла-зостер, а также эпидуральной или интрадуральной лимфомой. Поражения спинного мозга, сочетающиеся с полирадикулопатией, могут быть вызваны цитомегаловирусом. Кроме того, у больных с ВИЧ-инфекцией может развиваться прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПМЛ) — быстро прогрессирующее тяжелое демиелинизирующее заболевание ЦНС, вызываемое вирусом JC из группы ДНК-содержащих паповавирусов (название вирус получил по инициалам больного, у которого был впервые выделен в 1971 г. [26]. Поражение спинного мозга при ПМЛ обычно развивается на фоне поражения головного мозга, спинальный синдром может маскироваться церебральными двигательными расстройствами. Диагностика обычно не вызывает затруднений, если сделан анализ крови на ВИЧ.

Нейросифилис, или поражение ЦНС бледной трепонемой, наблюдается приблизительно у 3-5% больных

сифилисом и может возникать на любой стадии инфицирования, т.е. на стадиях первичного, вторичного и третичного сифилиса [27]. Поражение спинного мозга наиболее часто встречается на стадии третичного сифилиса и носит характер спинной сухотки. Спинная сухотка (tabes dorsalis) представляет собой прогрессирующий дегенеративный процесс, включающий демиелинизацию и воспалительные изменения спинного мозга; развивается у 3-5% больных нейросифилисом спустя 10-20 лет после заражения [27, 28]. Демиелинизация особенно выражена в задних столбах спинного мозга и в спинномозговых ганглиях, однако со временем могут вовлекаться и клетки передних рогов спинного мозга. Клинические проявления включают постепенно прогрессирующие парестезии и «кинжальные» боли в ногах, отсутствие сухожильных рефлексов, нарушение мышечно-суставного чувства и вибрационной чувствительности в ногах, сенситивную атаксию, эректильную дисфункцию, нарушение функции мочевого пузыря и толстого кишечника, нейродистрофическое изменение суставов (суставы Шарко). Параллельно могут иметь место симптомы поражения головного мозга (припадки, головные боли, нарушение слуха и пр.). На МРТ спинного мозга обнаруживается атрофия задних столбов и продленные гиперинтенсивные в Т2 режиме очаги [28, 29].

Очаговое поражение спинного мозга возможно также при сифилитическом менингомиелите, васкулярном миелите или при механическом сдавлении гуммой, однако существуют лишь единичные описания таких случаев [30, 31]. Диагностику облегчают положительные результаты серологических исследований крови и ликвора.

Хронический нейроборрелиоз — поражение нервной системы, которое развивается спустя месяцы, а иногда и годы после заражения спирохетой *Borrelia burgdorferi sensu lato* приблизительно у 10% нелеченных больных [32]. На основании клинических симптомов и данных МРТ головного мозга хронический нейроборрелиоз клинически крайне трудно отличить от РС [33]. В то же время поражение спинного мозга при нейроборрелиозе, в отличие от РС, является крайней редкостью [32]. Так, при обследовании 20 пациентов с нейроборрелиозом очаги на МРТ головного мозга были выявлены в 60% случаев, однако в спинном мозге не было выявлено ни одного макроскопического очага [33]. Н. Kuireg сообщает о наличии миелопатии у 3 (15%) из 20 пациентов с установленным диагнозом нейроборрелиоза [34]. Тем не менее, энцефаломиелит (синдромы спастического тетрапареза, спастико-атактической походки, нарушений мочеиспускания) включен в европейские критерии диагностики позднего нейроборрелиоза [35]. Существует мнение, что в эндемичных по боррелиозу регионах появление любой неврологической симптоматики требует исключения нейроборрелиоза [36]. Диагноз помогает подтвердить эпидемиологический анамнез, анализ сопутствующих симптомов (артралгии, миалгии, лимфаденопатия), серологическое исследование крови и ЦСЖ, а также «драматический» ответ на антибиотикотерапию с быстрым регрессом неврологической симптоматики [32].

