

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	4
Участники издания.....	5
Клинические рекомендации и доказательная медицина.....	6
Список сокращений и условных обозначений.....	8
Глава 1. Тактика врача-невролога при оказании медицинской помощи по поводу заболевания.....	9
1.1. Блефароспазм.....	9
1.2. Боковой амиотрофический склероз.....	15
1.3. Болезнь Альцгеймера.....	30
1.4. Болезнь Гентингтона.....	38
1.5. Болезнь Меньера.....	38
1.6. Болезнь Паркинсона.....	45
1.7. Боль в спине.....	59
1.8. Гепатолентикулярная дегенерация.....	67
1.9. Головная боль напряженного типа.....	76
1.10. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение.....	84
1.11. Карпальный туннельный синдром.....	90
1.12. Миастения гравис.....	98
1.13. Мигрень.....	108
1.14. Невралгия тройничного нерва.....	122
1.15. Невропатия лицевого нерва.....	128
1.16. Острое нарушение мозгового кровообращения.....	136
1.17. Рассеянный склероз.....	150
1.18. Спастическая кривошея.....	164
1.19. Спинальная мышечная атрофия.....	171
1.20. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия.....	171
1.21. Эпилепсия.....	179
1.22. Эссенциальный тремор.....	195
Глава 2. Тактика врача-невролога при оказании медицинской помощи в неотложной форме.....	200
2.1. Скрининг, оценка и ведение боли.....	200
2.2. Алгоритмы оказания неотложной помощи.....	200
Список литературы.....	207
Справочник лекарственных средств.....	207

ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА ПРИ ОКАЗАНИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО ПОВОДУ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1.1. БЛЕФАРОСПАЗМ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Блефароспазм — фокальная дистония с началом во взрослом возрасте, характеризующаяся прогрессирующей, как правило, симметричной гиперактивностью мышц, окружающих глаз (в первую очередь *m. orbicularis oculi*, *m. procerus* и *m. corrugator supercilii*). Распространенность блефароспазма в общей популяции составляет около 5 человек на 100 000 населения.

КОД ПО МКБ-10

G24.5 Блефароспазм.

КЛАССИФИКАЦИЯ

I. По механизму развития:

- первичный;
- вторичный (при других заболеваниях).

II. По клиническим проявлениям:

- классический блефароспазм (с симптомом Шарко — см. далее);
- претарзальный блефароспазм;
- дрожание век.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Первичный блефароспазм.



ДИАГНОСТИКА

Диагностика блефароспазма включает тщательный сбор и анализ жалоб и анамнеза пациента в сочетании с выявлением характерных клинических особенностей блефароспазма.

Раздел	Описание
Жалобы	Симптом «песка в глазу» перед началом спазма мышцы <i>m. orbicularis oculi</i> Сухость глаза Вынужденное частое моргание Непроизвольное закрывание глаз
Возраст дебюта	Средний возраст развития 63 года, чаще страдают женщины
Течение болезни	Постепенное развитие Блефароспазм может начинаться с возникновения ощущения сухости глаза с последующим присоединением усиленного моргания. При прогрессировании время смыкания век увеличивается, что может затруднять повседневную активность. При ярком свете выраженность симптоматики может усиливаться. При отсутствии лечения могут развиваться безболезненные контрактуры. Дистония может вовлекать иные мышцы с появлением соответствующих жалоб (преимущественно в оромандибулярной мускулатуре)
Примечание	Следует уточнить в анамнезе наличие приема нейролептиков и других препаратов, способных блокировать дофаминовые рецепторы
Клинические признаки	Наличие насильственного смыкания век и (или) непроизвольного крепкого зажмуривания
	Блефароспазм может быть ассоциирован с «апраксией» открывания глаз (в большинстве случаев является дистонией претарзальной части круговой мышцы глаза) и дистонией в иных мышцах (оромандибулярная, краниоцервикальная мускулатура)
	Симптом Шарко (насильственное опущение брови в связи с гиперактивностью <i>m. corrugator supercilii</i>)
	Возможно наличие корригирующих жестов, которые могут иметь различный характер: ношение темных очков, прикосновение к различным областям лица и пр.
	У пациентов с блефароспазмом имеет место динамичность клинических проявлений: симптомы, как правило, наиболее выражены во время деятельности, требующей нагрузки на зрение (при ходьбе, на улице), а также при эмоциональном напряжении, усталости, большом скоплении людей. Возможно уменьшение выраженности симптомов блефароспазма в необычной ситуации, например при визите к врачу. В таком случае целесообразно использовать провоцирующую пробу: пациента просят то сильно зажмуривать, то широко раскрывать глаза каждые 5 с

