

УДК 616.85
ББК 56.12
В26

Авторский коллектив:

А. М. Вейн, чл.-корр. РАМН, профессор;
Т. Г. Вознесенская, профессор;
О. В. Воробьева, профессор;
В. Л. Голубев, профессор;
А. Б. Данилов, профессор;
Г. М. Дюкова, профессор;
Я. И. Левин, профессор;
И. В. Молдовану, профессор;
А. Д. Соловьева, профессор;
Г. Р. Табеева, профессор;
В. И. Федорова, канд. мед. наук;
Е. Г. Филатова, д-р мед. наук, профессор;
С. Б. Шваркова, профессор.

В26 **Вегетативные расстройства:** клиника, лечение, диагностика: Руководство для врачей / Под ред. В. Л. Голубева. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2010. — 640 с.

ISBN 978-5-8948-1808-5

В руководстве описаны основные вегетативные, нейрообменно-эндокринные синдромы, вегетативные нарушения при психогенных заболеваниях, стрессе, органических болезнях нервной системы и внутренних органов. Изложены принципы лечения и реабилитации больных с вегетативными нарушениями.

Для невропатологов, терапевтов и врачей других специальностей.

УДК 616.85
ББК 56.12

ISBN 978-5-8948-1808-5

© Коллектив авторов, 2010
© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2010

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Оглавление

Список сокращений.....	8
Введение (Голубев В. Л.)	11
Глава 1. Краткий анатомо-физиологический очерк (Вейн А. М., Соловьева А. Д.)	15
1.1. Сегментарная вегетативная нервная система	15
1.2. Надсегментарные вегетативные механизмы	24
Глава 2. Методы исследования вегетативной нервной системы (Соловьева А. Д., Данилов А. Б.)	48
2.1. Исследование функций надсегментарного отдела вегетативной нервной системы.....	49
2.1.1. Исследование вегетативного тонуса	49
2.1.2. Исследование вегетативной реактивности.....	77
2.1.3. Исследования вегетативного обеспечения деятельности	82
2.1.4. Исследование нервно-мышечной возбудимости	88
2.1.5. Методы исследования гипервентиляционного синдрома	89
2.1.6. Дополнительные методы исследования функционального состояния нервной системы	90
2.2. Исследование функций сегментарного отдела вегетативной нервной системы.....	93
2.2.1. Сердечно-сосудистая система	93
2.2.2. Желудочно-кишечная система	98

2.2.3. Мочеполовая система.....	101
2.2.4. Кожа (потоотделение, терморегуляция).....	102
2.2.5. Зрачок.....	105
Глава 3. Классификация вегетативных нарушений (Вейн А. М.).....	108
3.1. Надсегментарные (церебральные) вегетативные нарушения	109
3.2. Сегментарные (периферические) вегетативные нарушения	110
3.3. Сочетанные надсегментарные и сегментарные вегетативные нарушения	111
Глава 4. Вегетативные синдромы.....	114
4.1. Синдром вегетативной дистонии (Дюкова Г. М., Вейн А. М.)	114
4.2. Панические атаки (вегетативные кризы) (Дюкова Г. М.).....	130
4.3. Кардиалгический синдром и сердечно-сосудистая дистония (Молдовану И. В.)	147
4.3.1. Кардиалгический синдром.....	148
4.3.1.1. Кардиалгия в структуре выраженных проявлений вегетативной дистонии.....	149
4.3.1.2. Кардиалгический синдром у больных с невыражен- ными вегетативными расстройствами.....	153
4.3.1.3. Дифференциальный диагноз боли в области сердца	154
4.3.2. Синдром нарушения вегетативной регуляции ритма сердца	157
4.3.3. Синдром нарушения вегетативной регуляции артериального давления	158
4.3.4. Синдром электрокардиографических нарушений	160
4.3.5. Проблемы патогенеза и симптомообразования сердечно-сосудистых дистонических проявлений	161
4.3.6. Вопросы лечения	164
4.4. Гипервентиляционный синдром и другие нарушения дыхательной системы (Молдовану И. В.)	166