Спинальная интрамедуллярная туберкулема — редкое проявление туберкулеза, является результатом гематогенной диссеминации или инфицирования цереброспинальной жидкости и наблюдается в среднем у 2 из 100 000 больных туберкулезом и в 2% случаев туберкулеза ЦНС [37]. В литературе имеется описание лишь отдельных случаев или серий наблюдений, самая большая из которых насчитывает 10 случаев туберкулемы спинного мозга [38]. Поражение спинного мозга обычно наблюдается на фоне очагов в легких или экстрапульмонарного туберкулеза, проявляясь клинически сочетанием спинального синдрома с признаками

инфекционного заболевания (астенический синдром, субфебрильная температура, воспалительные изменения крови и пр.). Туберкулемы спинного мозга обычно локализируются в грудном отделе; картина МРТ спинного мозга зависит от стадии развития туберкулемы (степень созревания капсулы, выраженность центрального некроза). На начальной стадии, пока еще не сформировалась капсула, туберкулема имеет гипоинтенсивный сигнал в T1 и гиперинтенсивный в T2 режиме, гомогенно накапливает контрастное вещество; затем, при развитии казеозного некроза, типичными признаками являются утолщение и отек спинного мозга, наличие очага овальной формы, который на T2-взвешенном изображении выглядит как округлое образование, гиперинтенсивное по окружности со снижением интенсивности сигнала в центре очага — так называемый «симптом мишени» (target sign, англ.); наблюдается накопление очагом контрастного вещества по периферии, по типу кольца [37]. Одновременно обнаруживаются увеличение лимфатических узлов средостения и очаги в легких. Диагностика основана на выявлении системного туберкулеза.

Тропический спинальный паразитоз или HTLV-1 миелопатия — хроническое воспаление в белом веществе спинного мозга с развитием прогрессирующей миелопатии, характерно исключительно для стран Юго-Восточной Азии [39]. Вероятно, вызывается Т-лимфотропным вирусом человека типа 1. Заболевание характеризуется неуклонно прогрессирующим нижним паразитозом, сенсорными нарушениями и расстройством тазовых функций. Иногда наблюдается развитие оптического неврита. При проведении МРТ у больных с ТСП выявляется отек спинного мозга и высокоинтенсивные очаги, локализованные преимущественно билатерально в задних и боковых столбах спинного мозга, а также в задних рогах спинного мозга; типична также атрофия грудного отдела спинного мозга; в головном мозге также могут обнаруживаться субклинические очаги демиелинизации, сходные с очагами при РС [40]. Нередко сложно дифференцировать это заболевание от первично прогрессирующего РС. Диагностическое значение имеет выявление ретровируса HTLV-I или антител к нему.

Другие воспалительные заболевания.

Острый и подострый миелит может развиваться на фоне диффузных заболеваний соединительной ткани и гранулематозных заболеваний, таких как системная красная волчанка (СКВ), склеродермия, саркоидоз, однако он не является ведущим проявлением этих заболеваний и практически всегда перед развитием миелита возникают классические системные проявления, а также поражение мозга или менингеальных оболочек, как минимум, выявляемое на МРТ [2]. При миелите цереброспинальная жидкость обычно носит воспалительный характер, а на МРТ спинного мозга обнаруживаются накапливающие контрастное вещество очаги.

Системная красная волчанка — это заболевание соединительной ткани, характеризующееся системным иммунокомплексным поражением соединительной ткани и её производных с поражением сосудов микроциркуляторного русла. Для СКВ типичны нейropsychиатрические проявления (развиваются у 60% больных), тогда как миелит встречается реже [41]. В то же время спинальный синдром может стать первым проявлением заболевания. По данным Gerard Espinosa, изучившего в отделении аутоиммунных заболеваний клиники Барселоны (Испания) 22 случая поперечного миелита при СКВ, миелит наблюдался как первая манифестация болезни в 23% случаев; преобладали женщины молодого возраста (77%) [42]. По данным В. Kovacs, поражение спинного мозга является первым

признаком СКВ в 39% случаев и наблюдается на протяжении первых 5 лет заболевания у 42% пациентов; прогноз в плане восстановления функций плохой и не зависит от активности СКВ [43]. Многие авторы приходят к выводу, что при наличии поперечного миелита пациент в обязательном порядке должен быть обследован на предмет исключения СКВ: обязательны тщательный сбор анамнеза, осмотр, исследование крови на наличие антифосфолипидных антител (волчаночный антикоагулянт, антитела к кардиолипину); в случае выявления антифосфолипидных антител диагноз СКВ весьма подозрителен, и такой пациент должен наблюдаться несколько лет с целью своевременного выявления СКВ [42, 43]. Патогенетическими факторами развития поперечного миелита при СКВ, вероятно, являются васкулит и тромбоз. МРТ спинного мозга при СКВ-миелите обнаруживает патологический сигнал в T1 и T2 режимах, расширение спинного мозга. Очаги чаще локализируются в грудном отделе, они длиннее, чем при РС (протяженность их более 4 сегментов) и похожи на очаги при ОМ, сопровождаются отеком и атрофией спинного мозга [42]. На МРТ головного мозга обнаруживаются очаги демиелинизации, весьма схожие с очагами при РС [44]. Поскольку СКВ проявляется неврологическими симптомами и МРТ-признаками, типичными для РС, то введен даже термин «волчаночный склероз», который используется для описания похожих на РС клинических случаев [45]. Правильной диагностике способствует использование диагностических критериев СКВ, требующих обнаружения как минимум 4 из 11 признаков [46]: сыпь в скуловой области; дисковидная сыпь; фотосенсибилизация; язвы в области носовой или ротовой полости; артриты; серозиты; патология почек (протеинурия); неврологические расстройства (припадки или психозы); патология крови (цитопения); иммунологические нарушения (позитивные LE клетки/антитела к нативной ДНК/антитела Jg к Sm антигену в сыворотке или плазме крови/положительно-тест на сифилис); антиядерные антитела.