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Диагноз	Как дифференцировать
Парез мышцы, поднимающей верхнее веко	Игольчатая электромиография (ЭМГ) с круговой мышцей глаза
Миастения	Декремент-тест с круговой мышцей глаза Прозериновая проба Анализ крови на антитела к холинорецепторам, анти-MUSK-антитела

Диагноз	Как дифференцировать
«Апраксия» открывания глаз	Расстройство движения без развития пареза мышцы, часто ассоциированное с блефароспазмом. Характеризуется транзиторной невозможностью произвольного открывания глаз без выраженного усилия <i>m. frontalis</i> и при отсутствии выраженного сокращения круговой мышцы глаза
Невропатия лицевого нерва	Клиническая картина, неврологический осмотр (в том числе обязательно наличие периферического пареза мимических мышц на пораженной половине лица)
Гемифациальный спазм	Непроизвольное эпизодическое тоническое или клоническое сокращение мышц лица в зоне иннервации лицевого нерва с одной стороны. При гемифациальном спазме бровь приподнимается вследствие активации лобной мышцы, в то время как при блефароспазме бровь уходит медиально и книзу. Гемифациальный спазм связан с компрессией лицевого нерва из-за нейроваскулярного конфликта, опухоли мостомозжечкового угла или может развиваться как следствие невропатии лицевого нерва. Гемифациальный спазм часто начинается с век и в некоторых случаях распространяется на обе стороны. Как и блефароспазм, он более распространен среди пациентов старшего возраста и может усугубляться при стрессе. Дифференциальный диагноз такого редкого состояния, как билатеральный гемифациальный спазм, с блефароспазмом может быть затруднен. Важным признаком является то, что билатеральный гемифациальный спазм чаще захватывает две стороны несинхронно
Синдром сухого глаза	Часто ошибочно диагностируется как первичный блефароспазм. При синдроме сухого глаза наблюдаются усиленное моргание и непроизвольное смыкание век из-за активации роговичного рефлекса. Также пациенты с блефароспазмом могут испытывать ощущение «песка в глазу», что делает его похожим на синдром сухого глаза. Если причина данного состояния не ясна, эффект от препаратов искусственной слезы, теплых компрессов и закладывания мази под веко может служить диагностическим тестом для синдрома сухого глаза
Функциональный (психогенный) блефароспазм	Диагноз устанавливается ретроспективно на основании тщательного совместного наблюдения невролога и психиатра

ПРИЧИНЫ ВТОРИЧНОГО БЛЕФАРОСПАЗМА

- Тардивная (поздняя) дистония при приеме нейролептиков.
- Поражение базальных ядер или ствола мозга воспалительного или сосудистого характера.
- Наследственные метаболические или нейродегенеративные заболевания (болезнь Вильсона, дофа-чувствительная дистония, болезнь Гентингтона, некоторые синдромы паркинсонизма).

РЕКОМЕНДОВАННЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

- Анализ сыворотки крови на медь, церулоплазмин.
- Анализ содержания меди в суточной моче.
- Осмотр у офтальмолога в щелевой лампе на предмет наличия кольца Кайзера–Флейшера.

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Зависят от тяжести блефароспазма и степени ограничения функциональной активности.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Стабилизация неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Возможно некоторое облегчение симптомов при применении массажа или упражнений для лицевой мускулатуры.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Необходимо постоянное диспансерное наблюдение с целью коррекции терапии и проведения инъекций ботулотоксина типа А каждые 3–4 мес.



ЛЕЧЕНИЕ






Препаратом выбора является ботулотоксин типа А.