4.4.1. Одышка психогенной природы	166
4.4.2. Психогенный (привычный) кашель.....	167
4.4.3. Гипервентиляционный синдром	172
4.5. Абдоминальная боль и другие функциональные расстройства желудочно-кишечного тракта (Молдовану И. В.)	191
4.5.1. Эпидемиологические исследования.....	191
4.5.2. Абдоминальная боль.....	192
4.5.3. Другие функциональные расстройства желудочно-кишечного тракта.....	215
4.5.4. Вопросы лечения	242
4.6. Нарушения мочеиспускания и дефекации (Данилов А. Б.)	246
4.6.1. Клиника расстройств мочеиспускания и дефекации в зависимости от уровня поражения нервной системы	256
4.6.2. Лечение	262
4.7. Вегетативные нарушения в конечностях (Табеева Г. Р.).....	264
4.8. Нарушения терморегуляции (Соловьева А. Д.).....	272
4.9. Периферическая вегетативная недостаточность (Данилов А. Б.)	283
4.10. Ортостатическая интолерантность (Молдовану И. В.)	291
4.11. Ортостатическая гипотензия (Голубев В. Л.)	303
4.12. Расстройства потоотделения (Табеева Г. Р.).....	312
4.13. Нарушения зрачковых функций (Данилов А. Б.)... ..	327
4.14. Нарушения слезоотделения (Данилов А. Б.).....	339
4.15. Нарушения слюноотделения (Данилов А. Б.)	342
4.16. Нарушения половой функции (Данилов А. Б.)	346
4.17. Доброкачественная возрастзависимая вегетативная эпилепсия (синдром Панайотопулоса) (Воробьева О. В.).....	350

Глава 5. Нейроэндокринные синдромы (Вознесенская Т. Г.).....	359
5.1. Нарушения жирового обмена и пищевого поведения.....	361
5.2. Нарушения водно-солевого обмена.....	386
5.3. Нарушения функции половых желез.....	398
5.4. Другие нейроэндокринные синдромы.....	416
Глава 6. Психовегетативные соотношения при некоторых соматических заболеваниях (Соловьева А. Д., Федорова В. И.).....	422
Глава 7. Тригеминальные автономные (вегетативные) цефалгии (Филатова Е. Г.).....	455
Глава 8. Синкопальные состояния (Молдовану И. В.).....	471
8.1. Введение, определение, клинические проявления, классификация.....	471
8.2. Диагноз обморока и диагностические стратегии....	479
8.3. Клинические формы синкопальных состояний.....	491
8.3.1. Нейрогенно-опосредованные (рефлекторные) обмороки.....	491
8.3.1.1. Вазовагальные синкопы.....	492
8.3.1.2. Синокаротидные синкопы.....	495
8.3.1.3. Ситуационные синкопы.....	497
8.3.1.4. Синкопальные состояния при невралгии языкоглоточного нерва.....	502
8.3.2. Ортостатическое синкопальное состояние.....	503
8.3.3. Кардиогенные синкопальные состояния.....	504
8.3.3.1. Кардиогенные синкопы (аритмогенные).....	506
8.3.3.2. Кардиогенные синкопы (органические поражения).....	508
8.3.4. Цереброваскулярные обморочные состояния.....	510
8.4. Клинические формы несинкопальных приступов..	511
8.4.1. Приступы без расстройства сознания.....	511
8.4.1.1. Катаплексия.....	512

8.4.1.2. Дроп-атака.....	512
8.4.1.3. Психогенная псевдосинкопа.....	512
8.4.1.4. Преходящие ишемические нарушения в бассейне сонных артерий.....	515
8.4.2. Приступы с частичной или полной потерей сознания ..	515
8.4.2.1. Расстройства сознания при гипогликемии.....	515
8.4.2.2. Гипервентиляционные синкопы.....	517
8.4.2.3. Эпилепсия. Судорожные синкопы.....	522
8.4.2.4. Вертебробазилярная преходящая ишемическая атака.....	526
8.4.2.5. Обмороки у больных с мигренью.....	527
8.5. Лечение обморочных состояний.....	527
Глава 9. Болезнь Рейно (Табеева Г. Р.).....	536
Глава 10. Фибромиалгия (Табеева Г. Р.).....	548
Глава 11. Комплексный регионарный болевого синдром (Данилов А. Б.).....	561
Глава 12. Особенности вегетативной дистонии у детей (Шварков С. Б.).....	567
Глава 13. Вегетативные расстройства во сне (Левин Я. И.) ...	608
Литература.....	633

Полученные результаты свидетельствовали о том, что личностные особенности пациентов и психические нарушения опосредуются через вегетативные регуляторные аппараты на соматическую систему. Эти исследования подтверждают трехчленную формулу патогенеза психосоматических заболеваний, предложенную А. М. Вейном. Эта формула показывает патогенетические факторы, с помощью которых психические нарушения реализуются в соматической сфере.