Синдром Шегрена — редкая хроническая аутоиммунная экзокринная патология, при которой, помимо двух характерных симптомов (сухой глаз и сухой рот), могут присоединяться патология и других органов. Патология ЦНС наблюдается у 20-25% больных с синдромом Шегрена, но миелит встречается редко, менее чем в 1% случаев; в то же время описаны случаи, когда миелит являлся первой манифестацией синдрома Шегрена [47]. На МРТ спинного мозга при миелите обнаруживаются множественные протяженные сливные очаги, гиперинтенсивные в T2 режиме и накапливающие контрастное вещество, типичен также выраженный отек спинного мозга; на МРТ головного мозга выявляется перивентрикулярная демиелинизация [48]. Диагностике помогают международные критерии диагноза первичного синдрома Шегрена [49], согласно которым должны быть обнаружены 4 из 6 или 3 из 4 объективных критериев: сухой глаз; сухой рот; объективное подтверждение сухого глаза путем использования специальных тестов (тест Schirmer, тест Rose-Bengal, биопсия слезной железы); гистопатология мелких слюнных желез (фокальный лимфоцитарный сиалоаденит); объективное подтверждение поражения слюнных желез путем сцинтиграфии слюнных желез, сиалографии околоушной железы либо нестимуляционной общей сиалометрии; лабораторные находки (антитела к SS-A и SS-B антигенам, антиядерные антитела, ревматоидный фактор).

Саркоидоз — мультисистемная гранулематозная болезнь неизвестной этиологии, распространенность которой составляет, по разным данным, от 10 до 50 на 100 000 населения, почти в три раза чаще встречается у

лиц черной расы [50]. При саркоидозе страдают в первую очередь легкие, кожа и глаза. Клинические признаки поражения нервной системы возникают в 5-10% случаев заболевания, хотя есть данные, что при аутопсии диагноз нейросаркоидоз может быть поставлен в 50% случаев [51]. Нейросаркоидоз проявляется в самых различных формах (поражение лицевого и слухового нервов, менингит, припадки, поражение гипофиза и гипоталамуса, гидроцефалия, полиневропатии и пр.), но спинной мозг вовлекается в патологический процесс редко, менее чем у 1% больных с системными проявлениями саркоидоза. Однако среди пациентов с нейросаркоидозом у 10% развивается медленно прогрессирующий парапарез вследствие интрамедуллярной гранулемы [52]. Хотя изолированное поражение нервной системы может наблюдаться в дебюте саркоидоза, но миелопатия крайне редко является изолированным первым проявлением заболевания. В то же время описан случай, когда у пациента со спинальным саркоидозом была ошибочно диагностирована опухоль спинного мозга и произведена субтотальная резекция очага. Последующее патогистологическое исследование биоптата позволило диагностировать саркоидоз спинного мозга [53]. Авторы рекомендуют в тех случаях, когда трудно дифференцировать опухоль и саркоидоз, выполнять хирургическое вмешательство как для декомпрессии спинного мозга, так и для гистологической верификации заболевания. Находки на МРТ спинного мозга весьма разнообразны. МРТ при саркоидозной миелопатии может выявлять фузиформное расширение спинного мозга; очаговые пролонгированные по длине спинного мозга очаги линейной формы или округлые очаги, гиперинтенсивные в T2 режиме, которые могут диффузно накапливать гадолиний и иметь сходство с опухолью спинного мозга; атрофию спинного мозга; накопление контрастного вещества оболочками спинного мозга [54]. Как правило, одновременно выявляются разнообразные изменения и на МРТ головного мозга (перивентрикулярные изменения белого вещества, сходные с находками при рассеянном склерозе; метастазоподобные очаги; образования, имитирующие астроцитомы или менингиомы; лептоменингеальное расширение); типичным симптомом является накопление контрастного вещества менингеальными оболочками. Диагноз «нейросаркоидоз» — это диагноз исключения, он основан на обнаружении системного саркоидоза в отсутствии других неврологических болезней [52].

