

Клинические рекомендации

Неврит зрительного нерва

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Н 46.0 ; Н 47.1 ; Н 48.1; Н 48.8**

Возрастная группа: **Взрослые**

Год утверждения: **202_**

Разработчик клинической рекомендации:

Общероссийская общественная организация «Ассоциация врачей-офтальмологов»

Общероссийская общественная организация «Общество офтальмологов России»

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	7
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.2.1 Невриты зрительного нерва при демиелинизирующих заболеваниях	8
1.2.2 Невриты зрительного нерва при инфекционных заболеваниях	11
1.2.3 Невриты зрительного нерва при неинфекционных воспалительных заболеваниях	12
1.2.4 Невриты зрительного нерва токсической этиологии	12
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .	13
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанные со здоровьем	13
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)..	14
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	14
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	16
2.1 Жалобы и анамнез	17
2.2 Физикальное обследование.....	17
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	17
2.4 Инструментальные диагностические исследования	20
2.5 Иные диагностические исследования.....	25
3. Лечение неврита зрительного нерва, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	26
3.1 Лечение неврита зрительного нерва	26
3.1.1 Консервативное местное лечение	26
3.1.2 Консервативное системное лечение	27
3.1.3. Лекарственная терапия, направленная на нейропротекцию и улучшение восстановления функций ЗН.....	29

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	31
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	32
6. Организация оказания медицинской помощи	32
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	33
Критерии оценки качества медицинской помощи	33
Список литературы.....	34
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	40
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	42
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата	44
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	46
Приложение В. Информация для пациентов	47
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	48
Приложение Г1. Диагностические критерии неврита зрительного нерва, основанные на клинических проявлениях лабораторных данных	48
Приложение Г2. Трёхуровневый подход к классифицированию неврита зрительного нерва.....	49

Список сокращений

АПФ – ангиотензинпревращающий фермент

ГК – системные кортикостероиды/ глюкокортикоиды

ГКС – ганглиозные клетки сетчатки

ДЗН – диск зрительного нерва

ЗН – зрительный нерв

ЗСОНМ – заболевания спектра оптиконевромиелита

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

МКБ 10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

МОГ-ассоциированные заболевания – заболевания, ассоциированные с антителами к миелин-олигодендрогликовому гликопротеину

МРТ – магнитно-резонансная томография

НЗН – неврит зрительного нерва

ОАЗД – относительный афферентный зрачковый дефект

ОКТ – оптическая когерентная томография

ОКТ-А – оптическая когерентная томография в режиме ангиографии

РС – рассеянный склероз

СМ – спинной мозг

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЦДК – цветное доплеровское картирование

ЦНС – центральная нервная система

ФАГ – флюоресцентная ангиография

ЭГДС – эзофагогастродуоденоскопия

Термины и определения

Неврит зрительного нерва (НЗН) – это состояние, характеризующееся первичным воспалением зрительного нерва (ЗН) с повреждением миелиновой оболочки и вторичным вовлечением нервных волокон, вызывающим апоптоз ганглиозных клеток сетчатки (ГКС).

Интрабульбарный неврит – острое воспаление внутриглазной части ЗН, сопровождающееся отеком ДЗН, расширением перипапиллярных капилляров и единичными гемorragиями на его поверхности. В патологический процесс могут вовлекаться сосуды сетчатки и зрительного нерва.

Оптическая когерентная томография (ОКТ) – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа морфологических особенностей структур глазного дна, основанный на принципе световой интерферометрии.

Оптическая когерентная томография в режиме ангиографии (ОКТ-А) – это диагностический неинвазивный бесконтактный метод прижизненной визуализации, качественного и количественного анализа микроциркуляции в структурах глазного дна с учетом сегментации слоев.

Ретробульбарный неврит – острое воспаление орбитальной части зрительного нерва с (или без) вовлечением оболочек без видимых изменений на глазном дне (за исключением рецидивов НЗН).

Заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) – группа воспалительных заболеваний ЦНС, характеризующаяся эпизодами иммуноопосредованной демиелинизации и аксонального повреждения, главным образом с вовлечением ЗН и спинного мозга (СМ).

Заболевания, ассоциированные с антителами к миелин-олигодендроцитарному гликопротеину (МОГ-ассоциированные заболевания) – группа редких воспалительных демиелинизирующих неврологических синдромов, включающих изолированный или сочетанный неврит зрительного нерва), поперечный миелит, энцефалит и стволовой энцефалит, характеризующихся наличием MOG-IgG-антител.

Рассеянный склероз (РС) – хроническое демиелинизирующее заболевание, в основе которого лежит комплекс аутоиммунновоспалительных и нейродегенеративных процессов, приводящих к множественному очаговому и диффузному поражению

центральной нервной системы, следствием которого является инвалидизация пациентов и значительное снижение качества жизни.

Флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ, ангиография с флюоресцеином натрия) – диагностический метод, позволяющий выявить нарушения сосудистого русла на глазном дне, оценить состояние наружного и внутреннего гематоретинальных барьеров путем регистрации прохождения красителя (внутривенно вводимого флюоресцеина натрия) по сосудам сетчатки.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Неврит зрительного нерва (НЗН) – это состояние, характеризующееся первичным воспалением зрительного нерва (ЗН) с повреждением миелиновой оболочки и вторичным вовлечением нервных волокон, вызывающим апоптоз ганглиозных клеток сетчатки (ГКС). В отдельных случаях заболевание может протекать с преимущественным поражением оболочки ЗН в форме периневрита. Причины воспаления ЗН могут быть связаны с различными факторами, включая аутоиммунные расстройства, воздействие инфекционных агентов и ряда экзогенных факторов. Часто НЗН расценивают как идиопатическое заболевание, так как причину определить не удается.

Терминология до сих пор остается предметом дискуссии. Наиболее общепринятым является название «неврит зрительного нерва», реже – «оптиконеврит». С анатомической и клинической точек зрения различают интрабульбарный неврит (папиллит) и ретробульбарный неврит, которые отличаются наличием или отсутствием изменений со стороны диска зрительного нерва (ДЗН).

Интрабульбарный неврит (папиллит) – острое воспаление внутриглазной части ЗН, сопровождающееся отеком ДЗН, расширением перипапиллярных капилляров и единичными геморрагиями на его поверхности. В патологический процесс могут вовлекаться сосуды сетчатки и ЗН.

Ретробульбарный неврит – острое воспаление орбитальной части зрительного нерва с (или без) вовлечением оболочек без видимых изменений на глазном дне (за исключением рецидивов НЗН).

При воспалении орбитальной части зрительного нерва в процесс также могут вовлекаться и его интраканаликулярная и интракраниальная части. В редких случаях заболевание может развиваться в любой части ЗН изолированно.

Любой воспалительный процесс ЗН сопровождается нарушением зрительных функций с исходом в частичную или полную атрофию зрительного нерва .

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В зависимости от этиологии НЗН можно подразделить на аутоиммунные, инфекционные, токсические, токсико-аллергические.

В основе патогенеза большинства НЗН лежит аутоиммунная реакция, направленная на миелин аксонов ГКС, приводящая к образованию очагов демиелинизации [1]. Многие системные инфекционные заболевания способны провоцировать перекрестный аутоиммунный ответ, что особенно характерно для вирусных инфекций [2].

1.2.1 Невриты зрительного нерва при демиелинизирующих заболеваниях

Клинические проявления острого НЗН возникают при развитии процесса демиелинизации в ЗН. Основными заболеваниями, сопровождающимися демиелинизацией являются:

- Рассеянный склероз (РС)
- Заболевания спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ)
- Заболевания, ассоциированные с антителами к миелин-олигодендроцитарному гликопротеину (МОГ-ассоциированные заболевания)

Неврит зрительного нерва при РС.

Около 50% пациентов с РС имеют клинические признаки ранее перенесенного НЗН, а по результатам аутопсии почти в 100% случаев РС выявлены морфологические признаки НЗН. Примерно 20% пациентов с диагнозом РС впервые обращаются за медицинской помощью в связи с развитием НЗН.

У молодых пациентов более чем в 50% случаев НЗН является клинически изолированным синдромом РС – первым и единственным эпизодом нарушения неврологических функций, вызванным повреждением одного или нескольких отделов центральной нервной системы (ЦНС) продолжительностью более 24 часов. При этом другие клинические проявления и очаговые изменения по данным МРТ могут не соответствовать установленным критериям МакДональда 2010 и 2017гг [3, 4].

Заболевание имеет стадийность. В бессимптомную стадию демиелинизации наблюдается воспаление эндотелия сосудов (в первую очередь венул), приводящее к нарушению функций гематоэнцефалического барьера. Из-за отсутствия олигодендроцитов в сетчатке воспаление проявляется только образованием муфт вокруг венул. Эти изменения могут не определяться при офтальмоскопии, но диагностируются при флюоресцентной ангиографии (ФАГ) [5].

В дальнейшем у пациентов появляются жалобы на нарушение зрительных функций, что соответствует формированию демиелинизирующих бляшек в ЗН, которые по данным патогистологических исследований содержат преимущественно CD8 Т-лимфоциты и В-лимфоциты, способствующие развитию отека, а в последующем разрушению миелиновых оболочек ЗН. В процесс могут вовлекаться и другие участки

афферентного зрительного пути – хиазма и зрительный тракт [6]. Отличительной чертой НЗН при РС является отсутствие повреждения аксонов ЗН и возможность его частичной или полной ремиелинизации, пик которой приходится на 3-4 неделю от дебюта заболевания, что соответствует клинической ремиссии [7].

В настоящее время рассматривается теория клеточно-опосредованного механизма, приводящего к демиелинизации ЗН. Медиаторами демиелинизации признан ряд нейроиммунологических факторов:

- энцефалитогенный основной белок миелина;
- миелин-ассоциированный гликопротеин (структурный белок, входящий в состав мембраны олигодендроцитов);
- цереброзид;
- ганглиозидные антитела (высокий уровень антигенов к ним выявляется в острую фазу НЗН и коррелирует с выраженностью демиелинизации и степенью нарушения зрительных функций) [8].

Выявлен ряд факторов, которые могут увеличивать риск развития как самого РС, так и ассоциированного с ним НЗН. Считается, что генетически детерминированный иммунный ответ играет основную роль в патогенезе РС и определяет его фенотип. Обнаружены взаимосвязи полиморфизмов HLA-DRB*15.01, HLA-DRB1*03.01 и HLA-DRB1*13.03, ассоциированные с риском развития и особенностью течения РС [9].

К экзогенным факторам относят инфицирование вирусами группы герпеса (наиболее часто вирусом Эпштейна-Барр), дефицит витамина D и ограничительные диеты, травму, стресс, а также табакокурение [10].

НЗН при РС может иметь рецидивирующий характер. Каждый последующий рецидив увеличивает вероятность повреждения аксонов ГКС, что обуславливает нарастание неврологического дефицита.

Невриты зрительного нерва при заболеваниях спектра оптиконевромиелита (ЗСОНМ) встречаются значимо реже, но характеризуются более выраженным снижением зрительных функций и слабой ремиелинизацией [11].

ЗСОНМ – это группа воспалительных заболеваний ЦНС, характеризующаяся эпизодами иммуноопосредованной демиелинизации и аксонального повреждения, главным образом с вовлечением ЗН и спинного мозга (СМ). Болезнь Девика (оптикомиелит Девика) – редкое аутоиммунное демиелинизирующее неврологическое заболевание, вызывающее повреждение ЗН (неврит) и СМ (миелит). Поражается как серое, так и белое вещество СМ, с формированием инфильтратов, состоящих из

нейтрофилов и эозинофилов, гиалинизацией кровеносных сосудов и появлением зон некроза.

Этиология заболевания неизвестна. Существует генетическая предрасположенность. Триггерами развития болезни могут являться инфекции, вызываемые *Clostridium perfringens*, *Escherichia coli*, *Helicobacter pylori*, вирусами Эпштейна-Барр и простого герпеса. Рассматривается теория перекрестной активации аутоиммунных клонов при болезнях соединительной ткани и опухолях.

Основным звеном патогенеза ЗСОНМ является активация В-клеточного звена иммунитета с выработкой антител к белку аквапорины-4 (AQP-4), расположенному в на астроцитах в периваскулярных зонах. В дальнейшем наблюдается нарушение функций ГЭБ, активизация системы комплемента с формированием мембраноатакующих комплексов, повышенной продукцией воспалительных цитокинов (IL-6, IL-17, IL-8 и др.) с развитием каскада иммунопатологических реакций и изменением Т-клеточного иммунитета. Как результат происходит повреждение астроцитов, вторичное поражение олигодендроцитов, нарушается целостность миелиновой оболочки и поражаются аксоны ЗН. В отличие от НЗН при РС, процессы ремиелинизации выражены крайне слабо [12].

Однако, несмотря на применение высоко чувствительных методов диагностики, AQP4-IgG не определяются у 25% больных ЗСОНМ. В 2015 г. на основании анализа большого количества случаев как с классической клинической картиной заболевания, так и с другими демиелинизирующими поражениями ЦНС и разным серологическим статусом в отношении AQP4-IgG были разработаны новые диагностические критерии (International Panel for NMO Diagnosis, или IPND) [13]. Согласно им, диагноз ЗСОНМ может быть установлен и у серонегативных пациентов или больных с неизвестным AQP4-IgG статусом при наличии соответствующей клинической картины [14,15].

Невриты зрительного нерва при МОГ-ассоциированных заболеваниях.

Неврит зрительного нерва является самым частым проявлением МОГ-ассоциированных заболеваний с широко варьируемыми неврологическими проявлениями, к которым относятся:

- острый диссеминированный энцефаломиелит;
- изолированный миелит;
- ЗСОНМ без AQP-4 антител;
- изолированный рецидивирующий НЗН.

Этиология остается неизвестной. Предполагается механизм перекрестной аутоиммунизации, выявленной по отношению к капсидным белкам некоторых ретровирусов [16].

Патогенез МОГ-ассоциированных заболеваний связан с формированием аутоантител по отношению к миелин олигодендроцитарному гликопротеину, расположенному на поверхности олигодендроцитов, преимущественно на миелиновой оболочке аксонов. Основным звеном патогенеза является воспалительная инфильтрация гранулоцитами и CD4 Т-лимфоцитами белого вещества головного мозга, которая формирует очаг демиелинизации [17].

Гистологическая картина очагов при МОГ-ассоциированных заболеваниях представлена участками сливной демиелинизации белого вещества, преимущественно перивенозной локализации [18]. В отличие от ЗСОНМ поражения астроцитов не происходит [19].

1.2.2 Невриты зрительного нерва при инфекционных заболеваниях

Основными этиологическими факторами развития инфекционного НЗН являются:

- Бактериальные инфекции (*Borellia* spp., *Treponema Pallidum*, *Micobacterium Tuberculosis*, *Bartonella Hensellae*, *Rikketsium* spp., *Coxiella Burnetii*, *Trophirymma Whippeli*, *Brucella* spp., *Leptospirae* spp., *Klebsiellae* spp., *Chlamidiae* spp. и др.).
- Вирусные инфекции (*Herpesviridae* spp., *Arboviridae* spp., *Retroviridae* spp., *Flaviviridae* spp., *Herpadnaviridae* spp., SARS-CoV-2 и др.).
- Грибковые инфекции (*Cryptococcus neoformans*, *Aspergillus* spp., *Mucorales* spp., *Histoplasma capsulatum* и др.).
- Паразитарные инфекции (*Toxoplasma* spp., *Toxocara* spp., *Ancylostoma* spp. и др.).

Инфекция распространяется чаще всего гематогенным путем, в первую очередь, при наличии инфекционного воспаления в близлежащих структурах: околоносовых пазухах, зубочелюстной области, структурах головного мозга и его оболочках. Возможен гематогенный занос инфекции из легких (туберкулез, клебсиеллез и пр.) и других органов [20].

При бактериальных инфекциях НЗН возникают в острую фазу основного инфекционного процесса [21]. Исключением является сифилис, при котором воспаление ЗН возникает отсрочено (стадия нейросифилиса), спустя месяцы и годы от начала инфекционного процесса. Вирусные НЗН возникают как в остром, так и в отсроченном периоде инфекции. Грибковое поражение ЗН отмечено на фоне тяжелого иммунодефицита при наличии сепсиса с вовлечением в процесс головного мозга и его оболочек [22].

Поражение ЗН с вовлечением сетчатки характерно для вирусной, токсоплазменной инфекции, токсокароза, бартонеллеза и др. Характерным признаком

является клеточная инфильтрация стекловидного тела и отсроченное отложение липидов в макулярной области в виде фигуры звезды. Нейроретинит, особенно вирусной этиологии, часто наблюдается у ВИЧ-инфицированных пациентов, больных с выраженным нарушением иммунитета, а также может сочетаться с острым некрозом сетчатки, хориоретинитом и передним увеитом.

1.2.3 Невриты зрительного нерва при неинфекционных воспалительных заболеваниях

Сопровождаться развитием НЗН может ряд системных неинфекционных воспалительных заболеваний:

- Ревматоидный артрит;
- Анкилозирующий спондиллит;
- Саркоидоз;
- Гранулематоз с полиангиитом (болезнь Вегенера);
- Болезнь Бехчета;
- Системная красная волчанка;
- Системная склеродермия ;
- Болезнь Шегрена.

Поражение ЗН при системных воспалительных заболеваниях чаще всего носит рецидивирующий характер, связанный с фазой активности основного заболевания [23].

Причинами развития НЗН могут быть *хронические синуситы, тонзиллиты, отиты, воспалительные заболевания глаз (ретинит, увеит, кератит, склерит) и орбиты (флегмона, периостит)*.

1.2.4 Невриты зрительного нерва токсической этиологии

Токсические невриты представляют собой разнородную группу экзогенных поражений химическими агентами (метанол, угарный газ, тяжелые металлы). Для них характерны: острое бинокулярное повреждение ЗН, крайне тяжелое течение, отсутствие дозозависимого эффекта и полная необратимость. Аналогичные изменения могут возникать при превышении разовой терапевтической дозы лекарственных средств: хлорамфеникол, вигабатрин, амиодарон.

Основной механизм НЗН при отравлении метанолом связан с повреждением митохондрий, преимущественно в области папилломакулярного пучка [24], обусловленного патогенным действием формиатов, которые ингибируют цитохромоксидазу в цепочках окислительного фосфорилирования, снижая продукцию ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) [25].

В случаях иных токсических невритов начальные звенья патогенеза несколько отличаются, но в конечном счете наблюдается поражение митохондриальных белков электрон-транспортной цепочки. При отравлении угарным газом происходит прямое ингибирование цитохромоксидазы [26], а токсическое действие таллия обусловлено подавлением функции кофермента Q-редуктазы.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Неврит зрительного нерва обычно поражает молодых людей в возрасте 18–45 лет (средний возраст 30–35 лет) и значительно чаще встречается у женщин. Ежегодная заболеваемость составляет примерно 5:100000 населения, а распространенность 115:100000 (0,12%) [27].

НЗН при РС поражает молодых и людей среднего возраста в возрасте от 16 до 55 лет. Соотношение женщин и мужчин составляет 2:1. У детей часто встречается двустороннее поражение, для взрослых характерно одностороннее поражение. Ежегодная заболеваемость острым НЗН оценивается в популяционных исследованиях в пределах от 1 до 5 на 100 000 [28-29].

Эпидемиологические факторы: возраст, пол и раса играют определенную роль в качестве факторов риска развития РС [30]. Начало НЗН в молодом возрасте является предиктором развития РС. Относительный риск РС у лиц среднего возраста увеличивается в 1,7 раза каждые 10 лет [31]. На основании данных исследования ONTT (*The Optic Neuritis Study Group*) было обнаружено, что у лиц европейской расы риск развития РС выше, чем у афроамериканцев [32].

НЗН при ЗСОНМ (оптический нейромиеелит) является относительно редким заболеванием. Согласно популяционным исследованиям распространенность составляет 0,44 до 2,5 на 100 000 населения, а годовая заболеваемость — 0,05-0,1 на 100 000 [33, 34]. ЗСОНМ преимущественно встречается у женщин (80–90 % случаев), на 10 лет позже, чем при РС, средний возраст дебюта 40 лет и более [33]. ЗСОНМ обычно является спорадическим заболеванием, но описаны семейные случаи [35].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Н46 Неврит зрительного нерва

Исключены: ишемическая невропатия зрительного нерва (Н47.0) невромиеелит зрительного нерва [болезнь Девика] (G36.0)

Н47 Другие болезни зрительного [2-го] нерва и зрительных путей

H47.0 Болезни зрительного нерва, не классифицированные в других рубриках

H47.1 Отек диска зрительного нерва неуточненный

H48 Поражения зрительного [2-го] нерва и зрительных путей при болезнях, классифицированных в других рубриках

H48.1* Ретробульбарный неврит при болезнях, классифицированных в других рубриках

H48.8* Другие поражения зрительного нерва и зрительных путей при болезнях, классифицированных в других рубриках

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Наиболее широко используемой в клинической практике является следующая классификация НЗН [36].

Офтальмоскопическая классификация:

- Ретробульбарный неврит;
- Интрабульбарный неврит (папиллит);
- Нейроретинит.

Этиологическая классификация:

- Демиелинизирующий;
- Параинфекционный;
- Инфекционный;
- Неинфекционный.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клиническая картина НЗН может значительно варьировать в зависимости от этиологии, степени и локализации воспаления.

При *ретробульбарном неврите* типичная клиническая картина может включать:

- Снижение остроты зрения: обычно одностороннее, реже – двухстороннее. Зрение ухудшается остро или подостро, максимум ухудшения достигается в течение нескольких дней.
- Скотомы: в поле зрения появляются центральные или парацентральные скотомы различной локализации.
- Феномен Утхоффа: зрение ухудшается при повышении температуры тела (физические упражнения, горячий душ).
- Головная боль, боль в глазу: более чем в 90% случаев наблюдаются боль или дискомфорт в области глазного яблока, усиливающиеся при движении глаза.

Боль может предшествовать снижению зрения или сопровождать его, длится обычно несколько дней.

- ОАЗД (относительный афферентный зрачковый дефект): при одностороннем поражении зрачковые реакции могут быть асимметричными. Следует помнить о возможности симметричного двухстороннего поражения, либо уже о ранее имевшемся ОАЗД на парном глазу, когда отличия в зрачковых реакциях не обнаруживаются.
- Офтальмоскопическая картина: при ретробульбарном неврите в большинстве случаев (2/3) глазное дно не изменено.

При этом в анамнезе вероятно наличие этиологических факторов НЗН: демиелинизирующие заболевания (рассеянный склероз), инфекции (вирусные, бактериальные), либо токсическое поражение (метанол, лекарственные препараты).

Для интрабульбарного неврита (папиллита) характерно:

- Снижение остроты зрения: обычно одностороннее, более выраженное.
- Периметрия: центральные и (чаще) парацентральные скотомы, расширение слепого пятна.
- Нарушение цветовосприятия: особенно страдает восприятие красного цвета. Общее снижение контрастной чувствительности.
- Головная боль, боль в глазу может отсутствовать или быть менее выраженной, чем при ретробульбарном неврите.
- ОАЗД: возникает в случае асимметричного поражения.
- Офтальмоскопическая картина: отек ДЗН, часто без геморрагий или экссудатов. В некоторых случаях могут наблюдаться муфты вдоль сосудов.

Анамнестически при этом более вероятно наличие вирусных инфекций (грипп, герпес), системных воспалительных (болезнь Бехчета, саркоидоз) или инфекционных заболеваний (туберкулез, боррелиоз).

Нейроретинит проявляется следующими симптомами:

- Снижение остроты зрения обычно одностороннее; выраженное.
- Скотомы: центральные и парацентральные, различной формы и локализации.
- Офтальмоскопическая картина: отек ДЗН, перипапиллярной и макулярной области. При уменьшении отека ДЗН в макулярной области обычно появляется «фигура звезды», которая исчезает по мере восстановления нормальной или почти нормальной остроты зрения в течение 6–12 месяцев.
- Боли в глазу могут быть менее выраженными или отсутствовать.

- Феномен Pulfrich: нарушение восприятия движений (иллюзия, что движущийся предмет движется по эллиптической траектории).

Этиологически более характерна связь с инфекцией (например, болезнь кошачьих царапин, болезнь Лайма), в том числе – паразитарной (токсоплазмоз), или аутоиммунным процессом (оптикомиелит, системная красная волчанка).

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагностика НЗН должна быть направлена на выявление патологических изменений ЗН и сетчатки, а также диагностику основных системных факторов риска возникновения и прогрессирования этой патологии.

Таблица 1. Основные диагностические критерии установления диагноза НЗН

Вариант диагностики	Критерии установления заболевания
Анамнез и жалобы	<p>Возраст 20-50 лет и значительно чаще встречается у женщин . В анамнезе:</p> <ul style="list-style-type: none"> - демиелинизирующие заболевания; - аутоиммунные заболевания; - инфекционные заболевания (бактериальные, вирусные, грибковые паразитарные); - интоксикации; - воспалительные заболевания глаз и орбиты; - вакцинация. <p>Жалобы:</p> <ul style="list-style-type: none"> - затуманивание зрения; «сетка перед глазами» или «пятно перед глазом», которые постепенно становятся темнее; появление перед глазами белых или цветных вспышек (фосфен); - обычно одностороннее, реже двустороннее снижение остроты зрения в течение 1-3 дней, реже – 1-2 недель; - боль в орбите при движениях глазного яблока или непосредственно в области глаза, которая может предшествовать или сопровождать потерю зрения, и обычно сохраняется в течение нескольких дней; - головная боль чаще в лобной области; - нарушение цветовосприятия
Критерии	<p>Общие:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Возраст начала заболевания – 20-50 лет • Головная боль • Симптомы, связанные с заболеваниями и поражением различных органов и систем (см. этиологию) <p>Офтальмологические:</p> <p>обычно одностороннее, реже двустороннее снижение зрения, боль в области глазного яблока или за глазом, относительный афферентный зрачковый дефект, нарушение цветовосприятия, часто центральные скотомы, реже – концентрическое сужение поля зрения; при</p>

	ретробульбарном неврите – нормальная картина глазного дна в ранние сроки наблюдения, при интрабульбарном неврите – отек ДЗН различной степени выраженности, в редких случаях геморрагии в области ДЗН и макулярный отек, развития «фигуры звезды».
--	--

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб у всех пациентов с НЗН или подозрением на его наличие для выявления функциональных зрительных расстройств и симптомов, которые могут повлиять на выбор тактики ведения [36,37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** сбор анамнеза у всех пациентов с НЗН или подозрением на его наличие с целью получения данных о заболеваниях (демиелинизирующие, аутоиммунные, инфекционные), токсических поражениях, предшествующих вакцинациях, воспалительных процессах полости рта, придаточных пазух носа, глаза и орбиты [37].

- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

2.2 Физикальное обследование

Не рекомендуется физикальное обследование пациентам с НЗН или подозрением на его наличие с целью диагностики и лечения [36].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

***Комментарии:** физикальное обследование рекомендуется пациентам с НЗН в рамках ведения заболевания, являющегося фактором риска его возникновения и выполняется врачами соответствующих профилей (врачом-неврологом, врачом-ревматологом, врачом-отоларингологом, врачом-фтизиатром, врачом-терапевтом, врачом-инфекционистом или врачом общей практики). Выбор профиля специалиста в зависимости от особенностей течения НЗН, планируемого лечения и наличия у пациента сопутствующего системного заболевания и/или факторов риска системных осложнений.*

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** общий (клинический) анализ крови развернутый, анализ крови биохимический общетерапевтический, исследование уровня С-реактивного белка, определение содержания ревматоидного фактора, фибриногена, исследование уровня

ангиотензиногена, его производных и ангиотензинпревращающего фермента в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови, определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, определение антител к поверхностному антигену (HBsAg) 15 вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, определение антител классов к ядерному антигену (HBcAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в нетрепонемных тестах (RPR, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие с целью диагностики и лечения основных системных факторов риска возникновения и прогрессирования заболевания, при отрицательной динамике состояния ЗН, а также риска осложнений лечения при планировании или изменении тактики ведения пациента [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *выбор лабораторного исследования определяется в зависимости от наличия у пациента сопутствующего заболевания, при подозрении на него.*

- **Рекомендуется** иммунологическое исследование сыворотки крови методом иммуноферментного анализа (ИФА) на противои инфекционные антитела (IgM, IgG, IgA) к офтальмотропным инфекциям (а именно IgG антитела к герпес-вирусам: вирусу простого герпеса 1-го и 2-го типа, цитомегаловирусу, вирусу Эпштейна-Барр, токсоплазме гондии (*Toxoplasma gondii*), токсокаре канис (*Toxocara canis*), а также IgG и IgA антитела к хламидии трахоматис (*Chlamydia trachomatis*), хламидофиле пневмония (*Chlamydophila pneumoniae*), микоплазме гоминис (*Mycoplasma hominis*), уреоплазме урелитикум (*Ureaplasma urealyticum*) всем пациентам при изолированном поражении ЗН и подозрении на инфекционную этиологию [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** исследование уровня этанола, метанола в крови (или исследование уровня этанола, метанола в моче), исследование уровня 2-пропанола, сивушных масел и других спиртов в крови (или исследование уровня 2-пропанола,

сивушных масел, других спиртов в моче) всем пациентам при подозрении на токсическое поражение ЗН [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** исследование уровня интерферона-гамма на антигены *Mycobacterium tuberculosis complex* в крови всем пациентам при подозрении на туберкулезную этиологию [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-невролога всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие с целью диагностики и лечения основных факторов риска возникновения и прогрессирования заболевания [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** прием (консультация, осмотр) врача-терапевта с целью профилактики и раннего выявления возможных нежелательных явлений всем пациентам, перед проведением пульс-терапии глюкокортикостероидами [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: консультация врача-терапевта перед назначением гормональной терапии направлена на выявление патологии желудочно-кишечного тракта и определения необходимости проведения фиброгастроскопии. При проведении пульс-терапии глюкокортикостероидами с первого дня рекомендуется назначение ингибиторов протонной помпы для предупреждения осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта.

- **Рекомендуется** прием (консультация, осмотр) врача-инфекциониста всем пациентам при изолированном поражении ЗН и подозрении на инфекционную этиологию с целью выработки оптимальной тактики лечения и профилактики рецидивов заболевания [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога всем пациентам с подозрением на аутоиммунный характер заболевания [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *при отсутствии врача-ревматолога рекомендуется прием (консультация, осмотр) врача-терапевта.*

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств и выработки оптимальной тактики лечения [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** визометрия всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения тяжести зрительных расстройств [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** рефрактометрия или определение рефракции с помощью набора пробных линз всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью определения максимально скорректированной остроты зрения для точной оценки тяжести зрительных расстройств [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** периметрия (в том числе компьютерная периметрия) *всем пациентам с НЗН* или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений полей зрения [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** офтальмотонометрия (в том числе, под местной анестезией с использованием раствора местного анестетика) всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления нарушений офтальмотонуса [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** биомикроскопия глаза (включая пупилометрию и оценку зрачковых реакций) всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью оценки состояния сред и структур глаза [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** биомикроофтальмоскопия глазного дна или офтальмоскопия в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с НЗН или подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью выявления изменений на глазном дне, оценки их тяжести, мониторинга и выбора оптимальной тактики ведения [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: биомикроскопия глазного дна с асферическими линзами при помощи щелевой лампы (или офтальмоскопия) является основным методом диагностики изменений глазного дна в рамках офтальмологического приема при любом виде (первичная медико-санитарная помощь, специализированная помощь) и условиях (стационарная, амбулаторная) оказания медицинской помощи. Важно помнить, что до фармакологического расширения зрачка нужно оценить глубину передней камеры, состояние радужки и реакцию зрачка.

- **Рекомендуется** биомикрофотография глазного дна в режиме аутофлюоресценции с использованием фундус-камеры (при наличии технической возможности) пациентам в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные

препараты), включая фиксированные комбинации) пациентам с НЗН при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью скрининга, мониторинга и оценки эффективности лечения [38-40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *необходимость и частота фотографирования глазного дна с помощью фундус-камеры определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.*

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование (УЗИ) глазного яблока с помощью ультразвукового диагностического сканера (при наличии технической возможности) всем пациентам с НЗН (или подозрении на его наличие) и недостаточной прозрачностью оптических сред с целью определения патологических изменений оболочек глаза, интраокулярного (области ДЗН) и ретробульбарного отделов ЗН, качественного и количественного анализа эхографических признаков для диагностики заболевания и контроля эффективности проводимого лечения [41,42].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии *необходимость и частота УЗИ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. Необходимо провести дифференциальную диагностику с заболеваниями, сопровождающимися проминенцией ДЗН в стекловидное тело.*

- **Рекомендуется** ультразвуковое сканирование орбиты с помощью ультразвукового диагностического сканера (при наличии технической возможности) всем пациентам с НЗН (или подозрении на его наличие) с целью качественного и количественного анализа эхографических признаков ретробульбарного отдела ЗН с измерением толщины зрительного нерва в орбите для диагностики заболевания и контроля эффективности проводимого лечения [41,42].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии *необходимость и частота УЗИ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания. Необходимо*

провести дифференциальную диагностику с заболеваниями, сопровождающимися утолщением ретробульбарного отдела ЗН.

- **Рекомендуется** оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора (при наличии технических возможностей), в том числе в режиме ангиографии (оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с НЗН или с подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам со сниженным зрением, которое нельзя объяснить прозрачностью оптических сред и офтальмоскопической картиной [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *необходимость и частота ОКТ и ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания, а также при динамическом наблюдении. ОКТ проводится для определения толщины сетчатки и оценки слоя ганглиозных клеток сетчатки, ОКТ-А применяется для оценки макулярной гемоперфузии. Оптическое исследование сетчатки с помощью компьютерного анализатора рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество исследования.*

- **Рекомендуется** оптическое исследование области ДЗН и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора (при наличии технических возможностей), в том числе в режиме ангиографии (оптическая когерентная томография в режиме ангиографии, ОКТ-А) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинэргических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) всем пациентам с НЗН или с подозрением на его наличие при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам со сниженным зрением, которое нельзя объяснить прозрачностью оптических сред и офтальмоскопической картиной [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *необходимость и частота ОКТ и ОКТ-А определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания, а также при*

динамическом наблюдении. ОКТ проводится для оценки ДЗН и слоя нервных волокон, ОКТ-А применяется для оценки перипапиллярной гемоперфузии. Оптическое исследование ДЗН и слоя нервных волокон с помощью компьютерного анализатора в режиме ангиографии рекомендуется выполнять в условиях фармакологического мидриаза, поскольку это значительно повышает качество исследования.

- **Рекомендуется** электрофизиологическое исследование (при наличии технических возможностей) пациентам с НЗН с целью оценки функции зрительного нерва и проводящих путей при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением с целью скрининга, мониторинга и оценки эффективности лечения [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: решение о назначении иных дополнительных методов исследования принимает врач по результатам базового обследования. Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга (ЗВП) на паттерн стимуляцию - при несоответствии остроты зрения и состояния глазного дна (сетчатки, зрительного нерва), при патологии зрительных путей и зрительных областей коры мозга.

- **Рекомендуется** флюоресцентная ангиография глаза (ФАГ) при наличии признаков нейроретинита или нейроретиноваскулита, а также дифференциальной диагностики НЗН и передней ишемической нейрооптикопатии (при наличии технических возможностей) в условиях медикаментозного мидриаза (с использованием антихолинергических средств и симпатомиметиков (исключая противоглаукомные препараты), включая фиксированные комбинации) при диагностике заболевания, динамическом наблюдении и контроле за лечением пациентам с НЗН в диагностически сложных случаях, с целью дифференциальной диагностики, с дальнейшим определением тактики лечения [36, 37]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: необходимость и частота ФАГ определяется врачом-офтальмологом в зависимости от особенностей течения заболевания.

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** УЗИ с оценкой кровотока в режимах цветового доплеровского картирования и импульсной доплерографии (при наличии технических возможностей) для определения основных показателей гемодинамики в орбитальных артериях: глазной артерии, центральной артерии сетчатки и задних коротких цилиарных артериях всем пациентам с НЗН или подозрением на ее наличие для диагностики, динамического наблюдения и контроля эффективности проводимого лечения [41].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: *УЗИ с оценкой кровотока в ретробульбарных сосудах выполняет врач ультразвуковой диагностики. Необходимость и частоту исследования, а также анализ и интерпретацию результатов проводит врач-офтальмолог. Оценка состояния кровотока в ретробульбарных сосудах осуществляется для определения дефицита кровоснабжения интраокулярного и интраорбитального отделов ЗН и дифференциальной диагностики с заболеваниями, сопровождающимися отеком ДЗН и утолщением интраорбитального отдела зрительного нерва с признаками нарушения кровообращения ЗН.*

- **Рекомендуется всем пациентам** магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с контрастированием (или компьютерная томография (КТ) головного мозга с внутривенным контрастированием при невозможности выполнения МРТ) всем пациентам с НЗН и при подозрении на наличие выявления признаков поражения головного мозга и орбиты [43].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *необходимость проведения КТ и МРТ, а также необходимость применения контрастного вещества определяется специалистами (врачом-неврологом, врачом-нейрохирургом) в зависимости от сопутствующих заболеваний. Использование МРТ с контрастом позволяет выявить признаки демиелинизирующих заболеваний. Чувствительность определения очаговых изменений зрительного нерва на МРТ составляет до 93% [44].*

- **Рекомендуется всем пациентам** МРТ орбиты с контрастированием (или КТ орбиты с внутривенным болюсным контрастированием при невозможности выполнения МРТ) орбит или головного мозга с внутривенным введением контрастного вещества

всем пациентам с НЗН при подозрении на поражение орбиты [43].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *необходимость проведения КТ и МРТ, а также необходимость применения контрастного вещества определяется специалистами (врачом-неврологом, врачом-нейрохирургом) в зависимости от сопутствующих заболеваний.*

- **Рекомендуется** флюорография легких (или флюорография легких цифровая) или рентгенография легких (или рентгенография легких цифровая) всем пациентам с НЗН при подготовке к госпитализации с целью проведения пульс-терапии глюкокортикостероидами кратностью в соответствии с действующими федеральными, региональными и локальными нормативными документами для оценки общего статуса, выявления сопутствующих заболеваний и возможных противопоказаний к данным видам лечения, снижения риска осложнений [45].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

3. Лечение неврита зрительного нерва, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Лечение НЗН включает терапию острого состояния (впервые возникшего или рецидива хронического), долгосрочное лечение для предотвращения рецидива и нейропротекции. Лечение острого состояния проводится врачом офтальмологом совместно с врачами других специальностей (*неврологами, ревматологами, инфекционистами*) в зависимости от причины НЗН. Профилактика рецидивов НЗН осуществляется врачами других специальностей (*неврологами, ревматологами, инфекционистами*) в зависимости от этиологии основного заболевания.

3.1 Лечение неврита зрительного нерва

3.1.1 Консервативное местное лечение

- **Не рекомендуется** местное назначение глюкокортикоидов (ГК) в виде субконъюнктивальных или пара/ ретробульбарных инъекций всем пациентам с НЗН с целью купирования воспалительного процесса [36,37,63].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).

3.1.2 Консервативное системное лечение

- **Рекомендуется** в качестве терапии первой линии пациентам с НЗН демиелинизирующей или аутоиммунной этиологии внутривенное введение высоких доз кортикостероидов системного действия/ГК : метилпреднизолона** (пульс-терапия) с целью купирования воспалительного процесса, предотвращения дальнейшего снижения и ускорения восстановления зрительных функций [46,47].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарии: *Кортикостероиды системного действия/ГК в высокой дозе являются терапией выбора при неврите зрительного нерва. Как показали результаты исследования по «Лечению неврита зрительного нерва» (Optic neuritis treatment trial – ONTT), в котором сравнивались три метода лечения: (1) прием перорально преднизолона 1 мг/кг/сут в течение 14 сут; (2) внутривенно метилпреднизолон по 250 мг каждые 6 часов в течение 3 сут, затем перорально преднизолон 1 мг/кг/сут еще 11 сут; (3) группа плацебо. В группе (2) наблюдалось более быстрое восстановление зрительных функций, чем в группе (3), но через 6 месяцев они были практически одинаковы. Однако в группе (2) оказалась выше контрастная чувствительность и показатели периферической светочувствительности. Группа (1) в сравнении с группой (2) не показала значимого улучшения, но в этой группе риск оптиконеврита на втором глазу был выше в течение 3 лет наблюдения.*

***Назначается пульс-терапия высокими дозами ГК, 500-1000 мг/день (в зависимости от массы тела) метилпреднизолона внутривенно в течение 3-5-7 суток, решение вопроса о продолжении терапии и маршрутизации совместно с профильным специалистом, осуществляющим лечение основного заболевания [47]. Перед назначением ГК терапии необходимо собрать анамнез по наличию патологии желудочно-кишечного тракта, выполнить эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС).*

С первого дня терапии рекомендуется назначение ингибиторов протонной помпы для предупреждения осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта.

Восстановление/улучшение зрительных функций в течение 24-48 часов с момента начала ГК терапии говорит в пользу воспалительной природы заболевания [48].

Проведение ГК пульс-терапии проводится после консультации невролога и выполнения нейровизуализации у пациентов с признаками заболеваний группы

нейрооптикомиелита: проявления острого миелита, синдром Area Postrema (эпизод с трудом купируемой икоты или тошноты с рвотой), стволовые симптомы [49-54].

Назначение пульс-терапии ГК при подтвержденном диагнозе заболевания спектра нейрооптикомиелита ассоциировано с субоптимальным функциональным ответом – только у 36% пациентов наступало улучшение зрительных функций на фоне лечения [49-54].

- **Рекомендуются** этиотропная терапия: антибактериальные и/или противовирусные, и/или противогрибковые, и/или противопротозойные препараты всем пациентам с НЗН установленной инфекционной этиологии для предотвращения дальнейшей потери зрения или лечения заболеваний, являющихся причиной НЗН [55].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** высокообъемный плазмаферез при отсутствии эффекта от пульс-терапии ГК у пациентов с ЗСОНМ в количестве до 7 сеансов (при наличии технической возможности) [56,57].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** устранение токсического агента (прекращение приема лекарственных препаратов, метанола или этиленгликоля, табакокурения) всем пациентам с токсическим НЗН или подозрением на него с целью предотвращения дальнейшего снижения зрительных функций [37].

Уровень убедительности рекомендаций (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** срочное оказание первой и неотложной помощи в виде промывания желудка, проведения дезинтоксикационной, дегидратационной при отсутствии противопоказаний терапии всем пациентам с токсическим НЗН при остром отравлении метанолом, суррогатами этанола с целью предотвращения дальнейшего снижения зрительных функций и ухудшения общего состояния вплоть до смертельного исхода [37, 58-62].

Уровень убедительности рекомендаций (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: антидотами при отравлении метанолом и этиленгликолем являются этанол, fomeпизол. Во всех случаях необходимы консультации других специалистов в зависимости от тяжести состояния: терапевта, токсиколога, невролога, кардиолога, гастроэнтеролога [37].

3.1.3. Лекарственная терапия, направленная на нейропротекцию и улучшение восстановления функций ЗН

С позиций доказательной медицины, назначение подобной категории препаратов не является абсолютно (с уровнем убедительности рекомендаций А и уровнем достоверности доказательств – 1) обоснованным, поэтому, в настоящее время, не существует «золотого стандарта» метаболической терапии НЗН. Вместе с тем, по данным отечественных и зарубежных РКИ, накопленный положительный опыт клинического применения препаратов с различным метаболическим действием позволяет рассматривать эту группу лекарственных средств как перспективную и направленную на улучшение функционального исхода заболевания.

- **Рекомендуется** назначение диуретического средства ацетазоламид - всем пациентам с отеком ДЗН, с целью снятия воспалительного отека нервных волокон зрительного нерва и быстрее восстановление зрительных функций (в первые дни от начала заболевания) [63].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: Ацетазоламид назначается перорально 0,25 г 2 раза в сутки на 3 дня всем пациентам с отеком ДЗН. Ацетазоламид является ингибитором карбоангидразы со слабой диуретической активностью. Механизм действия связан с угнетением высвобождения ионов натрия и водорода в молекуле угольной кислоты. Недостаток угольной кислоты приводит к повышению экскреции почками натрия и воды.

- **Рекомендуется** назначение комплекса витаминов группы «В» всем пациентам с НЗН в стадии реконвалесценции с нейропротекторной целью: Пиридоксин + Тиамин + Цианокобаламин + (Лидокаин) - в/м введение по 2 мл/сут в течение 5–10 дней с переходом в дальнейшем на прием пероральных лекарственных форм – по 1 табл/сут – 3 недели [63-65].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *витамины группы В: тиамин (В1), пиридоксин (В6) и цианокобаламин (В12) являются нейротропными веществами и играют особую роль в качестве коферментов в промежуточном метаболизме, протекающем в центральной и периферической нервной системе.*

• **Рекомендуется** назначение ноотропного средства метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролина (1% раствор интраназально) всем пациентам с НЗН в стадии реконвалесценции с нейропротекторной целью [65-67].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *Препарат закапывается по 2–3 капли в каждый носовой ход 2–3 раза в день. Суточная доза — 600–900 мкг. Курс лечения — 7–10 дней пациентам любых возрастных групп с целью улучшения восстановления функции ЗН. Препарат является синтетическим аналогом фрагмента АКТГ, лишённого гормональной активности, относится к классу регуляторных пептидов. Фармакологический эффект связан с устранением дисбаланса цитокинов вследствие достоверного уменьшения уровня индукторов воспаления и повышения содержания противовоспалительных и нейротрофических факторов, что приводит к угнетению локальной воспалительной реакции и улучшению трофического обеспечения ЗН.*

• **Рекомендуется** назначение антихолинэстеразных средств: ипидакрина всем пациентам с НЗН в стадии реконвалесценции с нейропротекторной целью за счет улучшения проведения импульса по нервным волокнам [63,68].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: *Ипидакрин назначается по ступенчатой схеме: 15 мг/мл 1 раз/сут в/м №5 с дальнейшим переходом на таблетки 10-20 мг 3 раза/сут – 1 месяц. Ипидакрин оказывает непосредственное стимулирующее влияние на проведение импульса по нервным волокнам, межнейрональным и нервно-мышечным синапсам периферической и центральной нервной системы. Фармакологическое действие ипидакрина основано на сочетании двух механизмов действия: блокада калиевых каналов мембраны нейронов и мышечных клеток; обратимое ингибирование холинэстеразы в синапсах.*

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Медицинская реабилитация осуществляется в плановой форме в рамках первичной медико-санитарной помощи и специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Медицинская реабилитация осуществляется в следующих условиях:

- амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения);

- **Рекомендуется** проведение медицинской реабилитации пациентов с НЗН с целью предотвращения инвалидизации, что может быть достигнуто ранней диагностикой этиологических причин заболевания и назначением лечения с его своевременной коррекцией в случае необходимости при регулярном диспансерном наблюдении врача-офтальмолога [37].

Комментарий: *Периодичность осмотров врачом-офтальмологом и объем исследований определяется индивидуально. Реабилитация улучшает качество жизни, связанное со зрением, у пациентов с НЗН. Мультидисциплинарный подход, наблюдение пациентов у врачей смежных специальностей (врача –невролога, врача-ревматолога, врача-инфекциониста и т.д) повышает эффективность лечения и реабилитации у пациентов с НЗН.*

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** подбор очковой коррекции зрения (очки, в том числе с дополнительным увеличением и встроенными монокулярами, ручные или стационарные лупы, электронные.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендуется** проведение санаторно-курортного лечения с использованием природных лечебных факторов пациентам с перенесенным НЗН в стадии ремиссии с целью восстановления клеточного метаболизма, улучшения гемодинамики, а также повышения уровня трофического обеспечения тканей зрительного нерва и профилактики рецидивов [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: Санаторно-курортное лечение проводится в стадии ремиссии заболевания не ранее, чем через 3 месяца после выздоровления

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение пациентов с НЗН в рамках первичной специализированной медико-санитарной помощи [37].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: Организация диспансерного наблюдения пациентов с НЗН рассматривается экспертами - членами рабочей группы как единственно эффективная мера оказания квалифицированной помощи пациентам с целью оценки динамики, уточнения этиологии НЗН, потребности в терапии, реабилитации, проведения профилактики. Квалифицированное обследование у профильного специалиста позволит провести дифференциальную диагностику состояния, выявить вновь появившуюся симптоматику, определить маршрутизацию пациента и назначить адекватную терапию. Рекомендуется проводить плановый диспансерный осмотр пациентов с НЗН не реже чем 1 раз в 6 месяцев в течение 3 лет. Объем дополнительных исследований, необходимость в консультации профильных специалистов (невролог, ревматолог, инфекционист) определяет врач-офтальмолог с учетом этиологии заболевания.

6. Организация оказания медицинской помощи

Первичная специализированная медико-санитарная помощь оказывается врачом-офтальмологом в поликлиническом отделении медицинской организации.

Лечение НЗН проводится врачом-офтальмологом амбулаторно или в условиях дневного или круглосуточного стационара.

Неотложная госпитализация в медицинскую организацию (дневной или круглосуточный стационар) показана для проведения лечения НЗН.

Показание к выписке пациента из медицинской организации:

1) завершение лечения или одного из этапов оказания специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения;

2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара;

3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию или в другое отделение данной медицинской организации (для смены профиля оказываемой медицинской помощи).

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Пациенту должно быть объяснено, что при выявлении причины НЗН проводится лечение основного заболевания, перед проведением пульс-терапии он должен быть информирован о нежелательных эффектах лечения или отказа от него.

Необходимо настроить пациента на неукоснительное соблюдение всех назначений специалистов (врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-ревматолога, врача-инфекциониста и т.д.).

В случае необратимой слепоты или слабовидения пациент должен владеть полной информацией о возможностях профессиональной, социальной, психологической реабилитации.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнен сбор жалоб и анамнеза	Да/Нет
2.	Выполнена визометрия	Да/Нет
3.	Выполнена периметрия (при возможности выполнения, исходя из состояния пациента и достаточных зрительных функциях)	Да/Нет
4.	Выполнена тонометрия	Да/Нет
5.	Выполнена биомикроскопия глаза	Да/Нет
6.	Выполнена биомикроскопия глазного дна	Да/Нет
7.	Выполнена или рекомендована ОКТ ДЗН, слоя нервных волокон, сетчатки с помощью компьютерного анализатора	Да/Нет
8.	Выполнена или рекомендована МСКТ /МРТ головного мозга при подозрении на наличие признаков поражения головного мозга и орбиты	Да/нет
9.	Проведена или рекомендована неотложная пульс-терапия глюкокортикостероидами (при наличии показаний и отсутствии противопоказаний)	Да/нет
10.	Выполнена консультация невролога и/или других специалистов в зависимости от этиологии	Да/нет

Список литературы

1. Adamczyk-Sowa M., Adamczyk B., Kułakowska A. [et al]. Secondary progressive multiple sclerosis — from neuropathology to definition and effective treatment / *Neurol Neurochir Pol.* – 2020. - 54(5). - P. 384-398. – doi: 10.5603/PJNNS.a2020.0082.
2. Stübgen, Joerg-Patrick. A literature review on optic neuritis following vaccination against virus infections. / *Autoimmunity reviews* vol. 12,10 (2013): 990-7. doi:10.1016/j.autrev.2013.03.012
3. Thompson A.J., Banwell B.L., Barkhof F. [et al]. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria / *Lancet Neurol.* – 2018. - 17(2). – P. 162-173. - doi:10.1016/S1474-4422(17)30470-2.
4. Lee D.H., Peschke M., Utz K.S. [et al]. Diagnostic value of the 2017 McDonald criteria in patients with a first demyelinating event suggestive of relapsing–remitting multiple sclerosis / *Eur J Neurol.* – 2019. - 26(3). P. 540-545. - doi:10.1111/ene.13853.
5. Engell, T [et al]. Changes in the retinal veins in acute optic neuritis. / *Acta neurologica Scandinavica* vol. 100,2 (1999): 81-3. doi:10.1111/j.1600-0404.1999.tb01041.x
6. Asseyer, Susanna [et al]. The Acute Optic Neuritis Network (ACON): Study protocol of a non-interventional prospective multicenter study on diagnosis and treatment of acute optic neuritis. / *Frontiers in neurology* vol. 14 1102353. 24 Feb. 2023, doi:10.3389/fneur.2023.1102353
7. Оптический неврит воспалительной и демиелинизирующей этиологии. Клинико-функциональное исследование тема диссертации и автореферата по ВАК РФ 14.01.07, кандидат наук Елисеева, Елена Константиновна, 2007 год
8. Sádaba M., Tzartos J., Paíno C. [et al]. Axonal and oligodendrocyte-localized IgM and IgG deposits in MS lesions / *J Neuroimmunol.* – 2012. - 247(1-2). – P. 86-94. - doi:10.1016/j.jneuroim.2012.03.020.
9. Okuda, D T [et al]. Genotype-Phenotype correlations in multiple sclerosis: HLA genes influence disease severity inferred by 1HMR spectroscopy and MRI measures. / *Brain : a journal of neurology* vol. 132,Pt 1 (2009): 250-9. doi:10.1093/brain/awn301
10. Нероев В.В., Елисеева Е.К., Кричевская Г.И. [и др.]. Инфекционный статус больных с оптическим невритом воспалительной и демиелинизирующей этиологии // *Российский офтальмологический журнал.* -2023. - 16 (3). - С. 54–59. - <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2023-16-3-54-59>.
11. Клинические рекомендации. – Заболевания спектра оптиконевромиелита / *Медицинская Ассоциация Врачей и центров Рассеянного Склероза* – 2022 , 129 с.

12. Sarkar, Prathama [et al]. Atypical optic neuritis: An overview. / *Indian journal of ophthalmology* vol. 69,1 (2021): 27-35. doi:10.4103/ijo.IJO_451_20
13. Jarius S, Wildemann B. AQP4 antibodies in neuromyelitis optica: diagnostic and pathogenetic relevance / *Nat Rev Neurol.* – 2010. – 6 (7). – P. 383-392. - doi:10.1038/nrneurol.2010.72.
14. Wingerchuk D.M., Banwell B., Bennett J.L. [et al]. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders / *Neurology.* – 2015. – 85 (2). – P. 177-189. - doi:10.1212/WNL.0000000000001729.
15. Белова А.Н., Бойко А.Н., Белова Е.М. Диагностические критерии оптикомиелит-ассоциированных расстройств // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* – 2016. – 116(2). – С. 32-40. <https://doi.org/10.17116/jnevro20161162232-40>.
16. de Luca, Vanessa [et al]. Cross-reactivity between myelin oligodendrocyte glycoprotein and human endogenous retrovirus W protein: nanotechnological evidence for the potential trigger of multiple sclerosis. / *Micron (Oxford, England : 1993)* vol. 120 (2019): 66-73. doi:10.1016/j.micron.2019.02.005
17. Ambrosius, W.; Michalak, S.; Kozubski, W.; Kalinowska, A. Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease: Current Insights into the Disease Pathophysiology, Diagnosis and Management. / *Int. J. Mol. Sci.* 2021, 22, 100. <https://doi.org/10.3390/ijms22010100>
18. Höftberger, Romana [et al]. The pathology of central nervous system inflammatory demyelinating disease accompanying myelin oligodendrocyte glycoprotein autoantibody. / *Acta neuropathologica* vol. 139,5 (2020): 875-892. doi:10.1007/s00401-020-02132-y
19. Jarius, Sven [et al]. MOG-IgG in NMO and related disorders: a multicenter study of 50 patients. Part 2: Epidemiology, clinical presentation, radiological and laboratory features, treatment responses, and long-term outcome. / *Journal of neuroinflammation* vol. 13,1 280. 27 Sep. 2016, doi:10.1186/s12974-016-0718-0
20. Ducloyer, Jean-Baptiste [et al]. Optic neuritis classification in 2021. / *European journal of ophthalmology*, 11206721211028050. 3 Jul. 2021, doi:10.1177/11206721211028050
21. Bennett JL. Optic Neuritis. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2019 Oct;25(5):1236-1264. doi:10.1212/CON.0000000000000768
22. Thakar, A [et al]. Optic nerve compression in allergic fungal sinusitis. \ *The Journal of laryngology and otology* vol. 125,4 (2011): 381-5. doi:10.1017/S0022215110002689
23. Ducloyer, Jean-Baptiste [et al]. Optic neuritis classification in 2021. \ *European journal of ophthalmology*, 11206721211028050. 3 Jul. 2021, doi:10.1177/11206721211028050

24. Wang, Michelle Y, and Alfredo A Sadun. Drug-related mitochondrial optic neuropathies. \ *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society* vol. 33,2 (2013): 172-8. doi:10.1097/WNO.0b013e3182901969
25. Liberski, Sławomir [et al]. Methanol-induced optic neuropathy: a still-present problem. \ *Archives of toxicology* vol. 96,2 (2022): 431-451. doi:10.1007/s00204-021-03202-0
26. Chen, Zeli [et al]. Low-dose carbon monoxide inhalation protects neuronal cells from apoptosis after optic nerve crush. \ *Biochemical and biophysical research communications* vol. 469,4 (2016): 809-15. doi:10.1016/j.bbrc.2015.12.064
27. Rodriguez M., Siva A., Cross S.A. [et al]. Optic neuritis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota / *Neurology*. – 1995. – 45(2). – P. 244–250. – doi:10.1212/wnl.45.2.244.
28. Kinnunen E. The incidence of optic neuritis and its prognosis for multiple sclerosis / *Acta Neurol Scand*. – 1983. – 68(6). – P. 371–7. - doi: 10.1111/j.1600-0404.1983.tb04846.x.
29. Суминов В. В., Анциферова Е. В. Сравнение распространенности рассеянного склероза в Российской Федерации и за ее пределами // *Молодежный инновационный вестник*. 2022. Т. 11. № 1. С. 314–317.
30. Chan J.W. *Optic Nerve Disorders: Diagnosis and Management*. - Springer Science + Business Media New York, 2014. – 369 p. - doi:10.1007/978-1-4614-0691-4.
31. Rizzo J.F., Lessell S. Risk of developing multiple sclerosis after uncomplicated optic neuritis: a long-term prospective study / *Neurology*. – 1988. – 38(2). – P. 185–90. - doi:10.1212/wnl.38.2.185.
32. Beck R.W., Trobe J.D. The optic neuritis treatment trial. Putting the results in perspective. The Optic Neuritis Study Group / *J Neuroophthalmol*. – 1995. – 15(3). - P. 131–5.
33. Bizzoco E., Lolli F., Repice A.M. [et al]. Prevalence of neuromyelitis optica spectrum disorder and phenotype distribution / *J Neurol*. – 2009. – 256(11). - P. 1891–8. - doi:10.1007/s00415-009-5171-x.
34. Cabre P., Heinzlef O., Merle H. [et al]. MS and neuromyelitis optica in Martinique (French West Indies) / *Neurology*. – 2001. – 56(4). – P. 507–14. - doi: 10.1212/wnl.56.4.507.
35. Wingerchuk D.M., Hogancamp W.F., O'Brien P.C. [et al]. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome) / *Neurology*. – 1999. - 53(5). P. 1107–14. - doi: 10.1212/wnl.53.5.1107.
36. Клиническая офтальмология Кански. Систематизированный подход / Салмон Д.Ф; Пер. с англ.; под ред. В.В. Нероева. - 9ое изд. – М.: Медицинское информационное агентство, 2023. – 1014 с.

37. Офтальмология: национальное руководство / ред. С.Э. Аветисов, Е.А. Егоров, Л.К. Мошетова [и др.] – 2ое изд – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 904 с.
38. Аветисов С.Э., Киселева Т.Н., Воробьева М.В., Будзинская М.В., Воробьева-Переверзина О.К., Аветисов К.С., Шеремет Н.Л., Елисеева Э.Г. Значение метода аутофлюоресценции в диагностике патологии глазного дна // Вестн. офтальмол. – 2011. №5. – С.49-53.
39. Шеремет Н.Л. Диагностика оптических нейропатий различного генеза: диссертация доктора медицинских наук: 14.01.07 / Шеремет Н.Л. [Научно-исследовательский институт глазных болезней РАМН - ГУ].- Москва, 2015.- 297 с.
40. Yung M., Klufas A., Sarraf D. Clinical applications of fundus autofluorescence in retinal disease. *International Journal of Retina and Vitreous*. 2016;2:12. doi: 10.1186/s40942-016-0035-x.
41. Ультразвуковые исследования в офтальмологии: руководство для врачей / ред. В.В. Нероев, Т.Н. Киселева. – 1-е издание. – М.: ИКАР, 2019. - 322 с.
42. Нероев В.В., Киселева Т.Н., Елисеева Е.К., Баева А.В. [и др]. Эхографические диагностические критерии передней ишемической оптической нейропатии и оптического неврита // Российский офтальмологический журнал. - 2023. - 16 (2). - С. 40-46. -<https://doi.org/10.21516/2072-0076-2023-16-2-40-46>
43. Hou Y., Zhang W.-Y. Prognostic value of magnetic resonance imaging in patients with clinically isolated syndrome conversion to multiple sclerosis: A meta-analysis / *NeurolIndia*. – 2013. - 61(3).- С. 231-8. - doi: 10.4103/0028-3886.115058.
44. Kupersmith M.J., Alban T., Zeiffer B. [et al]. Contrast-enhanced MRI in acute optic neuritis: relationship to visual performance / *Brain*. – 2002. - 125(4). – P. 812-822. - doi:10.1093/brain/awf087.
45. Управление плановой госпитализацией в многопрофильной больнице. Методические рекомендации № 2001/144: (утв. Министерством здравоохранения РФ 09.11.2001).
46. Beck R.W., Cleary P.A., Anderson M.M. Jr. [et al]. A randomized, controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis: the Optic Neuritis Study Group / *N Engl J Med*. – 1992. - 326(9). P. 581–588. - doi: 10.1056/NEJM199202273260901.
47. Gal R.L., Vedula S.S., Beck R. Corticosteroids for treating optic neuritis / *Cochrane Database of Systematic Reviews* - 2015. - 8. - CD001430. - doi: 10.1002/14651858.CD001430.pub4.

48. Frohman L., Dellatorre K., Turbin R. [et al]. Clinical characteristics, diagnostic criteria and therapeutic outcomes in autoimmune optic neuropathy / *The British journal of ophthalmology*. – 2009. – 93(12). – P. 1660-6. - doi:10.1136/bjo.2009.159350.
49. Краснов В.С., Бахтиярова К.З., Евдошенко Е.П. [и др]. Консенсусное мнение по ведению пациентов с заболеваниями спектра оптиконевромиелита: вопросы терминологии и терапии // *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. – 2022. - 14(6). – С. 139–148. - doi:10.14412/2074-2711-2022-6-139-148.
50. Ma X., Kermode A.G., Hu X [et al.]. NMOSD acute attack: Understanding, treatment and innovative treatment prospect / *J Neuroimmunol*. – 2020. – 15. 348:577387. - doi: 10.1016/j.jneuroim.2020.577387.
51. Weinshenker B.G., Wingerchuk D.M. Neuromyelitis spectrum disorders / *Mayo Clin Proc*. - 2017. - 92(4). P. 663-79. - doi: 10.1016/j.mayocp.2016.12.014.
52. Contentti E.C., Rojas J.I., Cristiano E. [et al]. Latin American consensus recommendations for management and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders in clinical practice / *Mult Scler Relat Disord*. – 2020. - 45:102428. - doi:10.1016/j.msard.2020.102428.
53. Sellner J., Boggild M., Clanet M. [et al]. EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica / *Eur J Neurol*. – 2010. - 17(8) – P. 1019-32. doi:10.1111/j.1468-1331.2010.03066.x.
54. Kleiter I., Gahlen A., Borisow N. [et al]. Neuromyelitis optica: Evaluation of 871 attacks and 1,153 treatment courses. / *Annals of neurology*. - 2016. – 79(2). – P. 206-16. - doi:10.1002/ana.24554.
55. Kahloun R. Nesrine A., Ksiaa I. [et al]. Infectious optic neuropathies: a clinical update. REVIEW / *Eye and Brain* – 2015. -7. - P. 59–81. - doi:10.2147/EB.S69173.
56. Cortese I., Chaudhry V., So Y.T. [et al]. Evidence-based guideline update: Plasmapheresis in neurologic disorders: Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology / *Neurology*. – 2011. - 76(3). – P. 294-300. - doi:10.1212/WNL.0b013e318207b1f6.
57. Weinshenker B.G., O'Brien P.C., Petterson T.M. [et al]. A randomized trial of plasma exchange in acute central nervous system inflammatory demyelinating disease / *Ann Neurol*. – 1999. - 46(6). – P. 878-886. - doi:10.1002/1531-8249(199912)46:6<878::AIDANA10>3.0.CO;2-Q.
58. Thanacoody R.H., Gilfillan C., Bradberry S.M. [et al]. Management of poisoning with ethylene glycol and methanol in the UK: A prospective study conducted by the National

Poisons Information Service (NPIS) / Clin. Toxicol. (Phila.) – 2016. – 54(2). – P. 134–140. - doi:10.3109/15563650.2015.1116044.

59. Brent J. Fomepizole for the treatment of pediatric ethylene and diethylene glycol, butoxyethanol, and methanol poisonings / Clin. Toxicol. (Phila.) – 2010. – 48(5). – P. 401–406. - doi:10.3109/15563650.2010.495347.

60. Rietjens S.J., de Lange D.W., Meulenbelt J. Ethylene glycol or methanol intoxication: Which antidote should be used, fomepizole or ethanol? / Neth. J. Med. – 2014. – 72(2). – P. 73–79.

61. Baj J., Forma A., Kobak J. [et al]. Toxic and Nutritional Optic Neuropathies-An Updated Mini-Review / Int J Environ Res Public Health. – 2022. - 19(5) – P. 3092. - doi: 10.3390/ijerph19053092.

62. Grzybowski A., Zulsdorff M., Wilhelm H. [et al]. Toxic optic neuropathies: an updated review // Acta Ophthalmol. – 2015. – 93(5). P. 402–410. - doi: 10.1111/aos.12515.

63. Неврит зрительного нерва. Клинические протоколы Минздрава Республики Казахстан [Электронный ресурс]. – 2016. - Режим доступа: <https://diseases.medelement.com/disease/неврит-зрительного-нерва/14768>. (дата обращения: 19.09.2024).

64. Рациональная фармакотерапия в офтальмологии: руководство. Егоров Е.А., Алексеев В.Н., Астахов Ю.С. [и др.] / Под ред. Е.А. Егорова. - 2-е изд. - М.: Литтерра, 2011. - 1072 с.

65. Государственный реестр лекарственных средств [Электронный ресурс]. – 2024. – Режим доступа: <https://grls.minzdrav.gov.ru/Default.aspx>. (дата обращения: 19.09.2024).

66. Страхов В.В., Попова А.А., Федоров В.Н. Результаты исследования нейропротекторной эффективности препарата «Семакс» // Офтальмол. ведомости. - 2014. – 4(7). - С. 43-51.

67. Жуйкова С.Е. Физиологические и клинические эффекты синтетического аналога АКТГ₄₋₁₀ семакса и его механизмы действия // Интегративная физиология. - 2022. – 2(3). – С. 205-220. - doi:10.33910/2687-1270-2022-3-2-204-220.

68. Данилов А.Б., Кукушкин М.Л., Супонева Н.А. [и др.]. Роль и место ипидакрина в терапии заболеваний периферической нервной системы. Резолюция Совета экспертов // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2024. - 124(2). – С. 158–164.

69. Petzold A, Fraser CL, Abegg M, et al. Diagnosis and classification of optic neuritis. Lancet Neurol. 2022;21(12):1120-1134. doi:10.1016/S1474-4422(22)00200-9

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. **Фурсова Анжелла Жановна**, руководитель группы, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, заведующая кафедрой офтальмологии ФБГОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», заведующая офтальмологическим отделением ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

2. **Шадричев Ф.Е.**, к.м.н., заведующий офтальмологическим отделением Санкт-Петербургского территориального диабетологического центра СПбГБУЗ «ГКДЦ №1», ассистент кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

3. **Нечипоренко П.А.**, к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

4. **Григорьева Н.Н.** к.м.н., ассистент кафедры оториноларингологии и офтальмологии медицинского факультета ФБГОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

5. **Киселева Татьяна Николаевна** д.м.н., профессор, главный научный сотрудник отдела ультразвуковых исследований, профессор кафедры непрерывного медицинского образования ФГБУ «НМИЦ ГБ им.Гельмгольца» Минздрава России;

6. **Бобыкин Евгений Валерьевич** - д.м.н., доцент кафедры офтальмологии ФБГОУ ВО «Уральский государственный университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

7. **Тульцева Светлана Николаевна** д.м.н., профессор кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

8. **Лисочкина Алла Борисовна** к.м.н., доцент кафедры офтальмологии с клиникой имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов»;

9. **Бельская Галина Николаевна** д.м.н., профессор, заведующая многопрофильным клинико-диагностическим центром ФБГНУ «Научный центр неврологии», заслуженный врач РФ, член ООО "Всероссийское общество неврологов»;

10. **Симонова Симона Валентиновна**- ассистент кафедры офтальмологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, врач-офтальмолог ГБУЗ «ГКБ № 15 им. О.М. Филатова ДЗМ»;

11. **Антонов Владимир Александрович** – врач -офтальмолог имени профессора Ю.С. Астахова ФБГОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

12. **Тургель Вадим Алексеевич**- врач- офтальмолог СПбГБОУ Диагностический центр №7» , член ООО «Ассоциация врачей-офтальмологов».

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-офтальмологи;
2. Врачи общей практики (семейные врачи)

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных; анализ современных научных разработок по проблеме ВМД в России и за рубежом, обобщение практического опыта российских и зарубежных специалистов. Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, а также монографии и статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике. Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования

	имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым клиническим рекомендациям, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра (МКБ-10). Всемирная организация здравоохранения.

2. Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 08.08.2024, с изм. от 26.09.2024) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.09.2024)

3. Приказ Минздрава России от 12.11.2012 N 902н (ред. от 01.02.2022) "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты"

4. Приказ Минздрава России от 13.10.2017 N 804н (ред. от 24.09.2020, с изм. от 26.10.2022) "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг"

5. Распоряжение Правительства РФ от 12 октября 2019 г. № 2406-р (ред. от 16.04.2024) «Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи».

6. Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 N 44 (ред. от 14.04.2022) "Об утверждении санитарных правил СП 2.1.3678-20 "Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, сооружений, оборудования и транспорта, а также условиям деятельности хозяйствующих субъектов, осуществляющих продажу товаров, выполнение работ или оказание услуг"

7. Клинические рекомендации «Рассеянный склероз» (ID:739)

8. Приказ Минздрава России от 02.05.2023 N 205н (ред. от 04.12.2023) "Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников"

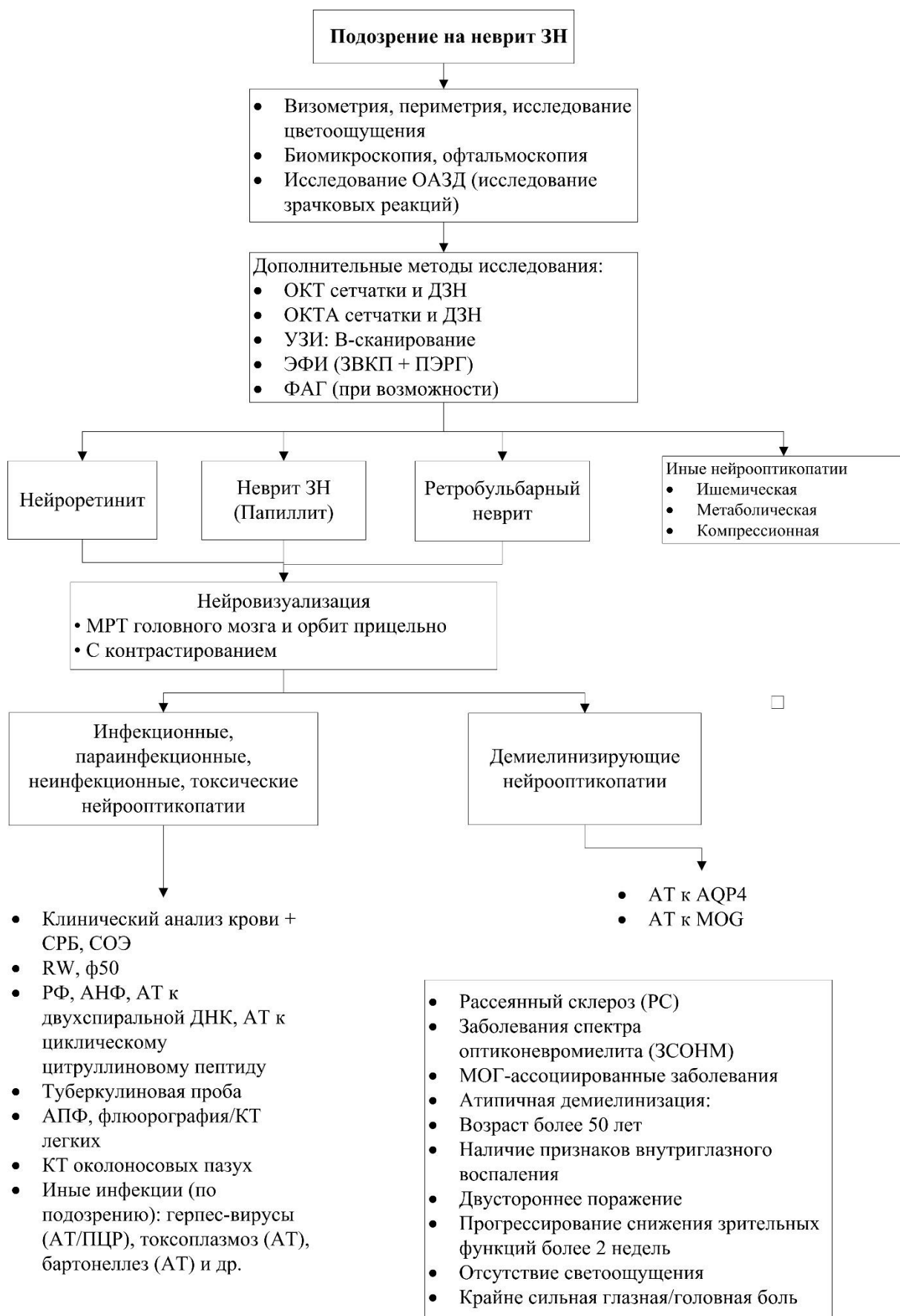
9. Приказ Минтруда России N 259н, Минздрава России N 238н от 16.05.2024 "Об утверждении перечня медицинских обследований, необходимых для получения клинико-функциональных данных в зависимости от заболевания в целях проведения медико-социальной экспертизы"

Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>

Таблица 1. Доза, путь введения и режимы применения лекарственных препаратов.

Препарат	Доза	Путь введения	Режим
метилпреднизолон	500-1000 мг/день (в зависимости от массы тела)	внутривенно	пульс-терапия высокими дозами 500-1000 мг/день (в зависимости от массы тела) внутривенно в течение 3-5-7 суток
ацетазоламид	0,25 г	перорально	2 раза в сутки - 3 дня
пиридоксин + тиамин + цианокобаламин + лидокаин	2 мл	внутримышечно	2 мл в течение 5–10 дней с дальнейшим переходом
пиридоксин + тиамин + цианокобаламин	100мг 100мг 2 мкг	перорально	на прием пероральных лекарственных форм –1 таблетка в сутки – 3 недели
метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролин	600–900 мкг/ сутки	интраназально	Препарат закапывается по 2–3 капли в каждый носовой ход 2–3 раза в день. Суточная доз -600–900 мкг. Курс лечения - 7–10 дней
ипидакрин	15 мг/мл 10-20 мг	внутримышечно перорально	15 мг/мл 1 раз в сутки внутримышечно №5 с дальнейшим переходом на прием пероральных лекарственных форм - таблетки 10-20 мг 3 раза в сутки – 1 мес.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациентов

Оптический неврит – воспаление зрительного нерва, являющееся наиболее распространенным заболеванием у людей моложе 50 лет. Наиболее частой причиной его развития является рассеянный склероз, оптиконеуромиелит, заболевания, связанные с выработкой антител к миелин-олигодендроцитарному гликопротеину (MOGAD), различные инфекционные заболевания: вирусный энцефалит, менингит, сифилис, синусит, туберкулез и вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), интоксикация, аутоиммунные заболевания. Часто причина оптического неврита остается неизвестной. Оптический неврит может развиваться как на одном, так и на обоих глазах, приводит к потере зрения, которая может быть значительной, прогрессировать в течение нескольких дней. Большинство людей отмечают боль в глазу, которая обычно усиливается при движениях глаза. Зрение может быть не изменено либо снижено в разной степени (вплоть до полной слепоты). Особенно может пострадать цветовое зрение, но человек может не осознавать этого. Зрение может восстанавливаться на фоне лечения, но не всегда полностью. У некоторых пациентов оптический неврит может развиваться неоднократно. Диагностика заболевания проводится врачом-офтальмологом, при постановке диагноза проверяют реакции зрачка, проводят осмотр глазного дна, исследование полей зрения и другие инструментальные методы. При показании назначается магнитно-резонансная томография головного мозга (МРТ), которая позволяет выявить признаки рассеянного склероза либо другого заболевания при котором происходит воспаление зрительного нерва. Лечение оптического неврита проводится комплексно, в т.ч. с применением гормональной терапии (глюкокортикостероидов) в виде внутривенных инъекций или приема в таблетированной форме. При выявлении причины НЗН проводится лечение основного заболевания.

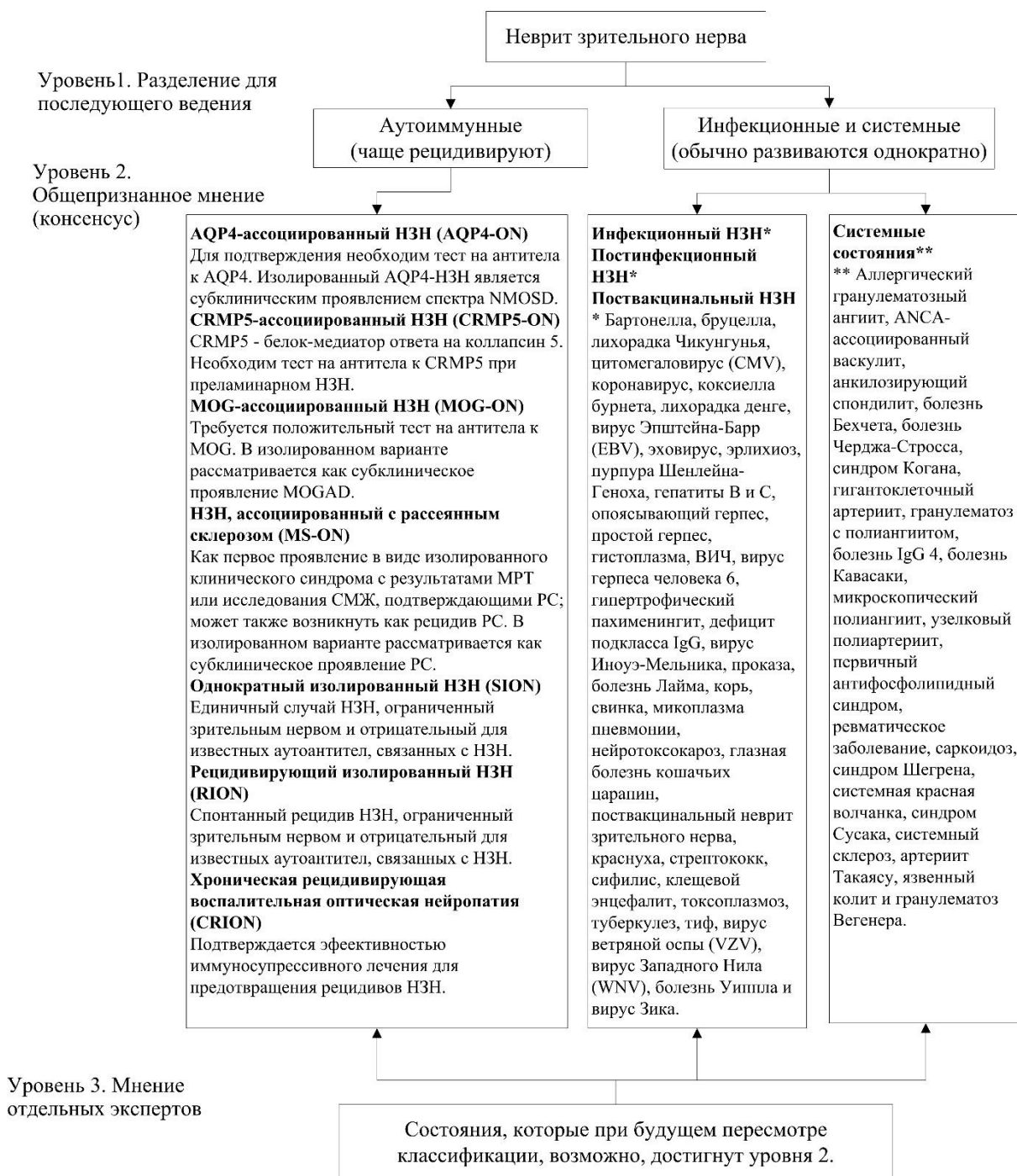
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1. Диагностические критерии неврита зрительного нерва, основанные на клинических проявлениях лабораторных данных (рекомендации международной панели экспертов; адаптировано по Petzold A, et al., 2022) [69].



Приложение Г2. Трёхуровневый подход к классифицированию неврита зрительного нерва

(рекомендации международной панели экспертов; адаптировано по Petzold A, et al., 2022) [69].



Классификация уровня 1 позволяет определить общее направление лечения с учётом вероятности будущего рецидива. Классификация уровня 2 дает рекомендации по более конкретным вариантам лечения, которые могут быть доступны только в специализированных центрах.