Терапия психосоматических заболеваний может быть адекватной только при воздействии на соматические и психические проявления болезни. Основой лечения ПВС является психотропная терапия. В последнее время предпочтение отдается антидепрессантам, т. к. они имеют широкий терапевтический профиль. Современные антидепрессанты обладают низкой частотой побочных эффектов, хорошо переносятся больными и могут применяться для длительных поддерживающих курсов. В кардиологической клинике начинает широко использоваться атипичный транквилизатор клоназепам, который значительно уменьшает клинические проявления различных пароксизмальных состояний. Психотропная терапия должна естественно сочетаться со специфической терапией соматического страдания.

Глава 7

Тригеминальные автономные (вегетативные) цефалгии

Е. Г. Филатова

Этот термин, появившийся относительно недавно, в 2003 г., включает несколько типов первичной головной боли: пучковую (кластерную) головную боль (ПГВ), пароксизмальную гемикранию (ПГ), SUNCT (кратковременная односторонняя невралгическая боль с инъекированием конъюнктивы и слезотечением). В формировании клинической картины перечисленных форм головной боли принимает участие тригемино-васкулярная система и активация вегетативных парасимпатических волокон. Боль носит пароксизмальный, коротко длящийся характер; имеет высокую интенсивность; локализована, как правило, с одной стороны в орбитальной и височной областях. Характерным для этого типа цефалгии является сопровождение локальными ипсилатеральными вегетативными симптомами. Атаки провоцируются алкоголем; у пациентов нередко бывают ночные приступы. Имея во многом сходную клиническую картину, различные формы головной боли отличаются по частоте и длительности атак (табл. 7.1). Можно также полагать, что удельный вес тригемино-васкулярной и вегетативной систем различен в патогенезе отдельных форм.

Таблица 7.1

Сравнительная характеристика различных тригеминальных вегетативных (автономных) цефалгий

Показатель	ПГБ	ПГ	SUNCT
Пол (М/Ж)	5:1	1:3	4:1
Длительность атак	15–180 мин	2–45 мин	2–250 с
Частота атак	1–8/сут	1–40/сут	3–30/сут
Вегетативные симптомы	++	++	++
Алкоголь	++	+	+
Эффективность индометацина	+/-	++	-

Обсуждаемые в этом разделе формы головной боли известны давно. Они описывались как лицевые симпаталгии: носоресничная невралгия (синдром Чарлина), крылонёбная невралгия (синдром Сладера), невралгия большого каменистого нерва (синдром Гартнера); мигреноподобная головная боль: пучковая головная боль или мигренозная цефалгия Харриса. Главной побудительной идеей объединения различных заболеваний в группу лицевых симпаталгий в прошедшие годы было разделение их с невралгией тройничного нерва. Основой современного выделения группы тригеминальных автономных невралгий является желание подчеркнуть сочетанное участие как тройничного нерва, так и автономной (вегетативной) системы в их патогенезе.

Дифференциальная диагностика различных форм головной боли, относящихся к группе тригеминальных автономных невралгий, имеет важное значение, т. к. для их терапии используются различные лечебные подходы: при пароксизмальной гемикрании драматический эффект имеет индометацин, при пучковой головной боли эффективны триптаны, а при SUNCT все средства малоэффективны, но предпочтительны антиконвульсанты.

Пучковая головная боль

Пучковая (кластерная) головная боль (ПГБ) является одной из наиболее мучительных форм цефалгии и встречается редко относительно таких заболеваний, как мигрень и ГБН. Однако в группе тригеминальных автономных цефалгий ПГБ представляет наиболее частую и потому более изученную форму; ее распространенность в популяции составляет 0,4 % или 1:1000,

ПГБ — почти исключительно «мужская болезнь»: на 5–6 пациентов мужского пола приходится всего 1 женщина. ПГБ обычно дебютирует между вторым и четвертым десятилетием жизни, однако может начинаться в любом возрасте. Аутосомно-доминантный тип наследования прослеживается лишь у 5 % пациентов.

Синдром, известный в настоящее время как ПГБ, ранее рассматривали как вариант мигренозной головной боли. Harris в 1936 г., обратив внимание на ее односторонний характер и относительно короткую длительность, впервые выделил этот тип боли в особую форму — мигренозную невралгию (невралгия Харриса). В разных странах широко использовались такие термины, как «эритромелалгия головы», «эритропрозопалгия», «сфенопалатиновая невралгия», «невралгия Сладера». Horton (1939), описавший многие клинические черты «нового синдрома сосудистой головной боли», обратил внимание на способность гистамина провоцировать этот тип головной боли, в связи с чем она также получила название «гистаминовая цефалгия» или «хортоновская головная боль». Термин «кластер» (от англ. *cluster* — пучок) впервые использовал Kunkle (1952) для обозначения периодичности серий атак боли при этом заболевании. Заслуга выделения в отдельную клиническую форму ПГБ и описания характерных клинических признаков принадлежит норвежскому исследователю Sjaastad. Именно его исследования легли в основу диагностических критериев, использованных в последующем в Международной классификации головной боли 1988, 2003 гг.