Неопластические заболевания спинного мозга.

Интрамедуллярные неопластические образования в спинном мозге могут быть первичными опухолями спинного мозга и метастазами. **Интрамедуллярные опухоли** встречаются в 4 раза реже экстрамедуллярных, заболеваемость варьирует от 0,2 до 2,5 на 100 000 населения в год [55]. Интрамедуллярные опухоли чаще доброкачественные и медленно растущие, но по расположению наименее благоприятны с позиций их возможного хирургического удаления. До 95% интрамедуллярных опухолей гистогенетически происходят из нейроглиальных клеток, т.е. являются глиомами, среди них чаще встречаются эпендимомы и астроцитомы. В клинической картине на первое место выходят прогрессирующие двигательные расстройства; как исключение, возможны ремиссии, в основе которых лежат перифокальные реактивные изменения [55]. Боль в спине при интрамедуллярных опухолях не столь типична; чувствительные нарушения, согласно закону эксцентрического расположения длинных проводников, распространяются сверху вниз (нисходящий тип расстройства чувствительности [56]. В случае кровоизлияния или инфаркта в опухоль симптомы могут

развиться остро и имитировать острый поперечный миелит. МРТ регистрирует очаг, захватывающий несколько сегментов спинного мозга, изо- или слабо гипоинтенсивный в T1 режиме, с неоднородным усилением сигнала от очага в T2-режиме. Типичен перифокальный отек, инфильтративный рост, увеличение в размерах спинного мозга, чаще с неровными бугристыми краями. При введении контрастного вещества наблюдается его гомогенное или гетерогенное накопление. Типично персистирующее накопление контраста, сохраняющееся месяцами, несмотря на лечение «миелита» кортикостероидами [2]. Однако может наблюдаться атипично низкое контрастирование опухолевого узла, что делает диагностику затруднительной.

Интрамедуллярные метастазы встречаются крайне редко, у 1-2% больных с раком легких, молочной железы, почки, при меланоме. Возможны случаи развития паранеопластической миелопатии — при мелкоклеточном раке легких, раке молочной железы, яичника [2]. Особые диагностические затруднения может вызвать лучевая миелопатия, которая нередко развивается через значительный интервал времени (до 15 лет) после проведения лучевой терапии на область позвоночника и медленно прогрессирует. На МРТ вначале могут обнаруживаться отек спинного мозга и очаги, накапливающие контрастное вещество, позднее развивается атрофия спинного мозга [57]. Обычно поражены и прилежащие позвонки (гиперинтенсивность тела позвонка на T2 изображениях [2].

Сосудистая миелопатия развивается вследствие инфаркта спинного мозга и при наличии спинальных артерио-венозных мальформаций. Причиной инфаркта спинного мозга служит острая окклюзия передней спинальной артерии, обычно на нижнем шейном или грудном уровнях. Это редкая патология. Клиническая картина соответствует острому поражению передних отделов спинного мозга [58]: внезапно, на протяжении минут, развиваются центральный нижний парапарез (иногда монопарез ноги), который в острой фазе заболевания может быть вялым (спинальный шок), но спустя несколько недель трансформируется в спастический; задержка мочеиспускания, которая постепенно переходит в недержание мочи; снижение болевой и потеря температурной чувствительности. Тактильная и вибрационная чувствительность и способность локализовать раздражитель сохранены. Нередко наблюдают корешковые боли, соответствующие верхнему уровню поражения. Иногда инфаркту спинного мозга предшествуют транзиторные ишемические спинальные атаки. На МРТ спинного мозга выявляется пролонгированный «карандашеобразный» очаг в передних отделах спинного мозга. К трем основным диагностическим критериям инфаркта спинного мозга относятся следующие [59]: внезапное развитие; соответствие неврологических симптомов поражению в бассейне передней спинальной артерии; наличие специфической причины ишемии спинного мозга (операция на аорте; спинальная ангиография; васкулит; кардиогенный или атеросклеротический эмбол; диссекция аорты; гипотензия; протромботическое состояние).