Разделы	Описание
Дозы и способы применения	Клинические дозы всех препаратов ботулотоксина типа А выражаются в единицах действия (ЕД) и не являются взаимозаменяемыми. Через несколько дней после инъекции блефароспазм уменьшается, однако повторные инъекции требуются через 3–4 мес. Препараты ботулотоксина типа А могут вводить только врачи, обладающие специальной подготовкой и опытом обращения с этой группой лекарств
Побочные реакции	Птоз, распространение эффекта на прилежащие мышцы. Аллергические реакции (крайне редко). Боль и раздражение в месте инъекции. Вегетативные побочные эффекты (синдром сухого глаза)
Возможные причины неэффективности ботулинотерапии	<ul style="list-style-type: none">• Неправильное место инъекции;• инъекция в неверную мышцу;• некорректная доза;• резистентность

В случае неэффективности возможна блефаропластика.

Резистентность к ботулинотерапии



Препарат	Доза, примечание
Пероральные препараты (дают непостоянный и невыраженный эффект у ограниченной группы пациентов, имеют слабую доказательную базу; ни один из препаратов не зарегистрирован по данному показанию)	
Клоназепам 	Внутрь по 0,5–1 мг/сут с постепенным повышением до 6 мг/сут за 3 приема
Тригексифенидил 	Начальная доза составляет 0,5–1 мг/сут. Затем при необходимости через каждые 3–5 дней дозу постепенно повышают на 1–2 мг до достижения оптимального лечебного эффекта; кратность приема — 3 раза в сутки. Максимальная доза — до 8 мг/сут. Не рекомендуется применение тригексифенидила у пациентов с нарушением памяти
Баклофен 	5 мг 3 раза в сутки с последующим увеличением дозы каждые 3 дня на 5 мг до достижения эффекта (не более 20–25 мг 3 раза в сутки). Дозу поднимают до появления терапевтического эффекта. Максимальная суточная доза 100 мг. Отменять постепенно (в течение 1–2 нед)
Клозапин 	12,5–50 мг. Контроль общего анализа крови
Тетрабеназин 	Начальная доза по 12,5 мг 1 раз в сутки с увеличением суточной дозы на 12,5 мг с шагом в 1 нед. Увеличение дозы следует проводить до положительного терапевтического эффекта либо появления нежелательных реакций. Максимальная суточная доза: 100 мг. Максимальная разовая доза: 37,5 мг



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

Соответствие поведения пациента рекомендациям врача, включая прием препаратов, диету и/или изменение образа жизни.

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии, как правило, благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным стандартам лечения блефароспазма.
- Несоблюдение указаний врача может привести к развитию ухудшения.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО МЫШЕЧНОГО СОКРАЩЕНИЯ

- Ботулотоксин является препаратом выбора для лечения блефароспазма. Его эффективность в расслаблении патологически сокращенных мышц не вызывает сомнения.
- При эффективности препаратов необходим их регулярный прием для коррекции симптомов блефароспазма.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает эффективность препарата и возможные нежелательные реакции, в данном случае потенциальная польза от лечения должна превышать потенциальные риски.



- **Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии**

1.2. БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — неуклонно прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, обусловленное преимущественным поражением моторной коры, кортикоспинальных и кортиконуклеарных путей, а также периферических мотонейронов передних рогов спинного мозга и двигательных ядер ствола головного мозга, ответственных за произвольные движения.

КОД ПО МКБ-10

G12.2 Болезнь двигательного нейрона.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- **Формы БАС:**
 - **спорадическая форма:** 90–95% случаев БАС:
 - ✦ распространенность — 2–3 случая на 100 000 населения;
 - ✦ возраст дебюта 40–60 лет;
 - ✦ соотношение мужчин и женщин 1,6:1;
 - **семейная форма:** 5–10% случаев БАС:
 - ✦ возраст дебюта 45–50 лет;
 - ✦ соотношение мужчин и женщин 1:1;
 - **ювенильная форма** (мутации в гене *ALS2*) (дебют до 25 лет) и **ранний дебют** (начало в 25–45 лет);
 - **западно-тихоокеанская форма** (БАС + паркинсонизм + деменция):
 - ✦ распространенность: встречается в 100 раз чаще, чем спорадическая форма БАС;
 - ✦ возраст дебюта: до 45 лет;
 - ✦ соотношение мужчин и женщин 2:1.
- **Локализация дебюта:**
 - бульбарная: 30% случаев;
 - шейно-грудная: 35% случаев;
 - пояснично-крестцовая: 30% случаев;
 - первично генерализованная;
 - шейная с респираторным началом.
- **Степень вовлечения верхнего и нижнего мотонейронов:**
 - смешанный вариант: классический БАС — 80% случаев;
 - пирамидный вариант: первичный боковой склероз (синдром Миллса) (окончательный диагноз первичного бокового склероза устанавливается при отсутствии признаков вовлечения нижнего мотонейрона через 4 года от начала заболевания) — 2–3% случаев;
 - сегментарно-ядерный вариант и его крайнее проявление — прогрессирующая мышечная атрофия (5–15% случаев).

- **Распространенность заболевания вдоль пирамидного тракта (изолированные формы болезни двигательного нейрона):**
 - прогрессирующий бульбарный паралич;
 - синдром «свисающих рук»;
 - синдром «свисающих ног»;
 - форма с респираторным дебютом.
- **Скорость прогрессирования:**
 - быстрое прогрессирование (длительность жизни менее 2 лет от начала симптомов);
 - медленное прогрессирование (длительность жизни более 10 лет от начала симптомов).
- **Стадии БАС:**
 - стадия 1 — вовлечение одного уровня пирамидного тракта;
 - стадия 2 — вовлечение двух уровней пирамидного тракта;
 - стадия 3 — вовлечение трех уровней пирамидного тракта;
 - стадия 4а — наличие показаний к гастростоме (вне зависимости от наличия гастростомы);
 - стадия 4б — наличие показаний к неинвазивной вентиляции (вне зависимости от наличия вентиляции).

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

БАС, бульбарная форма с формированием тетрапареза, дисфагии, дыхательных нарушений, стадия 4б.



ДИАГНОСТИКА

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина и течение заболевания варьируют между пациентами.

Раздел	Описание
Основные диагностические признаки	<ul style="list-style-type: none"> • Признаки поражения верхнего мотонейрона (клинически) и нижнего мотонейрона (клинически, нейрофизиологически); • вовлечение краниального, цервикального, грудного и люмбосакрального сегментов; • неуклонное прогрессирование
Критерии El Escorial	<p>Клинически достоверный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона в трех сегментах. <p>Клинически вероятный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона как минимум в двух сегментах. • Некоторые признаки поражения верхнего мотонейрона локализованы ростральнее по отношению к нижнему. <p>Клинически вероятный — лабораторно подтвержденный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона в одном сегменте

Раздел	Описание
	<ul style="list-style-type: none"> • или признаки поражения верхнего мотонейрона в одном сегменте и поражение нижнего мотонейрона, выявленное при игольчатой ЭМГ как минимум в двух регионах (денервационно-реиннервационный процесс с наличием потенциалов фасцикуляций), при условии исключения других диагнозов. <p>Клинически возможный БАС</p> <ul style="list-style-type: none"> • Не удовлетворяются критерии для клинически вероятного — лабораторно подтвержденного БАС. • Клинические признаки поражения верхнего и нижнего мотонейрона в одном сегменте, или только признаки поражения верхнего мотонейрона в двух и более регионах, или признаки поражения верхнего мотонейрона ростральнее признаков поражения нижнего мотонейрона
Основные жалобы	<ul style="list-style-type: none"> • Слабость в конечностях; • скованность; • неустойчивость при ходьбе; • болезненные мышечные спазмы; • трудности при вставании со стула и подъеме по лестнице; • свисающие стопы; • свисающая голова; • прогрессирующие трудности при поддержании позы; • мышечные атрофии; • подергивания в мышцах; • усиление поясничного лордоза; • нарушения дыхания; • поперхивание при приеме пищи; • замедление речи; • тихая речь с носовым оттенком; • частые падения; • слюнотечение
Признаки поражения верхнего мотонейрона	<ul style="list-style-type: none"> • Слабость; • спастичность; • гиперрефлексия или сохранные рефлексы; • наличие патологических рефлексов; • клonusы стоп
Клинические признаки поражения нижнего мотонейрона	<ul style="list-style-type: none"> • Слабость; • атрофии; • фасцикуляции; • гипо-/арефлексия; • снижение мышечного тонуса
Клинические признаки бульбарного и псевдобульбарного синдромов	<ul style="list-style-type: none"> • Дисфагия; • дизартрия; • дисфония; • назолалия; • слюнотечение; • повышение/понижение глоточного рефлекса; • насильственный плач и смех; • усиление нижнечелюстного рефлекса; • рефлексы орального автоматизма; • тризм; • ларингоспазм