Диагностические критерии ПГБ (Международная классификация головной боли, 2003)

- A. Как минимум 5 атак, соответствующих критериям (B–D).
- B. Интенсивная односторонняя орбитальная, супраорбитальная или височная боль длительностью 15–180 мин при отсутствии лечения.
- C. Головная боль сочетается как минимум с одним из следующих симптомов на стороне боли:
 1. Ипсилатеральная инъекцированность склеры и/или слезотечение.
 2. Ипсилатеральная заложенность носа и/или ринорея.
 3. Ипсилатеральная отечность века.
 4. Ипсилатеральная потливость лицевой и лобной области.
 5. Ипсилатеральный миоз и/или птоз.
 6. Чувство беспокойства или ажитации.
- D. Частота атак от 1 до 8 в сутки.
- E. Не связана с другими заболеваниями.

Патогенез. До сих пор не существует единой гипотезы происхождения ПГБ. Любая патогенетическая концепция должна разъяснять механизмы основных проявлений ПГБ: одностороннее тригеминальное распределение боли, вегетативные симптомы на стороне поражения и, наконец, специфическое ритмическое течение заболевания с чередованием болевых пучков и ремиссий.

Атака ПГБ, так же как и приступ мигрени, реализуется при участии тригемино-вазкулярных механизмов. Общими для этих форм головной боли являются такие процессы, как активация тригеминальных ноцицептивных путей, сопровождающаяся выделением из окончаний тригемино-вазкулярных волокон болевых нейропептидов и вазодилатацией, а также нейрогенное воспаление стенки сосуда. Наличие вегетативных проявлений на стороне боли (слезотечение, ринорея) является следствием активации краνιαльной парасимпатической системы. Наконец, ритмичность обострений, их зависимость от смены биоритмов, а также тесная связь атак с периодом ночного сна указывают на участие в патогенезе ПГБ гипоталамуса, играющего в организме роль «биологических часов». Еще одним доказательством «гипоталамической теории» патогенеза ПГБ является тот факт, что во время пучка у больных изменяется уровень гормонов (тестостерона, кортизола, пролактина и др.), выработка которых также регулируется супрахиазмальным ядром гипоталамуса. Кроме того, у больных с ПГБ существенно снижается уровень мелатонина, выработка которого непосредственно связана с периодом ночного сна. Таким образом, дисфункция на гипоталамическом уровне рассматривается как основное, первичное звено патогенеза ПГБ, а активация тригемино-вазкулярной и парасимпатической систем — как вторичные механизмы, непосредственно реализующие болевые и вегетативные проявления атаки. Точные механизмы, вызывающие одностороннюю активацию тригемино-вазкулярной системы и запускающие атаку ПГБ, требуют дальнейшего изучения.

Клиническая картина. Головная боль является строго односторонней и лишь у 15 % пациентов может наблюдаться смена стороны боли от одного пучка к другому; в единичных случаях (< 5 %) сторона боли меняется от одной атаки к другой. Боль, как правило, локализуется вокруг глаза справа или слева и захватывает висок, лоб, область щеки и верхнюю челюсть на той же стороне. В более редких случаях боль иррадирует в нижнюю челюсть, зубы и даже шею.

Боль при ПГБ имеет высокую интенсивность, сравнимую с невралгией тройничного нерва, а при измерении по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) большинство пациентов оценивают ее как максимально сильную — 10 баллов. Она обычно описывается как «сверлящая», «рвущая», или «жгучая»; пациенты сообщают об «ощущении выдавливания газа» или о «раскаленной игле, воткнутой в глаз».

Головная боль настолько мучительна, что, в отличие от больных с мигренью, пациенты с ПГБ во время приступа не могут находиться в покое; у большинства наблюдается выраженное двигательное возбуждение и ажитация. Некоторые сдавливают болезненную область рукой для облегчения боли, другие накладывают лед или, наоборот, теплую повязку на область пораженного глаза. Многие пациенты стараются изолироваться от членов семьи во время приступа, покидают дом и гуляют на свежем воздухе до окончания атаки. Известны суицидальные попытки во время приступа с целью прекратить свои страдания, поэтому боль при ПГБ называют суицидальной.

Типичной характеристикой кластерной головной боли является вегетативное сопровождение атак на болевой стороне; значительно реже вегетативные проявления могут возникать с обеих сторон. Наиболее часто наблюдается слезотечение и покраснение склеры (80 % больных), ринорея и заложенность носа (68–76 %). Другие симптомы (потливость и отечность лица, синдром Горнера и др.) встречаются гораздо реже. Системные вегетативные нарушения: колебания АД и ЧСС, нарушения сердечного ритма, вплоть до преходящих эпизодов атриовентрикулярной блокады, также могут возникать во время болевого приступа.

Атаки ПГБ имеют среднюю продолжительность 45–90 мин и возникают в среднем с частотой 1–3 раза в сутки; у некоторых пациентов частота приступов может достигать 6–8 раз в сутки. Обычно боль возникает внезапно и быстро, в течение 5–10 мин достигает максимальной интенсивности. Сопровождающие симптомы, как при мигренозной головной боли, значительно менее выражены: тошнота отмечается в 40 % случаев, рвота — крайне редко, данные о фотофобии крайне противоречивы (5–72 %), фонофобия бывает заметно реже, чем при мигрени (12–39 %). Тем не менее пациенты с ПГБ напоминают пациентов с мигренью и в целом более чувствительны к интенсивному свету и звуку по сравнению со здоровыми.

Почти облигатным признаком ПГБ являются ночные атаки, пробуждающие пациентов в одно и то же время ночи. По сравнению с мигренью и невралгией тройничного нерва ночные атаки при ПГБ наблюдаются значительно чаще. Как правило, приступ начинается спустя 90 мин после засыпания, что соответствует началу фазы быстрого сна в первом цикле. ПГБ называют «будильниковой» головной болью, поскольку она, подобно будильнику, будит пациента в определенный час ночи. Во время обострения (пучка) возникают выраженные нарушения ночного сна.

Специальные полисомнографические исследования, проведенные на нашей кафедре И. В. Фокиным под руководством профессора А. М. Вейна, показали, что во время обострения у пациентов возникают выраженные нарушения структуры ночного сна в виде редукции фазы быстрого сна и раннего его начала. Использование снотворного средства имован у пациентов с ночными приступами ПГБ не только нормализовало ночной сон, но и оказывало терапевтическое действие в отношении болевых приступов. Дневные засыпания также могут провоцировать болевой приступ. Определенные патогенетические связи сна и ПГБ прослеживаются не только в отношении быстрого сна, но и другого феномена — синдрома апноэ во сне (САС). У пациентов с САС кластерная головная боль наблюдается в несколько раз чаще, чем в популяции.

Своеобразными являются внешний вид и психологические особенности пациентов. Пациенты, страдающие ПГБ, нередко имеют атлетическое телосложение, курят табак и часто употребляют алкоголь. Их лицо с глазами орехового цвета, глубокими мимическими морщинами, утолщенной кожей с множественными телеангиэктазиями напоминает «лицо льва». Внешний вид полностью противоположен эмоционально-личностным особенностям. За внешне мужественным обликом нередко скрывается чувствительность, нерешительность, склонность к тревоге и ажитации, потребность в психологической поддержке со стороны близких — «сердце мыши».

Подавляющее большинство (85 %) случаев ПГБ — это эпизодическая форма, при которой болевые периоды чередуются с периодами ремиссий. Болевой период, или так называемый пучок, у большинства пациентов имеет продолжительность от 4 нед. до 2–3 мес. За болевым периодом следует светлый промежуток (ремиссия), который может длиться от нескольких недель до нескольких лет. Согласно критериям Международной классификации головной боли

2003 г., при *эпизодической* форме болевые пучки длятся от 7 дней до 1 года, а ремиссии — от 1 мес. и более (до нескольких лет). В начале заболевания обострения возникают, как правило, в одно и то же время года, чаще всего весной или осенью; позднее сезонность может утрачиваться. Болевой пучок может провоцироваться нарушением привычного суточного ритма, например недостатком ночного сна или сменой часовых поясов. В период болевого пучка атаки могут возникать после приема алкоголя или других вазодилататоров, например нитроглицерина или гистамина. Такие типичные для мигрени провокаторы, как стресс, изменение погоды и гормональные сдвиги, не имеют при ПГБ большого значения.

При *хронической* форме, на долю которой приходится 15 % всех случаев ПГБ, болевой пучок длится более года без перерыва или со светлыми промежутками, которые не превышают 1 мес. Хроническая форма может происходить из эпизодической (вторичная хроническая), а может возникать *de novo* (первичная хроническая — 10 % случаев). В редких случаях хроническая форма может переходить в эпизодическую самостоятельно, чаще это происходит под влиянием лечения.

Дифференциальный диагност. Чаще всего дифференциальный диагноз приходится проводить с мигренозной головной болью в силу ее распространенности, приступообразности, одностороннего характера, выраженной интенсивности, а также наличия у отдельных пациентов локальных вегетативных симптомов. ПГБ отличаются, прежде всего, более короткими болевыми приступами (15–180 мин) по сравнению с мигренью (4–72 ч), а также наличием строгой периодичности атак. Кроме того, при ПГБ атаки почти всегда односторонние, чаще возникают ночью («будильниковая» головная боль) и обычно не сопровождаются симптомами ауры, тошнотой и рвотой.

При височном артериите боль носит постоянный характер, периодически усиливаясь или уменьшаясь, кроме того, имеются симптомы системного заболевания — лихорадка, полимиалгия, снижение массы тела.

Для невралгии тройничного нерва характерны очень короткие приступы боли (5–20 с), напоминающие удар электрического тока или прострел, локализованные в области иннервации второй или третьей ветви тройничного нерва. Боль при невралгии может возникать как спонтанно, так и при стимуляции триггерных точек, локализованных на коже лица или слизистой оболочке полости рта.

Кластероподобные симптомы возможны при артериовенозных мальформациях, аневризмах сонной и позвоночных артерий, синуситах, глаукоме, опухолях (аденома гипофиза и назофарингеальный рак).

Подозрение о вторичном (симптоматическом) характере ПГБ должно возникать при начале заболевания в позднем возрасте и отсутствии ремиссий (первичная хроническая форма). Таким пациентам следует проводить тщательное клиническое неврологическое и параклиническое обследование с целью поиска органического заболевания.

Наиболее сложным является дифференциальный диагноз среди во многом сходных заболеваний, составляющих вместе с ПГБ группу тригеминальных автономных невралгий: синдром SUNCT, хроническая или эпизодическая ПГ, гемикрания континуа. При ПГБ болевые приступы более длительны по времени и реже по частоте, чем при других заболеваниях, составляющих группу тригеминальных вегетативных цефалгий. Однако наиболее достоверным дифференциально-диагностическим признаком является ответ на терапию. ПГ и гемикрания континуа драматически реагируют на индометацин, в то время как при ПГБ он неэффективен. При синдроме SUNCT, наиболее резистентном к терапии, средством выбора являются антиконвульсанты: карбамазепин и препараты вальпроевой кислоты.

Лечение. Успешная терапия ПГБ складывается из симптоматического и профилактического лечения, а также предполагает соблюдение пациентами некоторых поведенческих рекомендаций. Пациенты должны знать, что их заболевание, несмотря на повторяющуюся мучительную боль, является в целом доброкачественным и не угрожает их жизни. Хотя предотвратить болевой пучок практически невозможно, пациенты, по возможности, должны избегать резкой смены биологических ритмов: суточный график работы, ночные дежурства, смена климатических поясов. Во время болевого периода больным следует избегать как недосыпания, так и послеобеденного сна, который может провоцировать атаки, а также полностью исключить прием алкоголя.

Симптоматическое лечение (купирование атак). Атаки ПГБ почти всегда возникают внезапно и являются непродолжительными, поэтому больные нуждаются в эффективных быстродействующих средствах. Наиболее эффективными при купировании

атак являются кислород, производные эрготамина и агонисты серотониновых рецепторов типа 5-НТ1 (триптаны).

- **Кислород.** Почти у 70 % больных ингаляции 100 % кислорода (7–10 л/мин в течение 15 мин) быстро купируют болевой приступ. Хороший эффект дают также сеансы гипербарической оксигенации.

- **Производные эрготамина.** Дигидроэрготамин, введенный внутривенно, купирует атаку в течение 15 мин, однако этот способ не очень удобен для больных. Для купирования атак чаще применяют ингаляционную форму эрготамина тартрата, а также препарат дигидергот в виде назального спрея. Пероральный и ректальный пути введения являются менее эффективными. Производные эрготамина противопоказаны при заболеваниях периферических сосудов, ИБС и неконтролируемой артериальной гипертензии. Перед применением препаратов эрготамина пациенты должны внимательно прочитать инструкцию.

- **Агонисты 5-НТ1-рецепторов.** На сегодняшний день триптаны — суматриптан, наратриптан, золмитриптан, элетриптан, алмотриптан (эффективность — 76–100 %) — являются препаратами выбора при лечении острых атак ПГБ, т. к. действуют непосредственно на механизм приступа, блокируя выброс болевых нейропептидов и вызывая быстрое сужение расширенных краниальных сосудов. Агонисты серотониновых рецепторов неэффективны в профилактике атак ПГБ; их следует принимать в течение первых 15 мин приступа. Триптаны быстро купируют не только боль, но и сопровождающие вегетативные проявления. Триптаны не рекомендуется назначать при ИБС, неконтролируемой артериальной гипертензии, нарушениях проводимости и аритмиях.

Профилактическое лечение. Превентивная терапия имеет большое значение, особенно у пациентов с высокой частотой атак (до 8 в сутки) и продолжительными (до 2–3 мес.) болевыми периодами. Слишком частое применение триптанов или препаратов эрготамина для купирования приступов несколько раз в течение суток может привести к осложнениям, в т. ч. токсическим. Основные цели превентивной терапии: во-первых, уменьшить частоту, длительность и интенсивность приступов ПГБ; во-вторых, по воз-

возможности, сократить продолжительность пучка, т. е. ускорить наступление ремиссии.

Для быстрого подавления активности болевого пучка используют производные эрготамина и кортикостероиды, которые назначают на непродолжительный срок (2–3 нед.).

Эрготамина тартрат (2 мг), *дигидроэрготамин* (1 и 2 мг) и *дигидергот* (4 мг). При большой частоте атак эти препараты применяют дробно в течение дня; при тяжелых ночных приступах целесообразно назначать производные эрготамина за 1–2 ч до сна. Длительность лечения не должна превышать 2–3 нед.

Кортикостероиды (*преднизолон* и *дексаметазон*) эффективно снижают частоту и длительность атак ПГБ уже в первые 2 нед. терапии. Лечение обычно начинают с 60–80 мг преднизолона в сутки, постепенно понижая дозу на 10 мг каждые 3 дня в течение 18-дневного периода. Дексаметазон применяют по 4 мг 2 раза в сутки в течение 2 нед., затем в дозе 4 мг 1 раз в сутки в течение еще 1 нед. При эпизодической форме ПГБ терапия кортикостероидами может быстро оборвать болевой пучок, при хронической — вызвать кратковременную ремиссию. При хронической форме ПГБ эффективность кортикостероидов составляет 40 %. К сожалению, после прекращения терапии болевые атаки чаще всего возобновляются. Длительной терапии кортикостероидами желательно избегать.

В клинической практике превентивную терапию чаще применяют на протяжении всего болевого периода. Профилактические средства назначают в начале болевого пучка в сочетании с кортикостероидами или производными эрготамина и продолжают лечение после их отмены в течение всего болевого периода. Для этой цели используется несколько препаратов.

Верапамил является препаратом первого выбора как при эпизодической, так и при хронической форме ПГБ. Он хорошо переносится и может применяться совместно с суматриптаном, эрготамином и кортикостероидами. Уже после 2 нед. лечения верапамил существенно снижает частоту атак и потребность в обезболивающих средствах. Суточная доза обычно составляет 240–320 мг (по 80 мг 3–4 раза в сутки). Препарат противопоказан при застойной сердечной недостаточности и атриовентрикулярной блокаде.

Карбонат лития вызывает ремиссию у 63 % больных с эпизодической формой ПГБ; у 73 % больных с хронической ПГБ

он также существенно облегчает течение заболевания; в ряде случаев наблюдается трансформация хронической формы в эпизодическую, причем эффективность терапии литием сохраняется в течение многих лет. Суточная доза — 600–900 мг (по 300 мг 2–3 раза в сутки). Из-за некоторых побочных эффектов (тремор, сонливость, диспепсия) и возможного влияния на состав крови длительность непрерывного лечения карбонатом лития не должна превышать 2–3 мес. На протяжении курса терапии концентрация препарата в сыворотке не должна превышать 1 мэкв/л. Противопоказан при почечной недостаточности, застойной сердечной недостаточности и нарушениях проводимости.

Вальпроат натрия (*депакин*) эффективен у 73 % больных с ПГБ. Лечение начинают с 300 мг 2 раза в сутки; при необходимости дозу постепенно повышают до максимально эффективной и хорошо переносимой. Побочные эффекты включают панкреатит, прибавку массы тела, выпадение волос, тромбоцитопению. Препарат противопоказан при заболеваниях печени и поджелудочной железы.

Габапентин (*нейронтин*), используемый при лечении эпилепсии, невропатической боли, профилактике мигрени, эффективен также при профилактической терапии ПГБ. Начальная доза составляет 900 мг/сут, при необходимости ее увеличивают до 2400 мг/сут. Побочные действия у препарата минимальны.

Метисергид является эффективным профилактическим средством у 70 % пациентов с эпизодической формой ПГБ. Однако при повторном применении эффективность препарата снижается. При хронической форме в связи с опасностью фиброза курс лечения не должен превышать 3 мес. Следует соблюдать осторожность при сочетании метисергида с производными эрготамина и другими вазоконстрикторами. Суточная доза — 6–12 мг (по 2 мг 3–6 раз в сутки).

Мелатонин. Целесообразность применения мелатонина при ПГБ вытекает из циркадианной ритмичности заболевания и патогенетической роли гипоталамуса. Как известно, у пациентов с ПГБ снижен уровень мелатонина в сыворотке, особенно во время болевого пучка. Первые исследования эффективности мелатонина в дозе 10 мг в сутки показали, что у 50 % больных препарат вызывал кратковременную ремиссию.

Другие препараты. У некоторых больных полезными для профилактики атак могут оказаться индометацин, флунаризин, соматостатин и пизотифен. Показана эффективность имована при ночных атаках.

При отсутствии эффекта перечисленных средств (рефрактерные случаи) показана комбинированная терапия. Применяют следующие комбинации препаратов:

- верапамил + карбонат лития;
- верапамил + карбонат лития + вальпроат;
- верапамил + карбонат лития + эрготамин;
- верапамил + карбонат лития + метисегид.

Хирургическое лечение показано при упорных хронических формах ПГБ, а также у больных с эпизодической формой при неэффективности других профилактических методов.

Пароксизмальная гемикрания

ПГ впервые была описана Sjaastad и Dale в 1974 г. Клинические характеристики боли и сопутствующих симптомов являются аналогичными таковым при ПГБ, но более кратковременные, возникающие с большей частотой. Заболевание относится к редким формам головной боли. Описано более 100 случаев. В отличие от пучковой головной боли ПГ развивается чаще у женщины (Ж/М 3:1) в зрелом возрасте (в среднем в 33 года). Наследственный характер ПГ не обнаружен, однако у 21 % пациентов родственники страдали мигренью.

Клиническая картина. Боль носит односторонний характер без смены стороны; локализована в области глаза, виска, верхней челюсти, области лба, изредка иррадирует в ипсилатеральное плечо и руку. Характер боли жгучий, пульсирующий, колющий, сильной или очень сильной интенсивности. Во время атаки пациенты предпочитают сидеть неподвижно или лежать, некоторые, как и при ПГБ, испытывают двигательное беспокойство, агитацию.

Частота атак выше, чем при ПГБ, и достигает 40 раз в день, в среднем около 15 раз в сутки. Боль сопровождается локальными ипсилатеральными вегетативными симптомами: слезотечение, покраснение глаза, заложенность носа, ринорея, гомолатеральный птоз. Реже отмечают миоз и потоотделение на передней части головы.

Диагностические критерии

- A. Как минимум 20 приступов, отвечающих критериям B–D.
- B. Приступы интенсивной односторонней боли орбитальной, супраорбитальной или височной локализации продолжительностью 2–30 мин.
- C. Головная боль сопровождается как минимум одним из следующих симптомов:
 1. Ипсилатеральное инъецирование конъюнктивы и/или слезотечение.
 2. Ипсилатеральная заложенность носа и/или ринорея.
 3. Ипсилатеральная отечность век.
 4. Ипсилатеральная потливость лба.
 5. Ипсилатеральный птоз и/или миоз.
- D. Преимущественная частота приступов более 5 раз в сутки, иногда несколько реже.
- E. Приступы полностью предотвращаются приемом индометацина в терапевтической дозе.
- F. Не связана с другими причинами.

Описана хроническая форма заболевания, которая наблюдается чаще, и эпизодическая. При хронической форме ПГ приступы боли возникают в течение 1 года без ремиссий, свободные от боли периоды короткие — менее 1 мес. При эпизодической форме ремиссии более длительные — от 1 мес. до 3 лет.

Описано сочетание ПГ с невралгией тройничного нерва — ПГ-тик синдром. В этом случае важно проводить лечение обоих заболеваний. Патологические механизмы, лежащие в основе такой сочетанной головной боли, пока не изучены.

Лечение. Индометацин оказывает драматический эффект при этом заболевании, что также подтверждает правильность диагностики. Терапию начинают с дозы 25 мг 3 раза в сутки, постепенно повышая до 50 мг 3 раза в сутки. Терапевтической дозой препарата является 150 мг в сутки внутрь или ректально и 100 мг в виде инъекций. Головная боль исчезает обычно через 1–2 дня после применения терапевтической дозы. После прекращения головной боли назначают меньшие поддерживающие дозы препарата, затем постепенно его отменяют. Если индометацин неэффективен, то диагноз следует пересмотреть. Менее выраженный эффект при ПГ был отмечен также у ацетилсалициловой кислоты и других НПВП.