Спинальные сосудистые мальформации — гетерогенная группа диспластических образований сосудистого генеза, часто сочетающихся с врожденными аномалиями других систем и органов. Наиболее частой формой (до 80% всех спинальных сосудистых мальформаций) является спинальная дуральная артерио-венозная фистула, представляющая собой шунт (прямое соединение) между дуральными артерией и веной в толстой мозговой оболочке спинного мозга [60]. Фистула чаще локализуется в грудном и пояснично-крестцовом отделах,

питаясь из межреберных и люмбальных артерий, однако описаны случаи, когда артериальная поддержка фистулы происходила из ветвей наружной сонной или позвоночной артерий, шейнореберного ствола [60]. Повреждение спинного мозга носит характер венозной миелопатии и развивается вследствие локальной венозной гипертензии и венозного застоя [61]. Клинически фистула проявляется корешковой болью и медленно прогрессирующим нижним парапарезом, нарушением чувствительности в ногах, нарушением функции мочевого пузыря и кишечника [62]. В 5-15% случаев при декомпенсации или при кровотечении из фистулы наблюдается острое (в течение минут – часов) развитие симптоматики, имитирующее синдром передней спинальной артерии либо миелит. Возможны ремиссии и внезапные эпизоды нарастания симптомов, которые могут возникать при переходе в положение лежа, иногда – во время приема пищи, когда происходит повышение венозного давления, ухудшение венозного оттока крови, нарастают отек и ишемия спинного мозга. Вследствие сходства клинической картины спинальную фистулу часто принимают за опухоль или рассеянный склероз. МРТ спинного мозга выявляет очаг диффузного повышения сигнала на T2 изображении, расположенный по длине спинного мозга, а также множественные сосудистые «пустоты» вдоль вентральной и дорсальной поверхностей спинного мозга [60]. Для диагностики спинальных дуральных артериовенозных фистул применяют селективную спинальную ангиографию, контрастную болюсную МРТ-ангиографию [61, 62].

Таким образом, для правильной диагностики очагового поражения спинного мозга необходимы тщательный сбор анамнеза, учет особенностей неврологической симптоматики, соматическое обследование, анализы крови и цереброспинальной жидкости, в том числе на предмет выявления ВИЧ, сифилиса и других инфекционных возбудителей. Нередко установить правильный диагноз помогают одновременные находки на МРТ головного мозга.

ЛИТЕРАТУРА

- Masson, C. Acute transverse myelopathy: inflammatory or ischemic? // *Presse Med.* — 2005. — Vol. 34, № 12. — P. 869-877.
- Jacob, A. An approach to the diagnosis of acute transverse myelitis // A. Jacob, B.G. Weinshenker // *Semin Liver Dis.* — 2008. — Vol. 28, № 1. — P. 105-120.
- Marcel, C. Diffusion-weighted imaging in noncompressive myelopathies: a 33-patient prospective study / S. Kremer, J. Jeantroux [et al.] // *J. Neurol.* — 2010. — Vol. 257, № 9. — P. 1438-1445.
- Шмидт, Т.Е. Рассеянный склероз / Шмидт Т.Е., Яхно Н.Н. — М.: Медпресс, 2012.
- Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis // *Neurology.* — 2002. — Vol. 59. — P. 499-505.
- Marriot, J. Differential diagnosis and diagnostic criteria for multiple sclerosis: application and pitfalls / J. Marriot, P. O'Conner // C. Lucchinetti, R. Hohlfeld. *Multiple sclerosis.* Saunders Elsevier. — 2010. — Vol. 33. — P. 42.
- Ge, Y. Multiple sclerosis: the role of MR imaging // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* — 2006. — Vol. 27, № 6. — P. 1165-1176.
- Filippi, M. EFNS guidelines on the use of neuroimaging in the management of multiple sclerosis / M. Filippi, M. Rocca, D. Arnold [et al.] // *Eur. J. Neurol.* — 2006. — Vol. 13. — P. 313.
- Lycklama, G. Spinal-cord MRT in multiple sclerosis / G. Lycklama, A. Thompson, M. Filippi [et al.] // *Lancet Neurol.* — 2003. — Vol. 2, № 9. — P. 555-562.
- Barkhof, F. Spinal cord MRI – clinical applications and technical issues. In: M. Filippi. *Diagnosis of MS and monitoring treatment – application of conventional MRI.* ECTRIMS 2007 teaching course. — Prague, 2007. — P. 23-28.
- Montalban, X. MRI criteria for MS patients with clinically isolated syndromes / X. Montalban, M. Tintore, J. Swanton, F. Barkhof [et al.] // *Neurol.* — 2010. — Vol. 74. — P. 427-434.
- Polman, C.H. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria / C.H. Polman, S.C. Reingold, B. Banwell [et al.] // *Ann. Neurol.* — 2011. — Vol. 69, № 2. — P. 292-302.
- Matiello, M. Neuromyelitis optica / M. Matiello, B. Weinshenker // C.F. Lucchinetti, R. Hohlfeld. *Multiple sclerosis 3.* Saunders Elsevier. — 2010. — P. 258-275.
- Pittock, S.J. Inflammatory transverse myelitis. Evolving concepts / S.J. Pittock, C.F. Lucchinetti // *Cuee Opin. Neurol.* — 2006. — Vol. 19. — P. 362-368.
- Wingerchuk, D.M. The spectrum of neuromyelitis optica / D.M. Wingerchuk, V.A. Lennon, C.F. Lucchinetti [et al.] // *Lancet Neurol.* — 2007. — Vol. 6. — P. 805-815.
- Wingerchuk, D.M. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica / D.M. Wingerchuk, V.A. Lennon, S.J. Pittock [et al.] // *Neurology.* — 2006. — Vol. 66. — P. 1485-1489.
- Marriot, J. Differential diagnosis and diagnostic criteria for multiple sclerosis: application and pitfalls / J. Marriot, P. O'Conner // C. Lucchinetti, R. Hohlfeld. *Multiple sclerosis.* Saunders Elsevier. — 2010. — Vol. 33. — P. 42.
- Pittock, S.J. Inflammatory transverse myelitis. Evolving concepts / S.J. Pittock, C.F. Lucchinetti // *Cuee Opin. Neurol.* — 2006. — Vol. 19. — P. 362-368.
- Евдошенко, Е.П. Рецидивирующий распространенный поперечный миелит, ассоциированный с антителами к аквапорино-4 / Е.П. Евдошенко, Л.Г. Заславский, С.В. Лапин // *Неврологический журнал.* — 2011. — Vol. 3. — P. 34-38.
- Akkad, W. Longitudinally extensive transverse myelitis following vaccination with nasal attenuated novel influenza A(H1N1) vaccine / W. Akkad, B. Salem, J.W. Freeman, M.K. Huntington // *Arch. Neurol.* — 2010. — Vol. 67, № 8. — P. 1018-1020.
- Прахова, А.Н. Возможности комплексного диагностического обследования при проведении дифференциальной диагностики воспалительных и опухолевых поражений спинного мозга (два клинических наблюдения) / А.Н. Прахова, Ж.И. Савинцева, А.Ф. Гурчин [и др.] // *Журн. неврол. и психиатр.* — 2012. — Vol. 9, № 2. — P. 87-94.
- Petito, C. Vacuolar myelopathy pathologically resembling subacute combined degeneration in patients with acquired immunodeficiency syndrome / C. Petit, B. Navia, B. Jordan [et al.] // *N. Engl. J. Med.* — 1985. — Vol. 312. — P. 874-879.
- Dal Pan, G.J. Clinicopathologic correlations of HIV-associated vacuolar myelopathy: An autopsy-based case-control study / G.J. Dal Pan, J.D. Glass, J.C. McArthur // *Neurology.* — 1995. — Vol. 44. — P. 2159-2164.
- Shimajima, Y. Characteristic spinal MRI findings of HIV-associated myelopathy in an AIDS patient / Y. Shimajima, M. Yazaki, K. Kaneko [et al.] // *Intern. Med.* — 2005. — Vol. 44, № 7. — P. 763-764.
- Pandit L. Differential diagnosis of white matter diseases in the tropics: An overview // *Ann. Indian. Acad. Neurol.* — 2009. — Vol. 12, № 1. — P. 12-21.
- Major, E.O. Pathogenesis and molecular biology of progressive multifocal leukoencephalopathy, the JC virus-induced demyelinating disease of the human brain / E.O. Major, K. Amemiya, C.S. Tornatore, S.A. Houff, J.R. Berger // *Clin. Microbiol. Rev.* — 1992. — Vol. 5. — P. 49-73.
- Chahine, L.M. The changing face of neurosyphilis / L.M. Chahine, R.N. Khoriaty, W.J. Tomford, M.S. Hussain // *Intern. J. of Stroke.* — 2011. — Vol. 6. — P. 136-143.
- Pandey S. Magnetic resonance imaging of the spinal cord in a man with tabes dorsalis // *J. Spinal. Cord. Med.* — 2011. — Vol. 34, № 6. — P. 609-611.
- Matijosaitis, V. Neurosyphilis manifesting as spinal transverse myelitis / V. Matijosaitis, A. Vaitkus, V. Pauza, S. Valiukeviciene, R. Gleizniene // *Medicina (Kaunas).* — 2006. — Vol. 42, № 5. — P. 401-405.
- Tsui, E.Y. Syphilitic myelitis with diffuse spinal cord abnormality on MR imaging. *Eur Radiol* / E.Y. Tsui, S.H. Ng, L. Chow [et al.] — 2002. — Vol. 12, № 12. — P. 2973-2976.
- El Quessar, A. Syphilitic spinal cord gumma / El Quessar A., El Hassani R., Chakir N. [et al.] // *J. Neuroradiol.* — 2000. — Vol. 27, № 3. — P. 207-210.
- Спирин, Н.Н. Дифференциальная диагностика поздних форм нейроборрелиоза с поражением центральной нервной системы / Н.Н. Спирин, Н.С. Баранова, О.А. Фадеева [и др.] // *Журн. неврол. и психиатр.* — 2012. — Vol. 9, № 2. — P. 34-39.
- Agosta, F. MR Imaging Assessment of Brain and Cervical Cord Damage in Patients with Neuroborreliosis / F. Agosta, M.A. Rocca, B. Benedetti [et al.] // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* — 2006. — Vol. 27, № 4. — P. 892-894.
- Kuiper, H. Clinical spectrum and incidence of neuroborreliosis in the Netherlands *Ned Tijdschr Geneesk.* — 2004. — Vol. 148, № 14. — P. 670-673.
- Mygland, A. EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis / A. Mygland, U. Liodtad, V. Fingerle [et al.] // *Europ. J. neurol.* — 2010. — Vol. 17. — P. 8-16.
- De Cauwer, H. Motor neuron disease features in a patient with neuroborreliosis and a cervical anterior horn lesion / De Cauwer H., S. Declerck, De Smet J. [et al.] // *Acta Clin. Belg.* — 2009. — Vol. 64, № 3. — P. 225-227.
- Lu M. Imaging diagnosis of spinal intramedullary tuberculoma: case reports and literature review // *J. Spinal Cord. Med.* — 2001. — Vol. 33, № 2. — P. 159-162.
- Sharma, M.C. Intramedullary tuberculoma of the spinal cord: a series of 10 case / M.C. Sharma, R. Arora, P.S. Deol [et al.] // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 2002. — Vol. 104, № 4. — P. 279-284.
- Cabre, P. HTLV-1 and HIV infections of the central nervous system in tropical areas // P. Cabre, D. Smadja, A. Cabié, C.R. Newton // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2000. — Vol. 68. — P. 550-557.
- Umehara, F. Abnormalities of spinal magnetic resonance images implicate clinical variability in human T-cell lymphotropic virus type I-associated myelopathy / F. Umehara, H. Nose, M. Saito [et al.] // *Neurovirol.* — 2007. — Vol. 13, № 3. — P. 260-267.
- Theodoridou, A. Demyelination in rheumatic diseases / A. Theodoridou, L. Settas // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2006. — Vol. 77, № 3. — P. 290-295.
- Espinosa, G. Transverse myelitis affecting more than 4 spinal segments associated with Systemic Lupus Erythematosus: clinical, immunological, and radiological characteristics of 22 Patients / G. Espinosa, A. Mendizábal, S. Mínguez [et al.] // *Semin. Arthritis. Rheum.* — 2010. — Vol. 39, № 4. — P. 246-256.



43. Kovacs, B. Transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus: an analysis of 14 cases and review of the literature / B. Kovacs, T.L. Lafferty, L.H. Brent [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* — 2000. — Vol. 59. — P. 120-124.
44. Алиферова, В.М. Сопоставление данных МРТ-исследования головного мозга при рассеянном склерозе и системной красной волчанке / В.М. Алиферова, Ю.Н. Лисицина // *Бюлл. сиб. мед.* — 2008. — Vol. 5. — P. 228-230.
45. Bluestein, H.G. Neuropsychiatric disorders in systemic lupus erythematosus / Lahita R.G., ed. *Systemic lupus erythematosus*. — New York: Wiley, 1987. — P. 593-614.
46. Tan, E.M. Thq 1982 revised criteria for the classification of system lupus erythematosus / E.M. Tan, A.S. Cohen, J.F. Fries [et al.] // *Arthritis Rheum.* — 1982. — Vol. 25, № 11. — P. 1271-1277.
47. Yamamoto, T. Acute longitudinal myelitis as the initial manifestation of Sjögren's syndrome / T. Yamamoto, S. Ito, T. Hattori // *Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 2006. — Vol. 77, № 6. — P. 780.
48. Arai, C. A case of Sjögren's syndrome with subacute transverse myelitis as the initial manifestation / C. Arai, R. Furutani, M. Ushiyama // *Rinsho Shinkeigaku*. — 2002. — Vol. 42. — P. 613-618.
49. Vitali, C. Classification criteris for Sjogren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group / C. Vitali, S. Bombardiery, R. Jonsson [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* — 2002. — Vol. 61, № 6. — P. 554-558.
50. Hosoda, Y. Epidemiology of sarcoidosis: New frontiers to explore / Y. Hosoda, S. Sasagawa, N. Yasuda // *Curr. Opin. Pulm. Med.* — 2002. — Vol. 8. — P. 424-442.
51. Dumas, J.L. Central nervous system sarcoidosis: Follow-up at MR imaging during steroid therapy / J.L. Dumas, D. Valeyre, C. Chapelon-Abrie [et al.] // *Radiology*. — 2000. — Vol. 214. — P. 411-420.
52. Ayala, L. Intramedullary sarcoidosis presenting as incomplete paraplegia: case report and literature review / L. Ayala, D.B. Barber, M.R. Lomba, A.C. Able // *J. Spinal. Cord. Med.* — 2000. — Vol. 23, № 2. — P. 96-99.
53. Yukawa, Y. Isolated spinal cord sarcoidosis mimicking an intramedullary tumor / Y. Yukawa, F. Kato // *J. Spinal. Disord.* — 1999. — Vol. 12, № 6. — P. 530-533.
54. Zylberberg, F. MRI findings of CNS sarcoidosis / F. Zylberberg, E. Meary, D. Cerez [et al.] // *J. Radiol.* — 2001. — Vol. 82, № 6. — P. 623-631.
55. Park, A.Y. A Spinal Cord Astrocytoma and Its Concurrent Osteoblastic Metastases at the Time of the Initial Diagnosis: a Case Report and Literature Review / A.Y. Park, H. Kim, T-S. Chung, C-S. Yoon, Y.H. Ryu [et al.] // *Korean. J. Radiol.* — 2001. — Vol. 12, № 5. — P. 620-625.
56. Ebner, F.H. Management of intramedullary spinal cord lesions: interdependence of the longitudinal extension of the lesion and the functional outcome / F.H. Ebner, F. Roser, M. Falk, S. Hermann, J. Honegger, M. Tatagiba // *Eur. Spine. J.* — 2010. — Vol. 19, № 4. — P. 665-669.
57. Wang, P.Y. MR imaging in radiation myelopathy / P.Y. Wang, W.C. Shen, J.S. Jan // *AJNR Am. J. Neuroradiol.* — 1992. — Vol. 13, № 4. — P. 1049-1055.
58. Frohman, E. Transverse Myelitis / E. Frohman, D. Wingerchuk // *N. Engl. J. Med.* — 2010. — Vol. 363. — P. 564-572.
59. Masson, C. Acute transverse myelopathy: inflammatory or ischemic? // *Presse. Med.* — 2005. — Vol. 34, № 12. — P. 869-877.
60. Park, K-W. Spinal Dural Arteriovenous Fistula with Supply from the Lateral Sacral Artery-Case Report and Review of Literature // K-W. Park, S. Park, S-B. Im [et al.] // *Korean Neurosurg. Soc.* — 2009. — Vol. 45, № 2. — P. 115-117.
61. Eskandar, E.N. Spinal dural arteriovenous fistulas: experience with endovascular and surgical therapy / E.N. Eskandar, L.F. Borges, R.F. Budzik [et al.] // *J. Neurosurg.* — 2002. — Vol. 96. — P. 162-167.
62. Koch, C. Spinal dural arteriovenous fistula // *Curr. Opin. Neurol.* — 2006. — Vol. 19. — P. 69-75.

УВАЖАЕМЫЕ АВТОРЫ!

Перед тем как отправить статью в редакцию журнала «Практическая медицина», проверьте:

- Направляете ли Вы отсканированное рекомендательное письмо учреждения, заверенное ответственным лицом (проректор, зав. кафедрой, научный руководитель).
- Резюме не менее 6–8 строк на русском и английском языках должно отражать, что сделано и полученные результаты, но не актуальность проблемы.
- Рисунки должны быть черно-белыми, цифры и текст на рисунках не менее 12-го кегля, в таблицах не должны дублироваться данные, приводимые в тексте статьи.
- Цитирование литературных источников в статье и оформление списка литературы должно соответствовать требованиям редакции: список литературы составляется **в порядке цитирования источников**, но не по алфавиту.

Журнал «Практическая медицина» включен Президиумом ВАК в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук.