

Федеральное государственное бюджетное
научное учреждение «Научный центр неврологии»
РЕКОМЕНДУЕТ



ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

ПРАКТИЧЕСКОЕ РУКОВОДСТВО

Под редакцией
академика РАН М.А. Пирадова



Обработано студентом медицинского факультета
в помощь другим студентам

© Никита – md_blast@protonmail.com

УДК 616.8-07-08(035.3)
ББК 56.1-4-5я81
Т15

01-УПС-3213

Т15 **Тактика врача-невролога** : практическое руководство / под ред. М. А. Пирадова. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 208 с. : ил. — (Серия «Тактика врача»). — DOI: 10.33029/9704-5201-1-NEU-2019-1-208.

ISBN 978-5-9704-5695-8

Практическое руководство по неврологии содержит современную и актуальную информацию о диагностике, лечении и профилактике основных заболеваний и синдромов, наиболее часто встречающихся в практике врача-невролога амбулаторного звена.

Предназначено врачам-неврологам, врачам общей практики, клиническим ординаторам и студентам старших курсов медицинских вузов.

Книга имеет электронную версию, активировав доступ к которой можно получить дополнительные информационные материалы (уточняющие рекомендации, развернутые речевые модули, нюансы взаимодействия лекарственных препаратов).

УДК 616.8-07-08(035.3)
ББК 56.1-4-5я81

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

ISBN 978-5-9704-5695-8

© Коллектив авторов, 2019
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2020
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», оформление, 2020

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

ПРЕДИСЛОВИЕ

Настоящее практическое руководство из серии «Тактика врача» предназначено для врачей амбулаторно-поликлинического звена и освещает актуальные вопросы неврологии.

Цель данной серии — помочь врачам первичного звена за короткое время найти оптимальное решение в любых ситуациях, придерживаясь подходов, изложенных в национальных клинических рекомендациях.

В книгу вошли наиболее часто встречающиеся состояния, такие как головная боль напряженного типа и боль в спине, а также такие важные заболевания нервной системы, как острое нарушение мозгового кровообращения, болезнь Паркинсона, эпилепсия. Материал изложен по единой структуре, состоящей из определения, классификаций с примерами формулировок диагноза, диагностики, лечения, реабилитации и профилактики. Особенно важным является указание для каждой болезни ориентировочных сроков временной нетрудоспособности и критериев выздоровления. В электронных приложениях авторы предложили уточняющий материал, при помощи которого врач может получать дополнительную информацию, отражающую ключевые утверждения современных рекомендаций.

Практическое руководство создано коллективом авторов, которые стремились понятным для врачей языком изложить оптимальный объем и последовательность лечебно-диагностических мероприятий. Формат и дизайн руководства позволили хорошо структурировать материал, ключевые вопросы диагностики и лечения изложены в виде таблиц и схем. Особенностью книги является раздел формирования приверженности пациентов к профилактике и лечению заболеваний, который содержит специальные речевые модули и инфографику.

Мы надеемся, что книга станет удобным инструментом для врачей-неврологов. Авторы с благодарностью примут предложения по совершенствованию практического руководства.

*доктор медицинских наук, профессор, академик РАН,
директор ФГБНУ «Научный центр неврологии»
М.А. Пирадов*

УЧАСТНИКИ ИЗДАНИЯ

Главный редактор

Пирадов Михаил Александрович — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, директор ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Авторский коллектив

Пирадов Михаил Александрович — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, директор ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Селиверстов Юрий Александрович — кандидат медицинских наук, научный сотрудник ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Николаева Наталья Сергеевна — врач-невролог 5-го неврологического отделения ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Менеджеры проекта

Муртазин Альберт Инзирович — координатор тома

Чернобровкина Гульнара Ильдаровна — руководитель проекта «Тактика врача»

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ И ДОКАЗАТЕЛЬНАЯ МЕДИЦИНА

Клинические рекомендации (*guidelines*) — это документ, который создается группой экспертов на основании выполненного систематического анализа наилучших доказательств наиболее эффективных лечебных или диагностических вмешательств, а также содержит информацию об эпидемиологии соответствующего заболевания и его прогнозе.

Обоснованность применения каждого пункта рекомендации определяется классом рекомендаций с указанием уровня доказательности, который отражает качество и/или объем соответствующей доказательной информации, на которой основана такая рекомендация.

Классы рекомендаций по использованию метода диагностики (лечения) для описанного заболевания в упрощенном виде выражают следующую позицию авторов: «согласно представленным доказательствам, при данном заболевании это делать нужно/можно/нельзя».

- Класс I («РЕКОМЕНДУЕТСЯ»). Доказательства и/или общее соглашение свидетельствуют, что применение метода в указанной ситуации является благоприятным, полезным и эффективным.
- Класс IIa («следует рассматривать возможность применения»). Доказательства противоречивы и/или имеются противоположные мнения относительно пользы/эффективности метода, однако преобладают аргументы в пользу его применения.
- Класс IIb («можно рассматривать возможность применения»). Доказательства противоречивы и/или имеются противоположные мнения относительно пользы/эффективности метода, при этом аргументы в пользу применения метода недостаточно хорошо обоснованы.
- Класс III («НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ»). Доказательства и/или общее соглашение свидетельствуют, что применение метода не является полезным/эффективным и в некоторых случаях может навредить пациенту.

Уровень доказательности отражает степень проверенности лежащих в ее основе фактов с позиций статистики.

- Уровень А. Доказательства основаны на данных нескольких рандомизированных клинических исследований или метаанализов, что снижает вероятность методологических ошибок исследования.
- Уровень В. Доказательства основаны на данных единственного рандомизированного клинического исследования или нескольких крупных нерандомизированных исследований.
- Уровень С. Доказательства основаны на согласованных мнениях авторитетов (консенсус) и/или небольших исследованиях, ретроспективных исследованиях, регистрах.

В рекомендациях российских профессиональных ассоциаций может использоваться другая схема ранжирования: по уровню достоверности (от 1 до 4) и по уровню убедительности (от А до D). Наиболее высокий уровень рекомендаций соответствует 1А.

Доказательства эффективности какого-либо метода лечения не заменяют клинического мышления и не снимают с врача ответственности за принятие индивидуального решения в отношении каждого конкретного пациента.

Доказательная медицина (в оригинале *evidence-based medicine*) является фундаментом, на котором базируются, во-первых, отказ от неэффективных (вредных) методик и вытеснение их из медицинской практики, во-вторых — выявление и продвижение эффективных методов медицинской помощи. Это раздел медицины, основанный на доказательствах и предполагающий поиск, сравнение, обобщение и широкое распространение полученных доказательств для использования в интересах пациентов (определение рабочей группы *Evidence Based Medicine Working Group*, 1993).

Поэтапная реализация принципов доказательной медицины включает правильно сформулированный вопрос, получение ответа, оценку доказательств, оценку применимости в данной клинической ситуации и проверку практикой.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

- — торговое название лекарственного средства
- ® — ЛС не зарегистрировано в РФ
- ® — лекарственное средство аннулировано в Российской Федерации
- АД — артериальное давление
- АДР — агонист дофаминовых рецепторов
- БА — болезнь Альцгеймера
- БАС — боковой амиотрофический склероз
- БМ — болезнь Меньера
- БП — болезнь Паркинсона
- в/в — внутривенно
- ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
- в/м — внутримышечно
- ГБН — головная боль напряженного типа
- ГЛД — гепатолентикулярная дегенерация
- ДППГ — доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение
- ЗПК — задний полукружный канал
- КТ — компьютерная томография
- КТС — кубитальный туннельный синдром
- ЛФК — лечебная физическая культура
- МАО — моноаминоксидаза
- МГ — миастения гравис
- МНО — международное нормализованное отношение
- МРТ — магнитно-резонансная томография
- МСЭ — медико-социальная экспертиза
- НПВС — нестероидное противовоспалительное средство
- РС — рассеянный склероз
- СК — спастическая кривошея
- СМА — спинальная мышечная атрофия
- ХВДП — хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
- ЭКГ — электрокардиография
- ЭМГ — электромиография

ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА ПРИ ОКАЗАНИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО ПОВОДУ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1.1. БЛЕФАРСПАЗМ

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)
Клозалин 	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 4a — 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

Раздел	Описание
Не вовлекаются в патологический процесс	<ul style="list-style-type: none"> Нижние мотонейроны ядер черепных нервов III, IV, VI; ядро Онуфа (передние рога S2–S4 сегментов — иннервация сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки)
Дополнительно	У части пациентов может присутствовать респираторная дисфункция (диспноэ, ортопноэ) Лобно-височная деменция может предшествовать или проявляться после начала двигательных нарушений

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Метод исследования	Рекомендовано обязательное проведение	В определенных клинических случаях при необходимости
Анализ крови	<p>Общий анализ крови. Скорость оседания эритроцитов. С-реактивный белок. Аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, лактатдегидрогеназа. Тиреотропный гормон, свободный тироксин, трийодтиронин. Витамин В₁₂, фолиевая кислота. Электрофорез белков сыворотки. Иммуноэлектрофорез белков сыворотки и мочи. Креатинфосфокиназа. Креатинин. Электролиты (натрий, калий, хлор, кальций, фосфор). Глюкоза. Инфекционные маркеры [вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) и сифилис]</p>	<p>Ангиотензинпревращающий фермент. Лактат. Гексозаминидаза А и В. Антитела к GM-1 ганглиозиду. Антинейрональные антитела. Антитела к ганглиозидам. Ревматоидный фактор, ANA, антитела к ДНК. Антитела к рецептору ацетилхолина, анти-MUSK-антитела. Анализ на боррелии. Генетический анализ (<i>SOD1, SMN, SBMA, TDP43, FUS, C9orf72</i>). Анализ насыщенных жирных кислот с очень длинными цепями (VLCFA). Анализ на гормоны паращитовидных желез</p>
Нейрофизиологические методы	Игольчатая ЭМГ. Стимуляционная электронейромиография	Транскраниальная магнитная стимуляция
Методы лучевой диагностики	Нейровизуализация (МРТ, КТ головного и спинного мозга в зависимости от клинической картины). Рентгенография органов грудной клетки	Маммография. КТ грудной клетки Проведение онкопоиска (КТ, ультразвуковое исследование)
Ликвор		Цитоз. Цитология. Общая концентрация белка (может быть отмечено умеренное повышение белка — менее 1 г/л). Глюкоза. Лактат в ликворе.

Метод исследования	Рекомендовано обязательное проведение	В определенных клинических случаях при необходимости
		Электрофорез белка в ликворе, включая IgG-индекс. Серологические тесты (боррелии, вирусы)
Анализ мочи		Кадмий. Свинец (в суточной моче). Ртуть. Марганец. Иммуноэлектрофорез мочи
Биопсия (при наличии показаний)		Мышцы. Нерва. Лимфоузла. Костного мозга

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ БОЛЕЗНИ ДВИГАТЕЛЬНОГО НЕЙРОНА



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Рекомендуется прохождение медико-социальной экспертизы (МСЭ) с присвоением соответствующей постоянной группы инвалидности с учетом неуклонного характера прогрессирования заболевания с момента установления диагноза.

Рекомендована оценка двигательной функции и повседневной активности, в том числе с привлечением МСЭ и социальных работников, с целью определения индивидуальной программы реабилитации и необходимых вспомогательных средств (кресло-каталка с типом привода и управления согласно нуждам пациента и его функциональному статусу, ходунки, трость, ходунки-ролляторы, функциональная кровать, противопролежневый матрас и т.д.).

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Заболевание является неуклонно прогрессирующим; цель лечения — наиболее эффективный возможный контроль симптомов заболевания.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь нередко оказывается амбулаторно.

Показания для плановой госпитализации в отделение многопрофильного стационара	Показания для плановой госпитализации в паллиативное отделение и в хоспис
<ul style="list-style-type: none">• Диагностический поиск.• Установка гастростомы.• Подбор параметров вентиляции легких.• Плановая установка трахеостомы.• Подбор симптоматической терапии при неэффективности терапии в амбулаторных условиях	<ul style="list-style-type: none">• Неэффективность контроля симптомов на любой стадии заболевания.• Социальные показания.• Терминальная стадия заболевания

При постановке диагноза БАС необходимо проинформировать терапевта и врача паллиативной помощи по месту жительства, врача лечебной физической культуры (ЛФК).

Рекомендован регулярный скрининг нутриционного статуса, при наличии показаний — коррекция пищевого рациона и проведение сипингового питания, решение вопроса об установке гастростомы (эндоскопически) или при невозможности установки гастростомы — назогастрального зонда.

Рекомендован регулярный скрининг дыхательного статуса. При БАС существует три подхода к устранению дыхательных нарушений:

- 1) респираторная поддержка;
- 2) лекарственная поддержка;
- 3) нелекарственные методы.

Респираторная поддержка в виде неинвазивной вентиляции легких — эффективный способ смягчения симптомов дыхательной недостаточности. Кроме того, при прогрессировании дыхательных расстройств или непереносимости неинвазивной вентиляции легких возможно использование инвазивной вентиляции легких. Однако универсального метода дыхательной поддержки, подходящего всем пациентам, не существует, и решение о степени такой поддержки, одно из самых трудных при БАС, необходимо принимать совместно с врачом и родственниками пациента. Более подробную информацию об этих двух методах можно найти на сайте <http://als-info.ru>.

Лекарственная поддержка направлена на устранение или уменьшение субъективных переживаний при чувстве нехватки воздуха (см. таблицу по немедикаментозным и медикаментозным методам лечения).

Описанные методы не противоречат друг другу, а в большинстве случаев осуществляется их сочетание.

При БАС не рекомендовано использование кислорода из-за высокого риска развития остановки дыхания.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Физиотерапия, респираторная поддержка и организация жилого пространства крайне важны для пациентов с БАС.

Также необходимо периодическое посещение диетолога для составления сбалансированной диеты и нутритивной поддержки, чтобы избежать чрезмерного снижения массы тела, постараться обеспечить поддержание мышечной силы (особенно у пациентов с нарушенным глотанием).

Рекомендованы занятия с логопедом и музыкальным терапевтом с целью проведения комплекса упражнений для коррекции нарушений дыхания, глотания и речи.

По мере прогрессирования заболевания вовлекается дыхательная мускулатура. Неинвазивная вентиляция легких и дыхательная гимнастика могут значительно повысить качество и продолжительность жизни пациента.

Упражнения могут улучшить устойчивость, предотвратить формирование контрактур, замедлить прогрессирование мышечной слабости и атрофии. Растяжка и укрепление мышц могут уменьшить спастичность, увеличить объем движений и улучшить кровообращение.

Использование тростей, ортезов, инвалидных кресел, устройств, генерирующих речь, позволяет пациентам дольше оставаться относительно независимыми.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

У пациента должен быть доступ к терапевту, медицинской сестре, физическому терапевту, эрготерапевту, врачу, обученному оценке респираторных функций и использованию вспомогательной вентиляции легких, логопеду, психологу, социальному работнику. Эти специалисты должны иметь возможность обмена информацией между собой для совместного с пациентом и его семьей принятия решений о проводимой терапии.

Необходимо постоянное наблюдение врача-невролога и врача паллиативной помощи как минимум каждые 3 мес.

Необходимо регулярно оценивать функцию дыхания (с использованием спирометрии и неинвазивной пульсоксиметрии, анализа газов крови) и глотания для своевременного назначения неинвазивной вентиляции легких и установки гастростомы.

ВАКЦИНАЦИЯ

Согласно приказу Минздрава России от 21.03.2014 №125н, лицам с хроническими заболеваниями показана вакцинация от гриппа, а взрослым из групп риска и лицам старше 60 лет, страдающим хроническими заболеваниями легких, — вакцинация от пневмококковой инфекции. Таким образом, больным БАС показана вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции.



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

В настоящее время существуют два препарата, которые применяются в некоторых странах с целью замедления прогрессирования заболевания (рилузол и эдаравон[®]), однако их доказательная база неоднозначна и они не зарегистрированы к применению в Российской Федерации.

Подбор симптоматической терапии должен осуществляться мультидисциплинарной командой.

Одышка	
Немедикаментозные методы: медитация, техники глубокого дыхания.	
Медикаментозные методы	
Морфина сульфат 	5–10 мг каждые 8 ч при необходимости
Лоразепам 	0,5–4 мг 1–3 раза в сутки. Максимальная доза 10 мг
Практические рекомендации <ul style="list-style-type: none">• Использование вентилятора.• Поддержание прохладной температуры в доме.• Приподнятый головной конец кровати.• Применение методов релаксации и психологической помощи.• Вибрационный массаж грудной клетки.• Ингаляции физиологического раствора с использованием небулайзера	
Тревога	
Немедикаментозные методы <ul style="list-style-type: none">• Психологическая поддержка.• Психотерапия	
Медикаментозные методы	
Антидепрессанты группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина, трициклические антидепрессанты	
Лоразепам 	0,5–4 мг 1–3 раза в сутки. Максимальная доза 10 мг
Крампи и фасцикуляции	
Немедикаментозные методы <ul style="list-style-type: none">• Позиционная терапия.• Растяжка.• Массаж.• Гидромассаж	

Медикаментозные методы	
Карбамазепин 	Лечение начинают с малых доз (200 мг/сут), постепенно повышают с интервалом в 1 нед до адекватного ответа пациента. Суточную дозу принимают с едой в 3–4 приема (до 1600 мг/сут). Отменяют медленно
Фенитоин 	100 мг 3–4 раза в сутки
Габапентин 	300–2400 мг 3 приема. Максимальная разовая доза до 1200 мг. Стандартная схема применения — по 300 мг 3 раза в сутки внутрь
Запоры	
Немедикаментозные методы: оценить и скорректировать потребление жидкости и пищевых волокон	
Медикаментозные методы	
Первая линия	
Макрогол 	10–20 г/сут, предпочтительно утром
Сеннозиды А и В 	Начальная доза — обычно 15 мг (1 таблетка), затем подбирают дозировку в диапазоне от 1/2 до 2 таблеток; оптимальна наименьшая доза, необходимая для получения мягкого кала
Вторая линия	
Бисакодил 	По 5–15 мг внутрь, 10–20 мг ректально
Магния цитрат 	20–30 г растворить в воде, принимать внутрь
Практические рекомендации: настройте режим кормления через зонд или гастростому, если она применяется	
Депрессия	
Немедикаментозные методы: психотерапия, психологическая поддержка	

Медикаментозные методы	
Сертралин 	25–50 мг 1 раз в сутки утром или вечером; при отсутствии эффекта доза постепенно (в течение нескольких недель) увеличивается до максимальной суточной дозы 200 мг (на 50 мг/нед)
Пароксетин 	1 раз в сутки по 20–40 мг
Циталопрам 	Начальная доза составляет 10–20 мг/сут, при необходимости возможно увеличение до 60 мг/сут. У пациентов старше 65 лет — 20 мг/сут, при необходимости возможно увеличение до 40 мг/сут
Эсциталопрам 	Разовая доза — 10–20 мг/сут. Максимальная суточная доза — 20 мг. Для пациентов старше 65 лет рекомендуемая доза — 5 мг/сут, максимальная суточная доза — 10 мг
Флуоксетин 	Начальная доза — 20 мг 1 раз в сутки в первой половине дня; при необходимости доза может быть увеличена через 3–4 нед. Частота приема — 2–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза при приеме внутрь для взрослых составляет 60 мг
Практические рекомендации: выберите антидепрессант в соответствии со спектром побочных эффектов	
Сухость во рту, вязкость слюны	
Немедикаментозные методы: применение откашливателей, вибромассажеров для грудной клетки, снижение потребления молочных продуктов	
Медикаментозные методы	
Гвайфенезин 	Внутрь по 100–200 мг 3–4 раза в сутки
Карбоцистеин 	Взрослым — по 2 капсулы или по 15 мл (3 чайных ложки) 5% сиропа 3 раза в сутки
Раннее насыщение	
Медикаментозные методы	
Метоклопрамид 	Внутрь по 5–10 мг 3–4 раза в сутки, запивая водой
Практические рекомендации: частое питание маленькими порциями	

Бессонница

Немедикаментозные методы: гигиена сна

Амитриптилин 	10–150 мг
Тразодон 	100 мг, принимается однократно перед сном после еды. На четвертый день можно увеличить дозу до 150 мг. Дальнейшее повышение дозы с целью достижения оптимального терапевтического эффекта должно производиться на 50 мг/сут каждые 3–4 дня (до 450 мг)
Дифенгидрамин 	25–100 мг
Лоразепам 	0,5–2,5 мг на ночь

Практические рекомендации: тщательное обследование на предмет дыхательной недостаточности и боли. Выявление типа нарушений сна

Подергивание или спазм языка

Немедикаментозные методы: растяжка

Клоназепам 	0,5 мг 3 раза в сутки при необходимости
Лоразепам 	0,5 мг 3–4 раза в сутки
Диазепам 	2,5–5 мг 3 раза в сутки при необходимости
Ботулинический нейротоксин типа А (инъекции) 	Доза определяется в зависимости от мышц, в которые проводится инъекция, и применяемого препарата

Ларингоспазм

Медикаментозные методы

Лоразепам



0,5–2 мг 2–3 раза в сутки

Рассказ о самопроизвольном окончании ларингоспазма. Выявление триггеров. Обучение технике дыхания

Заложенность носа, стекание секрета по задней стенке глотки

Медикаментозные методы

Дифенгидрамин



50–100 мг

Будесонид
(назальный спрей)



400 мкг/сут

Ипратропия бромид
(назальный спрей)



По 2 дозы аэрозоля (40 мкг) 4 раза в сутки

Практические рекомендации: выявление аллергий

Боль

Немедикаментозные методы

- Позиционная терапия.
- Растяжка.
- Массаж.
- Медитация.
- Иглоукальвание

Медикаментозные методы

Препараты из группы нестероидных противовоспалительных средств (НПВС)

Парацетамол



Разовая доза 500 мг

Трамадол



Доза подбирается индивидуально. Разовая доза при приеме внутрь — 50 мг. Максимальная доза — 400 мг/сут

Морфина сульфат 	Режим дозирования подбирают индивидуально. Средняя доза для перорального применения взрослым — 10–100 мг 2 раза в сутки с перерывом в 12 ч
Псевдобульбарный аффект	
Пароксетин 	1 раз в сутки по 20–40 мг
Амитриптилин 	10–150 мг на ночь
Рассмотрите использование селективных ингибиторов обратного захвата серотонина у пациента с сопутствующей депрессией. Рассмотрите амитриптилин, если пациент страдает сиалореей или бессонницей	
Сиалорея	
Немедикаментозные методы: механическая или медикаментозная санация полости рта	
Медикаментозные методы	
Атропин 	0,4 мг каждые 4–6 ч
Амитриптилин 	10–150 мг на ночь
Гиосцина бутилбромид 	10–20 мг 3–5 раз в сутки
Ботулинический нейротоксин типа А (инъекции) 	Доза зависит от области, куда проводят инъекцию, и применяемого препарата
Сластичность	
Немедикаментозные методы: растяжка, позиционная терапия, гидромассаж, массаж	

Медикаментозные методы	
Баклофен 	10–120 мг/сут
Тизанидин 	2–24 мг/сут
Диазепам 	Начальная доза 5–10 мг, суточная — 5–20 мг
Габапентин 	300–2400 мг/сут
Ботулинический нейротоксин типа А (инъекции) 	Доза зависит от мышцы, в которую проводят инъекцию, и применяемого препарата



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Заболевание неуклонно прогрессирует, возможно лишь симптоматическое лечение.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – КОРРЕКЦИЯ СИМПТОМОВ И УЛУЧШЕНИЕ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ПРИ БАС

- Патогенетическая терапия не разработана, но симптоматическое лечение может значительно улучшить качество и продолжительность жизни.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает эффективность препарата и возможные побочные эффекты, в данном случае потенциальная польза от лечения превышает вероятность побочных эффектов.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.3. БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Болезнь Альцгеймера (БА) — нейродегенеративное заболевание, являющееся наиболее частой причиной деменции с поздним началом.

КОДЫ ПО МКБ-10

- G30 Болезнь Альцгеймера.
 - G30.0 Ранняя болезнь Альцгеймера.
 - G30.1 Поздняя болезнь Альцгеймера.
 - G30.8 Другие формы болезни Альцгеймера.
 - G30.9 Болезнь Альцгеймера неуточненная.
- F00*. Деменция при болезни Альцгеймера (G30+).
 - F00.**0 Легкая деменция.
 - F00.**1 Умеренная деменция.
 - F00.**2 Тяжелая деменция.
- F00.0 Деменция при болезни Альцгеймера с ранним началом (G30.0+).
 - F00.00 Без дополнительной симптоматики.
 - F00.01 С другими симптомами, преимущественно бредовыми.
 - F00.02 С другими симптомами, преимущественно галлюцинаторными.
 - F00.03 С другими симптомами, преимущественно депрессивными.
 - F00.04 С другой смешанной симптоматикой.
- F00.1. Деменция при болезни Альцгеймера с поздним началом (G30.1+).
 - F00.10 Без дополнительной симптоматики.
 - F00.11 С другими симптомами, преимущественно бредовыми.
 - F00.12 С другими симптомами, преимущественно галлюцинаторными.
 - F00.13 С другими симптомами, преимущественно депрессивными.
 - F00.14 С другой смешанной симптоматикой.
- F00.2. Деменция при болезни Альцгеймера атипичная или смешанного типа (G30.8).
 - F00.20 Без дополнительной симптоматики.
 - F00.21 С другими симптомами, преимущественно бредовыми.
 - F00.22 С другими симптомами, преимущественно галлюцинаторными.
 - F00.23 С другими симптомами, преимущественно депрессивными.
 - F00.24 С другой смешанной симптоматикой.
- F00.9. Деменция при болезни Альцгеймера неуточненная (G30.9).
 - F00.90 Без дополнительной симптоматики.
 - F00.91 С другими симптомами, преимущественно бредовыми.
 - F00.92 С другими симптомами, преимущественно галлюцинаторными.
 - F00.93 С другими симптомами, преимущественно депрессивными.
 - F00.94 С другой смешанной симптоматикой.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- По времени начала:
 - с поздним началом (после 65 лет);
 - с ранним началом (до 65 лет).
- По стадиям:
 - доклиническая (по данным биомаркеров);
 - умеренные когнитивные нарушения (по мнестическому типу);
 - деменция альцгеймеровского типа.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

БА с поздним началом, деменция легкой степени с выраженным амнестическим синдромом, умеренной акустико-мнестической афазией и нарушением зрительно-пространственных функций.



ДИАГНОСТИКА

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Пациентам с приобретенным когнитивным дефицитом, представляющим собой снижение по сравнению с предыдущим уровнем, подтвержденным анамнестически и по результатам врачебного осмотра, без нарушений повседневной активности могут быть диагностированы умеренные когнитивные нарушения (если преобладают проблемы в сфере памяти, то по мнестическому типу).

Если когнитивный дефицит нарушает повседневную активность пациента, может быть диагностирована деменция. Эквивалентные критерии малого и большого когнитивного расстройства приведены в Диагностическом и статистическом руководстве по психическим расстройствам 5-го пересмотра (DSM-5).

Форма БА	Характеристики
БА с ранним началом	Развитие неамнестического фенотипа — логопенический вариант первичной прогрессирующей афазии, задняя корковая атрофия, кортикобазальный синдром. Наиболее распространенными нейropsychиатрическими симптомами при БА являются депрессия, тревожность, апатия, раздражительность, нарушения сна (бессонница или нарушение циркадных ритмов). Обычный неврологический осмотр, как правило, не выявляет существенных нарушений, или может отмечаться небольшой неврологический дефицит (ограничение взора вверх, паратонии, легкая ригидность)
БА с поздним началом	<ul style="list-style-type: none">• Трудности в сфере эпизодической памяти с различной степенью нарушений в сфере исполнительных, речевых и зрительно-пространственных функций;• градиент амнестических нарушений: большие трудности при вспоминании недавних событий и относительная сохранность памяти на события значительной давности;• при выполнении нейropsychологических тестов на память наблюдаются трудности запоминания, быстрое забывание и нарушение отсроченного воспроизведения, что характерно для нарушения функции гиппокампа. Данная клиническая картина не является специфичной и может развиваться при других процессах, вовлекающих медиальные отделы височных долей

Шкалы для скринингового обследования нейропсихологических функций

- Краткая шкала оценки психического статуса.
- Монреальская шкала оценки когнитивных функций.
- Адденбрукская шкала оценки когнитивных функций.
- Скрининговый тест Mini-Cog.
- Тест рисования часов.
- Батарея лобной дисфункции.
- Шкала депрессии Гамильтона.
- Шкала депрессии Бека и др.

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Основой диагностики является клиническая картина: тщательный сбор анамнеза от пациента и информатора, оценка неврологического и соматического статуса, нейропсихологическое обследование.
- В зависимости от клинической картины может потребоваться исключение воспалительных, метаболических и инфекционных заболеваний с использованием серологических тестов.
- Выполнение рутинных лабораторных анализов позволяет оценить почечную функцию, функцию щитовидной железы, содержание витамина B_{12} и фолиевой кислоты.

Метод диагностики	Признаки
Нейровизуализация с использованием КТ или МРТ (предпочтительнее) головного мозга	<p>Показана всем пациентам с вновь развившимся когнитивным дефицитом с целью исключения структурных аномалий. Выявление фокальной симметричной медиальной височной атрофии имеет прогностическое значение для постановки диагноза БА. При синдроме задней корковой атрофии можно выявить гипотрофию в теменно-затылочной области при относительно сохранной структуре гиппокампов, по крайней мере в начале заболевания.</p> <p>Кроме того, МРТ позволяет исключить дегенеративные заболевания другой этиологии и наличие сердечно-сосудистых заболеваний (гиперинтенсивность белого вещества, лакунарные инфаркты), которые могут носить маску БА или выступать в качестве сочетанной патологии. Наличие церебральных микрокровоизлияний может быть оценено с использованием специальных режимов МРТ: их наличие в глубоких отделах полушарий более характерно для артериальной гипертонии, в то время как их более поверхностное расположение характерно для церебральной амилоидной ангиопатии. Дополнением структурной диагностики может служить позитронно-эмиссионная томография с ^{18}F-фтордезоксиглюкозой, при которой для БА характерен гипометаболизм в теменно-височных областях, задних отделах поясной извилины и предклинье. Использование позитронно-эмиссионной томографии со специфическим лигандом к амилоиду в настоящее время также доступно в клинической практике, однако в большинстве стран рутинно не выполняется вследствие высокой стоимости исследования (в том числе и в Российской Федерации). Использование позитронно-эмиссионной томографии со специфическим лигандом к тау-белку требует дальнейших технологических доработок и проводится исключительно в исследовательских целях</p>

Метод диагностики	Признаки
Исследование цереброспинальной жидкости	<p>Проводится с целью исключения других обратимых причин деменции и молекулярного подтверждения диагноза БА.</p> <p>Характерные для БА изменения в ликворе*:</p> <ul style="list-style-type: none"> • снижение уровня амилоида Aβ42; • повышение уровня общего и фосфорилированного тау-белка <p>Данные изменения также могут использоваться для предсказания развития деменции альцгеймеровского типа у пациентов с умеренными когнитивными нарушениями.</p> <p>Определение амилоида и тау-белка в ликворе может использоваться для дифференциального диагноза при атипичных вариантах БА</p>
Генетическое тестирование	<p>Может рассматриваться в семейных случаях БА при наличии аутосомно-доминантного типа наследования по данным анамнеза (более характерно для БА с ранним началом). Семейные случаи БА могут быть ассоциированы с мутациями в одном из трех генов: <i>APP</i>, <i>PSEN1</i> и <i>PSEN2</i>.</p> <p>Рутинное тестирование на генетические факторы риска (включая ApoE и др.) не является на данный момент строго рекомендуемым</p>

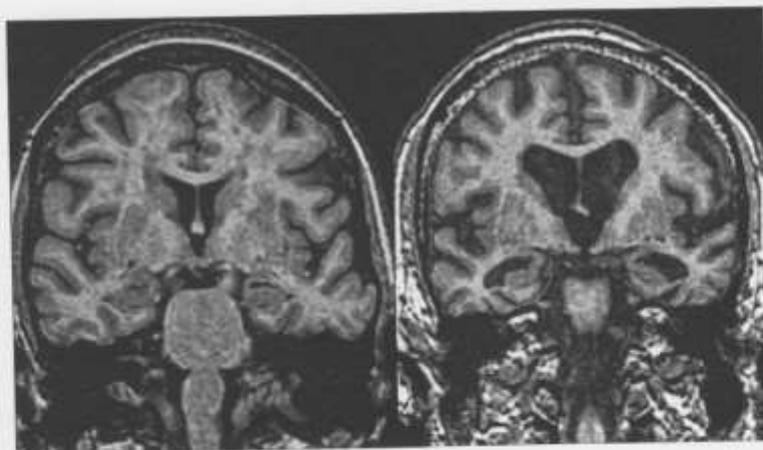
* Выполнение данного анализа доступно в нескольких лабораториях Российской Федерации. На сегодняшний день не существует рутинных клинических биомаркеров БА, определяемых в крови.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

На сегодняшний день актуальны две группы клинических критериев:

- Национального института старения США — National Institute of Aging;
- Международной рабочей группы — International Working Group.

Данные критерии включают также доклиническую стадию БА, подтверждаемую с помощью биомаркеров. Несмотря на то, что точный диагноз БА по-прежнему требует патоморфологического подтверждения, использование диагностических критериев Национального института старения США позволяет установить умеренное когнитивное нарушение или деменцию вследствие БА с высокой, средней или низкой степенью вероятности, используя информацию о биомаркерах.



Магнитно-резонансная томография головного мозга здорового человека (слева) по сравнению с магнитно-резонансной томографией головного мозга пациента с болезнью Альцгеймера (справа) — выраженная гипотрофия в области медиальных отделов височных долей и в области гиппокампов

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

При первичном выявлении пациента с когнитивными нарушениями в первую очередь следует проводить дифференциальный диагноз с потенциально обратимыми причинами:

- патология щитовидной железы;
- дефицит витамина В₁₂ и фолиевой кислоты;
- заболевания печени/почек;
- паранеопластический синдром;
- инфекции;
- аутоиммунные заболевания и др.

При выявлении очаговых изменений в белом веществе и соответствующих данных анамнеза следует проводить дифференциальный диагноз с энцефалитами различной этиологии (аутоиммунные, воспалительные), при исключении других причин — с другими нейродегенеративными заболеваниями, такими как деменция с тельцами Леви, лобно-височная деменция, прионные заболевания.

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Вариабельны и зависят от выраженности нарушений.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Заболевание является неуклонно прогрессирующим.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно, кроме случаев возникновения психотической симптоматики.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Должно осуществляться у невролога, психиатра, врача общей практики.



ЛЕЧЕНИЕ

Диагноз должен быть сообщен корректно, при сообщении диагноза должна быть предоставлена информация о течении заболевания и прогнозе. Требование к оценке эффекта — клиническая стабилизация неврологической симптоматики.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Препарат	Дозы
Легкая или умеренная БА	
Донепезил 	Начальная доза 5 мг/сут с увеличением до 10 мг/сут через 4–6 нед. Поддерживающие дозы: 5–10 мг/сут
Галантамин 	Начальная доза 8 мг/сут с увеличением до 16 мг/сут через 4 нед, возможно, с увеличением до 24 мг/сут после дополнительных 4 нед (минимум). Поддерживающие дозы: 16 или 24 мг/сут. Суточная доза разделяется на два приема во время еды
Ривастигмин 	Начальная доза 1,5 мг 2 раза в сутки, при переносимости через 2 нед можно увеличивать дозу последовательно по 3 мг/сут. Поддерживающая доза 6–12 мг/сут. Суточная доза разделяется на два приема
Ривастигмин (трансдермальная терапевтическая система) 	Начальная доза 4,6 мг/сут, при хорошей переносимости через 4 нед возможно увеличение до 9,5 мг/сут и далее через 4 нед до 13,3 мг/сут. Поддерживающая доза 9,5–13,3 мг/сут
Умеренная или тяжелая БА	
Донепезил 	Начальная доза 5 мг/сут с увеличением до 10 мг/сут через 4–6 нед
Ривастигмин (трансдермальная терапевтическая система) 	Начальная доза 4,6 мг/сут, при хорошей переносимости через 4 нед возможно увеличение до 9,5 мг/сут и далее через 4 нед до 13,3 мг/сут. Поддерживающая доза 13,3 мг/сут
Мемантин 	Начальная доза 5 мг/сут с увеличением по 5 мг/сут в неделю. Поддерживающая терапия: 20 мг/сут. Суточная доза разделяется на два приема



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Подход к лечению и реабилитации должен быть комплексным и осуществляться многопрофильной командой специалистов. При лечении важны физические

упражнения и социальная активность, а также правильное питание и поддержание уровня здоровья. Предпочтительны занятия в группах для предотвращения социальной изоляции, показаны также домашние упражнения. Большой эффект дают аэробные нагрузки, однако комбинация их с силовыми усиливает положительное влияние на когнитивные функции.

Поскольку некоторые функции могут утрачиваться, следует адаптировать отдельные действия к возможностям пациента, чтобы позволить ему принимать в них как можно больше участия. Повседневные занятия должны быть хорошо знакомыми и приносить чувство удовлетворения. Следует позволять пациенту выполнять как можно больше задач самостоятельно.

На определенной стадии пациенту может понадобиться помощь в повседневной активности. Например, необходимость в создании подписей к ящикам и шкафам в соответствии с их содержимым. Ухаживающему лицу следует обеспечить безопасность (например, держать в надежном месте спички, ключи от машины, установить заглушки на розетки, спрятать аптечку и т.д.), правильно организовать окружающее пространство.

Необходимо предоставить пациенту и его семье информацию об имеющихся пациентских организациях (например, автономная некоммерческая организация «Помощь пациентам с БА и их семьям» — Альцрус, www.alzrus.org), где родственники и пациенты смогут получить более полную информацию о заболевании, особенностях ухода, оформлении документов, получить социальную и эмоциональную поддержку.

ПИТАНИЕ

С целью поддержания баланса питательных веществ следует придерживаться средиземноморской диеты, включать в рацион рыбу, овощи, фрукты, морепродукты, злаки, ненасыщенные жирные кислоты (например, оливковое масло). В ряде случаев можно рассмотреть прием биодобавок, содержащих омега-3 жирные кислоты, витаминные комплексы (включающие V_{12} , V_6 , фолиевую кислоту) и витамин E.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Течение заболевания медленно прогрессирующее.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует национальным и международным рекомендациям по лечению болезни Альцгеймера.
- В случае соблюдения врачебных назначений возможны некоторая стабилизация и даже улучшение клинической симптоматики.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ — ЗАМЕДЛЕНИЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ

- Основой терапии при болезни Альцгеймера является тренировка когнитивных функций, поэтому изменение образа жизни играет ключевую роль в замедлении прогрессирования заболевания.
- Ингибиторы холинэстеразы и антагонисты NMDA-рецепторов корректируют баланс нейромедиаторов.

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 превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.4. БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА



1.5. БОЛЕЗНЬ МЕНЬЕРА

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Болезнь Меньера (БМ) — заболевание внутреннего уха, характеризующееся триадой симптомов: периодическими приступами системного головокружения, шумом в ушах и потерей слуха по нейросенсорному типу. Развивается вследствие гидропса эндолимфатического протока — увеличения объема эндолимфы, заполняющей перепончатый лабиринт внутреннего уха и вызывающей растяжение рейснеровой мембраны.

КОД ПО МКБ-10

H81.0 Болезнь Меньера.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Достоверная БМ.
- Вероятная БМ.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

БМ.



ДИАГНОСТИКА

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ БОЛЕЗНИ МЕНЬЕРА (2015)

Достоверная БМ:

- 1) два или более спонтанных эпизодов головокружения длительностью от 20 мин до 12 ч;
- 2) подтвержденная аудиометрически сенсоневральная тугоухость с выпадением низких и средних частот, определяемая в пораженном ухе как минимум в одном случае до, во время или после одного из эпизодов головокружения;
- 3) флуктуация слуховых симптомов (снижение слуха, тиннитус, «закладывание уха») с пораженной стороны;
- 4) нет другого заболевания, лучше соответствующего клинической картине у пациента.

Вероятная БМ:

- 1) два или более эпизодов головокружения, длящихся от 20 мин до 24 ч;
- 2) флуктуирующие слуховые симптомы (снижение слуха, тиннитус, «закладывание уха»);
- 3) нет другого заболевания, более соответствующего клинической картине у пациента.

ДАнные СБОРА АНАМНЕЗА И ОСМОТРА

При сборе анамнеза необходимо задать вопросы:

- головокружение возникло впервые?
- головокружение рецидивирует?
- сколько может длиться обострение?
- головокружение возникает спонтанно?
- сопровождается ли ощущением неустойчивости?
- сопровождается ли снижением слуха?
- сопровождается ли чувством заложенности в ухе?
- какие препараты вы применяете?
- были ли в последнее время инфекционные заболевания, есть ли аллергии?
- какими еще заболеваниями вы страдаете?

При осмотре пациента с БМ может выявляться снижение слуха.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Метод диагностики	Примечания
Аудиометрия	Должна выполняться всем пациентам с подозрением на БМ. Наиболее частая картина при ранней БМ — тугоухость в низко-частотном или комбинированном низко- и высокочастотном спектре. С течением времени аудиограмма «уплощается»
Стандартное вестибулярное тестирование	Включает электронистагмографию (или видеонистагмографию), тест с поворотом стула, постурографию. При прогрессировании БМ при электронистагмографии и тесте с поворотом головы выявляется нарушение вестибулярной функции с пораженной стороны
Лабораторные исследования	Применяются для диагностики потенциально возможных коморбидных состояний: <ul style="list-style-type: none">• гипо-/гипертиреоз;• сахарный диабет;• рекуррентный вестибулярный нейронит;• аутоиммунные заболевания;• нейросифилис
MPT головного мозга	Применяется для выявления иных заболеваний, проявления которых могут имитировать БМ, в том числе опухолей центральной нервной системы, аневризм, аномалии Арнольда–Киари, РС
Тесты с глицерином, мочевиной или сорбитолом либо электрокохлеография	Тесты для выявления эндолимфатического гидропса. Данные тесты имеют низкую чувствительность и специфичность, их роль в диагностике противоречива
Вестибулярные миогенные вызванные потенциалы	Могут выявить характерные изменения в пораженном ухе и могут выявлять гидропс до начала симптомов

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальная диагностика головокружения. Клинические признаки центрального и периферического головокружения



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Зависят от степени ограничения функциональной активности.

КРИТЕРИИ УЛУЧШЕНИЯ

Урежение приступов, стабилизация состояния.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно; госпитализация необходима, как правило, для проведения хирургического лечения.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

СЛУХОВЫЕ АППАРАТЫ

Могут применяться у пациентов с прогрессирующим снижением слуха, что позволяет им поддерживать хороший уровень активности длительное время.

ФИЗИОТЕРАПИЯ И ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ КУЛЬТУРА

Несмотря на то, что нет методов, влияющих на патогенез БМ, физическая терапия может способствовать:

- 1) улучшению и поддержанию баланса;
- 2) усвоению техник, при которых повреждение при падении из-за головокружения будет минимальным;
- 3) улучшению состояния пациента после деструктивных операций;
- 4) уменьшению напряжения в мышцах шеи;
- 5) улучшению визуального контроля баланса;
- 6) вестибулярная гимнастика позволяет улучшить баланс между эпизодами головокружения при наличии соответствующих проблем.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется оториноларингологом и неврологом.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

МОДИФИКАЦИИ ОБРАЗА ЖИЗНИ

- Ограничение потребления соли может уменьшить гидропс со временем и снизить количество обострений.
- Рекомендуется ограничить употребление алкоголя и кофеина.
- Низкий уровень стресса и тревоги может помочь предотвратить обострения.

МОДИФИКАЦИИ ЖИЛОГО ПРОСТРАНСТВА

- Установите горизонтальные и вертикальные поручни в душе или ванной.
- Установите сиденье для ванной.
- Постелите нескользкие коврики в душ или ванну.
- Устраните пороги в дверных проемах.
- Освободите коридоры так, чтобы свободно проходить по ним, в том числе со вспомогательными устройствами для ходьбы.
- Не переносите тяжелые грузы.
- Держите предметы, которыми вы часто пользуетесь, в зоне свободной досягаемости.
- Установите сигнализации для вызова помощи.



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Острые эпизоды

Препарат	Доза
Пероральные препараты	
Антигистаминные препараты, 1-е поколение	
Дименгидринат 	50–100 мг каждые 4–6 ч
Дифенгидрамин 	25–50 мг каждые 4–6 ч
Бензодиазепины	
Клоназепам 	0,25–0,5 мг каждые 8–12 ч

Препарат	Доза
Диазепам 	2,5 мг каждые 12 ч
Лоразепам 	1–2 мг каждые 8 ч
Противорвотные препараты	
Домперидон 	10 мг каждые 8 ч
Метоклопрамид 	5–10 мг каждые 6 ч
Ондансетрон 	4 мг каждые 8–12 ч
Для парентерального применения в условиях неотложной помощи	
Антигистаминные препараты, 1-е поколение	
Дифенгидрамин 	10–50 мг в/в
Противорвотные препараты	
Метоклопрамид 	10 мг в/в
Ондансетрон 	4–8 мг в/в

Препарат	Доза
Прометазин 	12,5–50 мг в/м или в/в

Для снижения количества приступов в период ремиссии применяются бетагистин и диуретики в комбинации с модификацией образа жизни и диетой с низким содержанием соли

Препарат	Доза
Бетагистин 	24 мг 2 раза в сутки
Гидрохлоротиазид 	Доза подбирается индивидуально
Гидрохлоротиазид + триамтерен 	
Ацетазоламид 	

ИНВАЗИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Применяется для пациентов с прогрессирующими, постоянными симптомами, которые значительно снижают качество жизни, несмотря на проводимую терапию.

- Деструктивное лечение, которое позволяет уменьшить или прекратить импульсацию от пораженного уха:
 - инъекции гентамицина;
 - хирургическая лабиринтэктомия;
 - рассечение вестибулярного нерва.
- Недеструктивные операции, механизмы действия которых до конца не известны, но предположительно они снижают аккумуляцию жидкости в эндолимфатическом протоке:
 - декомпрессия или шунтирование эндолимфатического протока;
 - саккулотомия;
 - интратимпанальные инъекции глюкокортикоидов;
 - тимпаностомия;
 - генератор положительного пульсового давления.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Заболевание имеет прогрессирующее течение с обострениями в случае, если специфическая терапия не проводится.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным стандартам лечения болезни Меньера.
- Не следует отменять или назначать препараты самостоятельно. Длительное лечение препаратами в адекватных дозировках может привести к длительной ремиссии.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ГОЛОВОКРУЖЕНИЯ, УЛУЧШЕНИЕ СЛУХА, УМЕНЬШЕНИЕ ЧАСТОТЫ ПРИСТУПОВ

- Для снижения частоты обострений и замедления прогрессирования заболевания следует соблюдать бессолевую диету и придерживаться приема назначенных лекарственных препаратов.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает характер нарушения и выбирает метод лечения.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.6. БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Болезнь Паркинсона (БП) — медленно прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, которое проявляется замедленностью (брадикинезия) и обеднением рисунка движений (олигокинезия), пластическим повышением тонуса (ригидностью) мышц, постуральной неустойчивостью, нарушением ходьбы, а также широким спектром вегетативных, когнитивных и психических расстройств.

КОД ПО МКБ-10

G20 Болезнь Паркинсона.

КЛАССИФИКАЦИЯ

1. По форме заболевания:

- дрожательная — доминирование тремора (покоя, постурально-кинетического) в клинической картине;
- акинетико-ригидная — выраженные признаки гипокинезии и мышечной ригидности, часто рано присоединяются нарушения ходьбы и постуральная неустойчивость; тремор покоя отсутствует или выражен минимально, может выявляться постуральный тремор;
- смешанная — наличие всех трех основных симптомов в вариабельном соотношении.

2. По стадии заболевания (классификация по Hoehn–Yahr).

Стадия	Критерии
0-я стадия	Двигательные проявления отсутствуют
1-я стадия	Односторонние проявления заболевания
2-я стадия	Двусторонние проявления заболевания без постуральной неустойчивости
3-я стадия	Умеренно выраженная постуральная неустойчивость, возможно самостоятельное передвижение
4-я стадия	Значительная утрата двигательной активности, но пациент в состоянии передвигаться
5-я стадия	При отсутствии посторонней помощи пациент прикован к постели или инвалидному креслу

3. Темп прогрессирования:

- быстрый (смена стадий заболевания происходит в течение 2 лет или менее);
- умеренный (смена стадий происходит за 2–5 лет);
- медленный (смена стадий занимает более 5 лет).

ПРИМЕРЫ ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Пример 1. БП, смешанная форма, 2-я стадия (по Hoehn–Yahr), медленный темп прогрессирования. Умеренное когнитивное расстройство.

Пример 2. БП, акинетико-ригидная форма, 3-я стадия (по Hoehn–Yahr) с выраженной поструральной неустойчивостью, умеренно выраженный феномен истощения разовой дозы леводопы, легкие хореоформные дискинезии пика дозы; умеренный темп прогрессирования.



ДИАГНОСТИКА

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА (MDS CLINICAL DIAGNOSTIC CRITERIA FOR PARKINSON'S DISEASE)

Группа критериев	Критерии
Критерии диагностики паркинсонизма	Брадикинезия (с декрементом скорости и амплитуды) в сочетании как минимум с одним из признаков: <ul style="list-style-type: none"> • тремор покоя; • мышечная ригидность
Поддерживающие критерии	<ul style="list-style-type: none"> • Явный и выраженный ответ на дофаминергическую терапию; • дискинезии пика дозы; • тремор покоя в конечности; • гипосмия, подтвержденная тестом Пенсильваского университета (UPSIT), и/или симпатическая денервация миокарда, подтвержденная скintiграфией миокарда с метайодбензилгуанидином (MIBG)
Абсолютные исключающие критерии	<ul style="list-style-type: none"> • мозжечковые знаки; • парез взора вниз или замедление вертикальных саккад; • поведенческий вариант лобно-височной деменции или первичная прогрессирующая афазия в первые 5 лет заболевания; • «паркинсонизм нижней половины тела» более 3 лет; • лечение нейролептиками достаточной продолжительностью и в дозе, способной вызывать паркинсонизм; • отсутствие явного ответа на терапию леводопой в высоких дозах (>600 мг/сут); • выпадение высших видов чувствительности (графестезия, стереогноз), апраксия или прогрессирующая афазия; • сохранность пресинаптических дофаминергических структур по данным однофотонной эмиссионной или позитронно-эмиссионной томографии; • наличие другого заболевания, способного вызвать синдром паркинсонизма
«Красные флаги»	<ul style="list-style-type: none"> • Быстрое прогрессирование нарушений ходьбы, требующее регулярно использования инвалидного кресла в первые 5 лет заболевания; • отсутствие прогрессирования моторных симптомов в течение 5 лет или более в случае, если это не обусловлено адекватно подобранной терапией; • тяжелые бульбарные расстройства в первые 5 лет заболевания; • инспираторные дыхательные расстройства: дневной и ночной стрidor; • тяжелая вегетативная недостаточность в первые 5 лет заболевания, в том числе выраженная ортостатическая гипотензия [снижение систолического артериального давления (АД) на 30 мм рт.ст. или диастолического АД на 15 мм рт.ст. в течение 3 мин при переходе из горизонтального положения в вертикальное] либо задержка или недержание мочи в первые 5 лет заболевания (у мужчин задержка мочи может быть также обусловлена наличием гиперплазии простаты и ассоциированной эректильной дисфункцией);

Группа критериев	Критерии
	<ul style="list-style-type: none"> • частые падения (более 1 раза в год), вызванные нарушением равновесия, в первые 3 года заболевания; • асимметричный антероколлиз либо контрактуры верхних или нижних конечностей в первые 10 лет заболевания; • отсутствие типичных немоторных проявлений в первые 5 лет заболевания, включая нарушения сна, вегетативную дисфункцию, гипосмию, нейропсихиатрические расстройства (депрессия, тревога, галлюцинации); • необъяснимые пирамидные знаки; • симметричность симптомов паркинсонизма

Критерии	Вероятная БП	Возможная БП
Синдром паркинсонизма	Да	Да
Абсолютные исключаяющие критерии	Нет	Нет
Поддерживающие критерии	2 и более	Количество больше или равно количеству «красных флагов»
Красные флаги	Нет	Один или два

Достоверный диагноз БП устанавливается на основании патоморфологического исследования.

СБОР АНАМНЕЗА

К наиболее частым жалобам пациента относятся асимметричное дрожание, замедленность движений, скованность в теле, изменение походки.

При треморе начало чаще всего с одной конечности, которое нередко замечается членами семьи, а не самим пациентом. Тремор постепенно прогрессирует и распространяется на другую конечность с ипсилатеральной стороны, а затем и на другую сторону.

При превалировании брадикинезии и мышечной ригидности клиническая картина может быть вариабельна. Часто пациенты жалуются на ноющую боль в конечности, скованность, слабость, нарушение координации.

При прямых вопросах пациенты с БП могут отметить иные симптомы.

- Нарушения сна — нарушения движений в фазе быстрых движений глаз, патологические движения во сне, дневная сонливость.
- Трудности при переворачивании в кровати.
- Депрессия.
- Утомляемость, апатия, утрата мотивации.
- Утрата обоняния.
- Усиленная потливость.
- Боль в конечности.
- Патологические позы (иногда болезненные) в конечностях.

Необходимо уделить внимание «красным флагам» при сборе анамнеза.

- Когнитивные, психические или поведенческие нарушения (в том числе галлюцинации, флуктуации когнитивного статуса).

- Вегетативная дисфункция (ортостатическая гипотензия, импотенция, недержание или задержка мочеиспускания).
- Падения.
- Внезапное начало с быстрым и (или) ступенчатым прогрессированием.
- Применение блокаторов D2-рецепторов или тетрабеназина/резерпина в анамнезе.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ОСМОТР

	Обратить внимание при осмотре	Характерные особенности
Голова	<ul style="list-style-type: none"> • Оценить гипомимию, «маскообразное лицо», симптом редкого моргания. • Оценить движения глазных яблок, вертикальных саккад (при прогрессирующем надъядерном параличе — вертикальный парез взора, замедление вертикальных саккад, окуломоторная апраксия). При ограничении вертикального взора — оценить феномен «глаз куклы». • Оценить речь и дыхание (гипофония, стридор, затруднение вдоха). • Оценить ригидность мышц шеи. • Оценить тремор языка, мягкого нёба. • Тремор головы крайне редко встречается при БП, необходимо рассмотреть иной диагноз при его наличии 	<ul style="list-style-type: none"> • Обычно у пациентов с БП отсутствуют глазодвигательные нарушения. У пожилых людей может быть парез взора вверх, при этом нет улучшения при выполнении маневра «глаз куклы». • Возможен тремор языка, мягкого нёба
Конечности	<ul style="list-style-type: none"> • Оценить мышечную ригидность, ее симметричность. • Оценить тремор покоя и постуральный тремор. • Оценка брадикинезии, ее асимметрии. • Оценка мозжечковых знаков: дисметрии, дисдиадохокинеза, «феномена отдачи», атаксии 	<p>При БП возможны различные виды тремора</p> <ul style="list-style-type: none"> • Асимметричный 3–4 Гц тремор покоя в руках и ногах. • Асимметричный постуральный тремор 6 Гц при вытягивании рук вперед. • Асимметричный 3–4 Гц постуральный тремор, появляющийся через несколько секунд после вытягивания рук вперед
Походка	<ul style="list-style-type: none"> • Возможно ли стояние без поддержки? • Оценить поздние нарушения (симптом «пизанской башни», антероколлис, сутулая поза). • Оценить инициацию ходьбы, ширину шага, содружественные движения рук при ходьбе, наличие застываний. • Оценить тандемную ходьбу. • Оценить постуральную устойчивость в пробе на ретропульсию 	<ul style="list-style-type: none"> • Раннее появление постуральных нарушений свидетельствует в пользу атипичного паркинсонизма

	Обратить внимание при осмотре	Характерные особенности
Другое	<ul style="list-style-type: none"> • Измерить АД в положении лежа и через 3 мин после перехода в положение стоя. • Оценить температуру и цвет кожных покровов. • Выполнить оценку когнитивных функций, изучение почерка 	<ul style="list-style-type: none"> • Наличие ортостатической гипотензии (снижение систолического АД на 30 мм рт.ст. или диастолического АД на 15 мм рт.ст. в течение 3 мин при переходе из горизонтального положения в вертикальное) в первые 3 года от дебюта двигательных симптомов может свидетельствовать о мультисистемной атрофии

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Диагноз устанавливается на основе клинической картины.
- При наличии атипичной картины заболевания или иных симптомов рекомендовано выполнение КТ/МРТ головного мозга.
- В случае дебюта до 50 лет следует исключить болезнь Вильсона:
 - анализ сыворотки крови на общую медь и церулоплазмин;
 - анализ содержания меди в суточной моче;
 - осмотр у офтальмолога в щелевой лампе на предмет наличия кольца Кайзера–Флейшера.
- Тесты на вегетативную дисфункцию при подозрении на мультисистемную атрофию.
- Оценка когнитивных функций (Монреальская шкала оценки когнитивных функций, краткая шкала оценки психического статуса).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

20–30 дней (сроки зависят от степени выраженности двигательных и недвигательных нарушений и возможности их коррекции).

КРИТЕРИИ УЛУЧШЕНИЯ

- Увеличение двигательной активности.
- Уменьшение мышечной ригидности.
- Уменьшение гиперкинетических нарушений.
- Клиническая стабилизация неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Лечение проводят в амбулаторных условиях.

Показания к госпитализации	Тип госпитализации
Острая декомпенсация БП	Экстренная госпитализация
Акинетико-гипертермический (злокачественный) синдром	



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Показания: все стадии БП.

1. Двигательная реабилитация:
 - лечебная гимнастика;
 - баланс-тренинг;
 - аэробный тренинг;
 - тренинг ходьбы (скандинавская ходьба).
2. Когнитивный тренинг.
3. Технологии с биологической обратной связью и виртуальной реальностью.
4. Психотерапия.
5. Логопедическая коррекция речевых нарушений и расстройств глотания.
6. Трудотерапия.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Проводится дальнейшее наблюдение, обучение пациентов, при необходимости — коррекция терапии. Обучение пациентов проводится лечащим врачом и в специализированных школах для формирования большей приверженности к терапии, навыков организации бытовой среды, самостоятельного выполнения физических упражнений.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Леводопа является «золотым стандартом» лечения. Применяется в сочетании с ингибиторами дофа-декарбоксилазы (карбидопа, бенсеразид) и/или с ингибиторами катехол-О-метилтрансферазы (энтакапон).

Существуют пролонгированные (применяются при ночной гипокинезии и ригидности, для уменьшения моторных флуктуаций) и быстрорастворимые формы (при необходимости быстрого «включения» — при выраженной гипокинезии по утрам или внезапных «выключениях»).

Препарат	Доза
Леводопа	
Леводопа + бенсеразид 	Доза подбирается индивидуально. Начальная доза: 50 мг леводопы и 12,5 мг бенсеразиды 2–3 раза в сутки, с постепенным увеличением до оптимальной дозы 300–800 мг леводопы и 75–200 мг бенсеразиды за 4–6 приемов. Максимальная суточная доза: 1000–1200 мг леводопы и 250–300 мг бенсеразиды
Леводопа + карбидопа 	Доза подбирается индивидуально. Начальная доза 62,5 мг леводопы и 6,25 мг карбидопы 2–3 раза в сутки, с повышением дозы на 62,5 мг леводопы и 6,25 мг карбидопы через 2–3 дня до оптимальной дозы. Максимальная суточная доза: 1,5 г леводопы, 150 мг карбидопы
Леводопа + знтакапон + карбидопа 	Доза подбирается индивидуально. Максимальная суточная доза: 1,5 г леводопы, 2 г знтакапона, 375 мг карбидопы (10 таблеток по 150/37,5/200 мг)
Нежелательные реакции: тошнота, рвота, анорексия*. Реже — ортостатическая гипотензия, галлюцинации, дневная сонливость, периферическая невропатия. Отмена леводопы может приводить к значительному ухудшению симптомов паркинсонизма. При длительном течении заболевания — моторные флуктуации и лекарственные дискинезии	
АДР	
Возможны в качестве монотерапии в начале заболевания (в основном у молодых пациентов) и для коррекции двигательных осложнений терапии леводопой	
Пирибедил 	Монотерапия — 150–250 мг/сут в 3–5 приемов; в комбинации с леводопой — 100–150 мг в 2–3 приема
Ропинирол 	Начальная доза составляет 2 мг 1 раз в сутки в течение одной недели. Впоследствии дозу увеличивают на 2 мг с интервалами не менее 1 нед до 8 мг/сут. Если после подбора дозы терапевтический эффект недостаточно выражен или является нестойким, можно продолжить увеличение суточной дозы препарата на 4 мг с интервалами 1–2 нед (до достижения необходимого терапевтического эффекта). Доза может быть изменена в зависимости от терапевтического эффекта и увеличена до максимальной дозы 24 мг 1 раз в сутки
Прамипексол 	Начальная доза 375 мкг/сут за 3 приема. Каждые 5–7 дней дозу следует повышать до достижения максимального терапевтического эффекта (обычно при дозе 1,5–4,5 мг/сут). Максимальная разовая доза 1,5 мг. Прекращение лечения должно быть постепенным, обычно в течение 1 нед

Препарат	Доза
<p>Ротиготин (трансдермальная терапевтическая система)</p> 	<p>На ранних стадиях БП Начальная доза препарата составляет 2 мг/сут. С учетом индивидуальной переносимости и терапевтической эффективности дозу еженедельно повышают на 2 мг/сут до достижения эффективной дозы или до максимальной дозы 8 мг/сут.</p> <p>На поздних стадиях БП, сопровождающейся флуктуациями Лечение начинают с дозы препарата 4 мг/сут, еженедельно повышая ее на 2 мг/сут до достижения эффективной дозы или до максимальной дозы — 16 мг/сут.</p>
<p>Нежелательные реакции: тошнота, рвота*, ортостатическая гипотензия, спутанность сознания, галлюцинации, сонливость, внезапные засыпания, отеки голеней, импульсивно-компульсивные расстройства (патологическая страсть к покупкам, гиперсексуальность, компульсивное использование Интернета, патологическая ревность и т.д.)</p>	
<p>Амантадин</p>	
<p>В основном применяется для коррекции дискинезий, обусловленных применением леводопы</p>	
<p>Амантадин</p> 	<p>Начальная доза — 100 мг/сут, через 1 нед возможно увеличение дозы до 200 мг/сут; максимальная суточная доза — 400 мг. В связи с возможным активирующим влиянием на центральную нервную систему последнюю дозу рекомендуется принимать не позднее 16 ч. При нарушении функции почек и у пожилых пациентов дозу уменьшают и увеличивают интервал между приемами</p>
<p>Нежелательные реакции: спутанность сознания, галлюцинации, отеки голеней, сетчатое ливедо, бессонница</p>	
<p>Ингибиторы моноаминоксидазы (MAO)-B</p>	
<p>Имеют незначительный симптоматический эффект. Применяются при легком двигательном дефиците</p>	
<p>Разагилин</p> 	<p>1 мг 1 раз в сутки</p>
<p>Нежелательные реакции: спутанность, галлюцинации, бессонница, возбуждение. При совместном применении с селективными ингибиторами обратного захвата серотонина редко возможно развитие серотонинового криза (развиваются дискинезии, спутанность сознания, артериальная гипертензия)</p>	
<p>Холиноблокаторы</p>	
<p>Могут быть использованы для коррекции тремора при БП</p>	
<p>Тригексифенидил</p> 	<p>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 — 3–5 раз в сутки. Максимальные дозы: при приеме внутрь разовая доза — 10 мг, суточная — 20 мг</p>
<p>Бипериден</p> 	<p>По 1 мг 1–2 раза в сутки. Дозу можно увеличивать на 2 мг каждые сутки. Поддерживающая доза составляет 3–16 мг/сут (разделенная на 3–4 приема). Максимальная суточная доза составляет 16 мг</p>

Препарат	Доза
Нежелательные реакции: спутанность сознания, сухость во рту, синдром сухого глаза, тошнота, запоры, задержка мочеиспускания. Противопоказаны при глаукоме, когнитивных нарушениях, простатите	
Противорвотные препараты	
* Коррекция тошноты, рвоты при применении дофаминергических препаратов	
Домперидон 	10–30 мг/сут

СХЕМА ИНИЦИАЦИИ И ПРОДОЛЖЕНИЯ ТЕРАПИИ ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

	Начальная терапия	Коррекция при недостаточной эффективности	Дальнейшая коррекция
До 50 лет	Легкий/умеренный моторный дефект > ингибитор MAO-B. Умеренный/выраженный моторный дефект > АДР	Перейти к комбинации MAO-B и АДР. Добавить амантадин. При треморе покоя возможно назначение холиноблокатора	Добавить малые дозы леводопы (100–200 мг/сут)
50–70 лет	Легкий/умеренный дефект > ингибитор MAO-B	Комбинация MAO-B и АДР	Добавить леводопу (300–400 мг/сут)
	Умеренный дефект > АДР или препараты леводопы	Добавить амантадин. Заменить АДР	
После 70 лет	Выраженный моторный и/или когнитивный дефект > препараты леводопы	Довести дозу леводопы до минимальной эффективной величины (300–400 мг/сут)	Поднять дозу леводопы до оптимального уровня
	Легкий/умеренный моторный дефект > ингибитор MAO-B. Умеренный/выраженный моторный дефект > препараты леводопы	Довести дозу леводопы до минимальной эффективной величины (300–600 мг/сут). Добавить амантадин, АДР, ингибитор MAO-B (при отсутствии деменции)	

ПРИБЛИЗИТЕЛЬНЫЕ ЭКВИВАЛЕНТНЫЕ ДОЗЫ ДЛЯ ПЕРЕХОДА С ОДНОГО АГОНИСТА ДОФАМИНОВЫХ РЕЦЕПТОРОВ НА ДРУГОЙ



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

Применяется при длительно текущей БП. Применяются как деструктивные операции, так и стимулирующие — с имплантацией электродов в головной мозг. При отборе пациентов на операцию должны выполняться следующие критерии:

- хороший ответ на леводопу, но из-за дискинезий и/или моторных флуктуаций подбор надлежащей дозы невозможен;
- хорошая двигательная активность в оп-периоде;
- нет выраженной деменции;
- нет значимых психических нарушений;
- возраст менее 70 лет;
- стадия не более 3 по Hoehn–Yahr в период «включения».

ТЕРАПИЯ НЕМОТОРНЫХ СИМПТОМОВ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

Препарат	Дозы
Когнитивные нарушения	
Рекомендованы ингибиторы холинэстеразы	
Ривастигмин 	Начальная доза 1–1,5 мг 2 раза в сутки. При хорошей переносимости разовая доза может быть увеличена до 3 мг, затем до 4,5 и до 6 мг; частота приема — 2 раза в сутки; интервал между каждым увеличением дозы должен составлять не менее 2 нед
Донепезил 	Взрослым назначают в начальной дозе 5 мг 1 раз в сутки. Прием в начальной дозе продолжают в течение не менее 4–6 нед, чтобы достичь равновесных концентраций донепезила и определить ранний клинический эффект терапии. Через 1 мес дозу можно увеличить до 10 мг/сут. Максимальная суточная доза составляет 10 мг
Депрессия и апатия	
Первая линия — селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и мirtазапин	
Флуоксетин 	Начальная доза — 20 мг 1 раз в сутки в первой половине дня; при необходимости доза может быть увеличена через 3–4 нед. Частота приема — 2–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза при приеме внутрь для взрослых составляет 60 мг
Циталопрам 	Для взрослых в зависимости от показаний начальная доза составляет 10–20 мг/сут, при необходимости возможно увеличение до 60 мг/сут. У пациентов старше 65 лет — 20 мг/сут, при необходимости возможно увеличение до 40 мг/сут
Миртазапин 	Начальная доза 15 мг/сут с постепенным увеличением дозы в зависимости от эффекта и переносимости

Препарат	Дозы
Вторая линия — трициклические антидепрессанты	
Амитриптилин 	Начальная доза для взрослых 25–50 мг на ночь, затем ее увеличивают в течение 5–6 дней до 150–200 мг/сут в 3 приема (максимальную часть дозы принимают на ночь). Если в течение 2 нед не наступило улучшения, суточную дозу увеличивают до 300 мг. При исчезновении признаков депрессии дозу уменьшают до 50–100 мг/сут и продолжают лечение не менее 3 мес. В пожилом возрасте при легких нарушениях назначают в дозе 30–100 мг/сут (на ночь), после достижения терапевтического эффекта переходят на минимальные эффективные дозы — 25–50 мг/сут
Галлюцинации и психозы	
1. Отменить/уменьшить последний назначенный препарат или в следующем порядке: холинблокаторы, амантадин, АДР, ингибиторы MAO, ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы, леводопа	
2. При деменции с тельцами Леви/деменции при БП добавить ингибитор холинэстеразы	
Ривастигмин 	Начальная доза 1–1,5 мг 2 раза в сутки. При хорошей переносимости разовая доза может быть увеличена до 3 мг, затем до 4,5 и до 6 мг; частота приема — 2 раза в сутки; интервал между каждым увеличением дозы должен составлять не менее 2 нед
Добавить атипичный нейролептик в малых дозах	
Клозапин 	Нуждается в мониторинге общего анализа крови из-за риска нейтропении
Кветиапин 	Может ухудшать симптомы паркинсонизма
Нарушения сна	
Выявить причину	
При наличии дистонии/боли в off-периоде ночью рассмотреть пролонгированные формы леводопы или АДР, принимать дополнительную дозу леводопы ночью	
В случае использования АДР — уменьшение дозы или смена препарата	
При апноэ во сне — проведение полисомнографии, назначение терапии постоянным положительным давлением	
Расстройства поведения в фазе быстрого сна	
Клоназепам 	Внутри по 1 мг/сут, на ночь

Препарат	Дозы
Мелатонин 	Внутри по 1–5 мг 1 раз в сутки за 30–40 мин до сна
Периодические движения конечностей во сне	
Клоназепам 	Внутри по 1 мг/сут, на ночь
Частые позывы к мочеиспусканию	
1. Консультация уролога	
2. М-холиноблокаторы	
Троспия хлорид 	Назначают по 15 мг 3 раза в сутки с интервалом в 8 ч; суточная доза — 45 мг
Зрительная дисфункция	
Ингибиторы фосфодиэстеразы-5	
Силденафил 	Внутри по 50 мг за 1 ч до полового акта. Возможно снижение дозы до 25 мг либо повышение до 100 мг в зависимости от эффективности препарата. Максимальная суточная доза: 100 мг. Максимальная разовая доза: 100 мг
Варденафил 	Начальная доза 10 мг за 25–60 мин до полового акта; можно принимать также от 25 мин до 4–5 ч перед сексуальным контактом. С учетом эффективности и переносимости доза может быть увеличена до 20 мг или уменьшена до 5 мг. Максимальная частота приема — 1 раз в сутки. Максимальная суточная доза 20 мг. В пожилом возрасте (старше 65 лет) начальная доза 5 мг. При умеренной печеночной недостаточности начальная доза — 5 мг/сут, в дальнейшем доза может быть увеличена максимально до 10 мг
Тадалафил 	Для сексуально активных пациентов (более 2 раз в неделю): ежедневно 5 мг один раз в сутки. Доза может быть уменьшена до 2,5 мг/сут, исходя из индивидуальных особенностей организма. Для сексуально малоактивных пациентов (менее 2 раз в неделю): 20 мг препарата как минимум за 15 мин до предполагаемой сексуальной активности. Максимальная суточная доза препарата составляет 20 мг
Слюнотечение	
Инъекции ботулинического нейротоксина типа А в слюнные железы	
Ботулинический нейротоксин типа А 	В зависимости от применяемого препарата

Препарат	Дозы
Нарушения мочеиспускания	
1. Консультация уролога	
2. М-холиноблокаторы	
Толтеродин 	4 мг 1 раз в сутки. Доза препарата может быть уменьшена до 2 мг/сут на основании индивидуальной переносимости препарата
Троспия хлорид 	Назначают по 15 мг 3 раза в сутки с интервалом в 8 ч; суточная доза — 45 мг
Запор	
1. Размягчители стула/осмотические слабительные	
Лактулоза 	15–45 мл/сут. Высшая суточная доза: 190 мл. Высшая разовая доза: 45 мл
Макрогол 	10–20 г/сут, предпочтительно утром
2. Раздражающие слабительные короткого действия	
Бисакодил 	Внутрь 5–15 мг, ректально 10–20 мг
3. Клизмы	



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Заболевание неуклонно прогрессирует, однако прогноз может существенно различаться. Модифицируемыми факторами для прогноза являются падения и физическая активность.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным и российским руководствам по оказанию медицинской помощи пациентам с БП.
- Отсутствие приверженности терапии в значительной мере ухудшает функциональное состояние пациента и приводит к более быстрой инвалидизации.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – ДОСТИЖЕНИЕ КОНТРОЛЯ СИМПТОМОВ БП

- Противопаркинсонические препараты, в том числе препараты леводопы, призваны восстановить баланс нейромедиаторов, который нарушается из-за дегенерации нейронов при БП.
- Методы двигательной реабилитации позволяют на длительное время улучшить повседневную активность и прогноз, а также являются немаловажной частью лечения БП.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила и режим приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.7. БОЛЬ В СПИНЕ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Боль в спине является одной из самых частых причин нетрудоспособности. Этот синдром может развиваться вследствие широкого спектра состояний.

КОДЫ ПО МКБ-10

- M54 Дорсалгия.
- M54.1 Радикулопатия.
- M54.2 Цервикалгия.
- M54.3 Ишиас.
- M54.4 Люмбаго с ишиасом.
- M54.5 Боль внизу спины.
- M54.6 Боль в грудном отделе позвоночника.
- M54.8 Другая дорсалгия.
- M54.9 Дорсалгия неуточненная.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По этиологии:

- 1) неспецифические боли в спине;
- 2) «опасные» этиологии:
 - компрессия спинного мозга или конского хвоста (обычно причиной является грыжа межпозвонкового диска);
 - метастатическое поражение позвоночника;
 - эпидуральный абсцесс;
 - остеомиелит позвонков;
- 3) менее тяжелые причины:
 - компрессионный перелом позвоночника;
 - радикулопатия;
 - стеноз позвоночного канала;
- 4) другие этиологии:
 - анкилозирующий спондилит;
 - остеоартрит;
 - сколиоз и гиперкифоз;
 - психологические причины (депрессия или соматизация);
 - причины, связанные с поражением внутренних органов: панкреатит, пиелонефрит, нефролитиаз, аневризма брюшной аорты, герпетическая инфекция.

По течению:

- острые (до 4 нед);
- подострые (4–12 нед);
- хронические (более 12 нед).

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Боль внизу спины. Фасеточный болевой синдром.



ДИАГНОСТИКА

ДААННЫЕ АНАМНЕЗА И ОБЪЕКТИВНОГО ОСМОТРА

Раздел	Описание
При сборе жалоб и анамнеза необходимо установить характеристики боли в спине	<ul style="list-style-type: none">• Локализация;• длительность;• тяжесть;• иррадиация;• характеристики предшествующей боли, сравнение ее с текущим эпизодом;• возникновение боли в покое или ночью;• преимущественная локализация боли: шейный/грудной/поясничный отдел, крестцово-ягодичная область, нижняя конечность
Необходимо задать следующие вопросы	<ul style="list-style-type: none">• Непреднамеренная потеря массы тела;• ночная потливость;• онкологические заболевания в анамнезе;• предшествующие началу боли события;• попытки терапии, их успешность;• неврологические симптомы (слабость, неустойчивость при ходьбе, чувствительные нарушения, недержание мочи и кала);• стабильность или прогрессирование симптомов;• бактериальные инфекции в анамнезе;• недавнее использование инъекционных наркотиков;• применение глюкокортикоидов;• вмешательства или травмы в области спины;• наличие утренней скованности в спине и суставах;• выяснение психологического состояния пациента, злоупотребление различными препаратами, стратегии компенсации боли
Осмотр пациента должен включать	<ul style="list-style-type: none">• Осмотр спины, оценку позы (выявление анатомических изменений);• пальпацию/перкуссии позвоночника;• неврологический осмотр с оценкой глубоких рефлексов, силы мышц, чувствительности, походки и симптома Ласега;• выявление неорганических симптомов (симптом Ваделла) — у пациентов с психологическим стрессом симптомы боли в спине проявляются выраженной негативной реакцией пациента на осмотр, пальпацию, проверку симптома Ласега, которая уменьшается при отвлечении пациента; необъяснимым неврологическим дефицитом [недерматомное распределение чувствительных нарушений, внезапные движения во время осмотра, боль при аксиальной нагрузке (давление на голову в положении стоя), нарушения обычной активности (одевания, вставания со стула), и т.д.];• при наличии недержания мочи — оценка высоты стояния мочевого пузыря и объема остаточной мочи, при положительном онкологическом анамнезе выполняется обследование лимфатических узлов, груди, простаты, прочие обследования также выполняются на основании деталей анамнеза, которые позволяют заподозрить ту или иную причину боли в спине
Оценка нейропсихологического статуса	Госпитальная шкала тревоги и депрессии и/или иные шкалы и опросники

ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Методы диагностики	Признаки
Лабораторные исследования	Большая часть пациентов с болью в спине не нуждаются в лабораторных исследованиях. При подозрении на инфекцию или новообразование следует выполнить общий анализ крови, исследование С-реактивного белка, рентгенографию органов грудной клетки. Скорость оседания эритроцитов и С-реактивный белок также служат показателями, которые могут указывать на наличие анкилозирующего спондилита
МРТ	Немедленное выполнение МРТ требуется при острой боли в спине и: <ul style="list-style-type: none"> • синдроме конского хвоста (вновь появившаяся задержка мочеиспускания, недержание кала или седловидная анестезия); • выраженном неврологическом дефиците (прогрессирующая слабость, значительный двигательный дефицит, не локализованный в зоне иннервации одного нерва); • наличии онкологического анамнеза; • подозрении на инфекционный процесс (начало боли после появления температуры, применения внутривенных наркотиков, недавно перенесенных инфекций). МРТ рекомендована после безуспешного курса терапии для пациентов с симптомами радикулопатии или при симптомах стеноза позвоночного канала (боль, иррадиирующая в ногу, пожилой возраст, хромота), которые являются кандидатами на хирургическое лечение
Рентгенография	Рекомендована для пациентов с факторами риска: <ul style="list-style-type: none"> • новообразования (необъяснимая потеря массы тела, возраст более 50 лет); • анкилозирующего спондилита (утренняя скованность, уменьшающаяся после упражнений, боль в области ягодицы, ночные боли); • компрессионного перелома позвоночника (остеопороз, применение глюкокортикоидов, травма, пожилой возраст — более 65 лет для мужчин, более 75 лет для женщин)
Другие	При наличии симптомов системных заболеваний, пульсирующем образовании в брюшной полости необходимо дообследование в соответствии с предполагаемым диагнозом

«Красные флаги» при боли в спине:

- 1) возраст более 50–55 лет или менее 18–20 лет;
- 2) боль не связана с движением, сочетается с болью другой локализации и/или носит распространенный характер (страдает более одного корешка);
- 3) серьезная травма позвоночника или связь начала заболевания с предшествующей травмой;
- 4) устойчивая лихорадка;
- 5) наличие онкологического заболевания в анамнезе;
- 6) необъяснимая потеря массы тела;
- 7) не ослабевающая ночью или постоянно прогрессирующая боль в спине;
- 8) нарастающие неврологические симптомы, включая клинические признаки синдрома конского хвоста (недержание мочи или затрудненное мочеиспускание, седловидная анестезия с нарушением чувствительности в области анального отверстия и промежности, двусторонняя слабость и/или онемение нижних конечностей, импотенция);

- 9) пульсирующее образование в брюшной полости;
- 10) боль в спине, усиливающаяся в состоянии покоя;
- 11) иммуносупрессия, ВИЧ, наркотическая зависимость;
- 12) длительный прием глюкокортикоидов;
- 13) наличие системных заболеваний;
- 14) нарастание болевого синдрома с течением времени;
- 15) отсутствие облегчения и уменьшения боли в спине после пребывания в положении лежа;
- 16) интенсивная и ежедневная боль преимущественно в грудном отделе позвоночника;
- 17) деформация позвоночника, сформировавшаяся за короткий срок;
- 18) страдает общее состояние больного с длительным недомоганием.

Хронификации боли в спине способствуют следующие факторы («желтые флаги»):

- 1) убежденность пациента в опасности боли в спине для его жизни и трудоспособности;
- 2) убежденность в большей эффективности пассивных методов лечения и отсутствие желания принимать активное участие в процессе лечения;
- 3) затруднения социальной адаптации.

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

3–5 дней.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

- Купирование болевого синдрома.
- Увеличение объема движений в позвоночнике.
- Регресс двигательных и сенсорных нарушений.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно, за исключением госпитализации для проведения хирургических вмешательств.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

1. ЛФК. Применение различных комплексов упражнений дает эффект при наличии достаточной приверженности (ежедневное выполнение).
2. Спинальные манипуляции (являются формой мануальной терапии, часто сопровождаются хрустом).
3. Массаж может быть эффективен у некоторых пациентов.
4. Когнитивно-поведенческая терапия является основой терапии при хроническом болевом синдроме.
5. Тренировка осознанности (медитация, техники осознанного наблюдения, в том числе тайчи, йога, техники релаксации).

КОМПЛЕКС УПРАЖНЕНИЙ РАЗНОГО УРОВНЯ



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Для хронической боли, независимо от длительности или тяжести, пациент должен быть проинструктирован о способах самопомощи.

1. Поддерживайте повседневную активность на максимально переносимом уровне.
2. Выберите хороший матрас средней жесткости. Препочтительно, если он будет ортопедическим. Применение жесткого матраса не рекомендовано.
3. Эргономичное рабочее место, поддержка поясницы при сидении. Необходимо выбрать для работы удобные, эргономичные кресла с регулируемой высотой сидения и спинки.
4. Уменьшение рычага при поднимании тяжестей с пола и их переносе.



ЛЕЧЕНИЕ

ТЕРАПИЯ ОСТРОЙ БОЛИ В СПИНЕ

Фармакотерапия

Препараты	Дозы
Первая линия — НПВС	
Ибупрофен 	400–600 мг 4 раза в сутки
Напроксен 	250–500 мг 2 раза в сутки
Нимесулид 	Начальная доза 100 мг 2 раза в сутки. Содержимое пакетика растворить приблизительно в 100 мл воды комнатной температуры, полученный раствор сразу выпить. Максимальная суточная доза: 200 мг. Максимальная продолжительность курса лечения — 15 дней
Декскетопрофен 	25 мг каждые 8 часов. Максимальная суточная доза — 75 мг, курс лечения препаратом не должен превышать 3–5 дней
Возможно назначение иных препаратов из группы НПВС	

Препараты	Дозы
Вторая линия — комбинация НПВС с миорелаксантами	
Диазепам 	Начальная доза 5–10 мг, суточная 5–20 мг. Максимальная суточная доза 100 мг. Максимальная разовая доза 10 мг
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. При хронической почечной недостаточности и проведении гемодиализа суточная доза 5 мг. Отменять постепенно (в течение 1–2 нед)
Тизанидин 	Внутрь по 2–6 мг 3–4 раза в сутки с медленным повышением дозы до 12–24 мг/сут на 3–4 приема. Максимальная суточная доза 24 мг. Максимальная разовая доза 6 мг
Толперизон 	Начальная доза 50 мг 2–3 раза в сутки; с увеличением до 150 мг 2–3 раза в сутки
Третья линия — опиоидные анальгетики, системное введение глюкокортикоидов	
Трамадол 	Взрослым и детям старше 14 лет разовая доза при приеме внутрь — 50 мг, в/в медленно или в/м — 50–100 мг
Преднизолон 	60–80 мг/сут 5–7 дней

ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ

Немедикаментозная терапия

Немедикаментозное лечение является основным для хронической неспецифической боли в спине и включает:

- ЛФК;
- когнитивно-поведенческую терапию;
- релаксационные методики;
- мультидисциплинарную реабилитацию.

Медикаментозная терапия

Препараты	Дозы и способы применения
Первая линия — лечение обострения хронической боли с помощью НПВС в течение нескольких дней (7–10 дней)	
Вторая линия	
Трамадол 	Взрослым и детям старше 14 лет разовая доза при приеме внутрь — 50 мг в/в медленно или в/м — 50–100 мг
Дулоксетин 	Начальная доза 60 мг 1 раз в сутки. При необходимости можно увеличить суточную дозу с 60 мг до максимальной дозы 120 мг/сут в 2 приема. У пациентов с выраженными нарушениями функции почек (клиренс креатинина <30 мл/мин) начальная доза должна составлять 30 мг 1 раз в сутки. У пациентов с нарушениями функции печени следует снизить начальную дозу препарата или сократить кратность приема
Амитриптилин 	Начальная доза 25–50 мг на ночь, затем ее увеличивают в течение 5–6 дней до 150–200 мг/сут в 3 приема (максимальную часть дозы принимают на ночь). Если в течение 2 нед не наступило улучшение, суточную дозу увеличивают до 300 мг. При исчезновении признаков депрессии дозу уменьшают до 50–100 мг/сут и продолжают лечение не менее 3 мес. В пожилом возрасте при легких нарушениях назначают в дозе 30–100 мг/сут (на ночь), после достижения терапевтического эффекта переходят на минимальные эффективные дозы — 25–50 мг/сут
Венлафаксин 	Рекомендуемая начальная доза — 75 мг/сут (таблетки — суточную дозу делят на 2–3 приема, капсулы — 1 раз в сутки, примерно в одно и то же время суток — утром или вечером). Для некоторых пациентов может быть желательна стартовая доза 37,5 мг/сут (в течение 4–7 дней). При необходимости возможно повышение дозы (постепенно, на 75 мг/сут, 1 раз в 4 дня и более) до 225 мг/сут (рекомендуемая доза при депрессии средней степени тяжести), в стационаре (при тяжелой депрессии) возможно повышение дозы до максимальной — 375 мг/сут

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При резистентном к терапии болевом синдроме возможно выполнение дополнительных вмешательств.

Выраженный или прогрессирующий двигательный дефицит, синдром конского хвоста являются показаниями к срочной консультации нейрохирурга.

Для диагностики локализации источника боли выполняются блокады в область нервного корешка, фасеточных суставов, крестцово-подвздошного сустава.

Хирургическое лечение может быть показано при неэффективности консервативной терапии у пациентов с ухудшающимися качеством жизни симптомами.

Существует множество хирургических подходов, в каждом случае выбирается наиболее приемлемый метод.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При неспецифической боли в спине прогноз благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует национальным клиническим рекомендациям по лечению боли в спине.
- Несоблюдение врачебных назначений может привести к усугублению двигательных нарушений и формированию хронического болевого синдрома.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ — УМЕНЬШЕНИЕ БОЛЕВОГО СИНДРОМА

- Активность и выполнение упражнений — основа терапии хронической и острой боли в спине при исключении более серьезных состояний.
- Нестероидные противовоспалительные препараты уменьшают отек и боль.
- Миорелаксанты уменьшают мышечно-тонический болевой синдром, ухудшающий состояние пациента.
- Опиоидные анальгетики уменьшают болевой синдром.
- Реабилитационные мероприятия позволяют уменьшить болевой синдром.
- Антидепрессанты уменьшают центральную сенситизацию.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.8. ГЕПАТОЛЕНТИКУЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона, болезнь Вильсона–Коновалова) — хроническое прогрессирующее аутосомно-рецессивное заболевание, вызываемое мутацией в гене транспортера меди *АТР7В* и характеризующееся нарушением обмена меди с избыточным накоплением ее во внутренних органах и центральной нервной системе.

КОД ПО МКБ-10

E83.0 Нарушения обмена меди.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Бессимптомная форма.
- Абдоминальная форма — раннее начало, преимущественно с острой печеночной недостаточности или признаков хронической печеночной недостаточности:
 - острый гепатит;
 - хронический гепатит;
 - фульминантная печеночная недостаточность;
 - цирроз печени.
- Неврологическая форма характеризуется экстрапирамидными нарушениями (тремор конечностей и головы, гиперкинезы, нарушение почерка, дизартрия, мышечная ригидность), эпилептическим синдромом, контрактурами при сгибании конечностей. Типичны психические нарушения (депрессия, раздражительность, расторможенность поведения, психотические эпизоды).
- Смешанная форма характеризуется сочетанием неврологических и печеночных симптомов.

В клинической картине ГЛД могут наблюдаться поражение почек (10% случаев) в виде гематурии и глюкозурии, гемолитическая анемия (10–15% случаев), поражение костной системы в виде остеопороза (в 20% случаев).

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

ГЛД. Цирроз печени. Портальная гипертензия.



ДИАГНОСТИКА

СБОР АНАМНЕЗА

Раздел	Описание
Возраст начала	Заболевание часто манифестирует в детском возрасте (печеночная форма) или до 40–50 лет (неврологическая форма)

Раздел	Описание
Наличие жалоб, указывающих на неврологические симптомы	Субъективные трудности концентрации. Дискоординация. Изменения почерка. Дизартрия. Слюнотечение. Дистония. Тремор. Замедленность движений, скованность
Наличие нарушений функции печени в анамнезе или при осмотре	Возможен весь спектр проявлений поражения печени
Наличие анемии в анамнезе	При ГЛД возможны наличие Кумбс-негативной гемолитической анемии, эпизоды желтухи

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

Орган	Признаки поражения
Головной мозг	Тремор (часто выраженный тремор по типу «хлопающих крыльев», который возникает в покое, усиливается при поддержании позы и еще больше усиливается при движении). Дистония. Паркинсонизм. Мозжечковые знаки. Нарушения ходьбы (ходьба часто причудливая, представлена сочетанием атаксии, дистонии и хореи). Психические нарушения: личностные изменения, расторможенность, эмоциональная лабильность, прогрессирующее когнитивное снижение
Печень, селезенка	Бессимптомная гепатомегалия. Изолированная спленомегалия. Хронический гепатит. Острый (фульминантный) гепатит. Цирроз печени
Орган зрения	Кольцо Кайзера–Флейшера: красно-коричневая пигментация по краю роговицы, возникает из-за накопления меди под десцеметовой мембраной. Катаракта
Кровь	Гемолитическая анемия
Костная ткань	Остеопороз. Хондрокальциноз. Артрит
Почки	Нефролитиаз. Аминоацидурии. Почечная недостаточность. Гиперкальциурия. Нефрокальциноз
Кожа	Гиперпигментация кожи. Голубые лунки у ногтевого ложа
Желчевыводящие пути	Пигментные камни в желчном пузыре

Орган	Признаки поражения
Сердце	Кардиомиопатия, нарушение ритма
Поджелудочная железа	Панкреатит
Эндокринная система	Гигантизм. Гиперпаратиреоз
Репродуктивная система	Бесплодие с повторными невынашиваниями

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Консультация офтальмолога с осмотром в щелевой лампе: кольцо Кайзера–Флейшера выявляется не всегда, а также может появляться при иных хронических болезнях печени. Однако у пациентов с неврологическим дебютом при осмотре в щелевой лампе опытным офтальмологом данный симптом чаще оказывается положительным.
- Консультация гепатолога.

Метод диагностики	Признаки
Нейровизуализация	На МРТ головного мозга может выявляться повышение сигнала от базальных ядер (чаще всего скорлупы, реже стриатума) в T2-режиме. Возможно появление гиперинтенсивности оградаы в T2-режиме, «симптома панды» в среднем мозге. Возможна гиперинтенсивность белого вещества, что чаще свидетельствует о выраженном неврологическом дефиците.
Лабораторные анализы	<p>Диагностические тесты</p> <ul style="list-style-type: none"> • Анализ крови на общую медь и церулоплазмин. Содержание церулоплазмينا часто снижено при ГЛД более чем на 50%, так как для его синтеза требуется медь. Содержание общей меди снижается, в то время как содержание свободной меди обычно повышено >100 мкг/дл (1,6 мкмоль/л). Тем не менее, нормальные показатели этих маркеров не исключают наличие диагноза. Кроме того, снижение уровня церулоплазмينا также может возникать при других состояниях. • Анализ суточной мочи на уровень меди. Более надежный тест, имеет диагностическое значение при >1,6 мкмоль/сут (100 мкг/сут), однако уровень >0,64 мкмоль (40 мкг/сут) также может предполагать наличие заболевания и говорит о необходимости дальнейшего обследования. Важно, что суточная моча должна собираться в специальные контейнеры, в составе которых отсутствует медь. • Проба с пеницилламином может быть применена у пациентов с пограничными значениями меди в суточной моче. Также нужно учитывать побочные эффекты пеницилламина. Как проводить пробу с пеницилламином?



Метод диагностики	Признаки
	<ul style="list-style-type: none"> • Биопсия печени — наилучший метод для однозначной диагностики ГЛД, однако это инвазивный тест, сопряженный с осложнениями. Необходимо использовать инструменты и контейнеры без меди в составе. Диагностическим считается содержание меди в ткани печени >250 мг/г сухого вещества. У нелеченых пациентов уровень менее 40–50 мг/г исключает ГЛД. • Развернутый клинический анализ крови и анализ мочи. • Биохимический анализ крови (билирубин общий и фракции, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, гамма-глутамилтранспептидаза, креатинин, мочевина, глюкоза, холестерин). • Коагулограмма
Визуализация печени	Ультразвуковое исследование, КТ и МРТ печени показывают неспецифический гепатит, цирроз
Эзофагогастродуоденоскопия	в том числе для выявления варикозного расширения вен пищевода и желудка
Генетический анализ	Генетический анализ на частые мутации в гене <i>ATP7B</i> нередко не имеет практического значения, так как при ГЛД выявлено более 500 мутаций, в связи с чем при сомнениях в диагнозе целесообразно секвенирование гена <i>ATP7B</i>

Диагностика комплексная, в случаях, когда клиническая картина соответствует заболеванию, а иные диагностические методы не дают результата, биопсия печени является единственным методом, который может однозначно подтвердить или опровергнуть диагноз.

Существует Лейпцигская количественная шкала для диагностики ГЛД, разработанная в 2001 г.

Признак	Выраженность	Балл
<i>Типичные клинические симптомы и признаки</i>		
Кольца Кайзера–Флейшера на роговице глаза	Имеются	2
	Отсутствуют	0
Неврологические симптомы или характерные проявления при МРТ головного мозга	Тяжелые	2
	Легкие	1
	Отсутствуют	0
Концентрация церулоплазмينا сыворотки	Нормальная ($>0,2$ г/л или >200 мг/л)	0
	0,1–0,2 г/л или 100–200 мг/л	1
	$<0,1$ г/л или <100 мг/л	2
Гемолитическая анемия с отрицательной пробой Кумбса	Имеются	1
	Отсутствуют	0
<i>Другие методы исследования</i>		
Содержание меди в печени (при отсутствии холестаза)	В 5 раз выше верхней границы нормы (>4 мкмоль/г или >250 мкг/г)	2

Признак	Выраженность	Балл
	0,8–4 мкмоль/г или 50–250 мкг/г	1
	Нормальное (<0,8 мкмоль/г или <50 мкг/г)	-1
	Наличие роданинпозитивных гранул (при отсутствии возможности количественного определения меди)	1
Экскреция меди с мочой (при отсутствии острого гепатита)	Нормальная (<0,9 мкмоль/сут × 1,73 м ² или <57 мкг/сут <1,73 м ²)	0
	Выше верхней границы нормы в 2 раза и меньше	1
	Более чем в 2 раза выше верхней границы нормы	2
	Нормальная, но увеличивается более чем в 5 раз выше верхней границы нормы при приеме d-пенициллина	2
Молекулярно-генетическая диагностика	Мутации в 2 хромосомах	4
	Мутации в 1 хромосоме	1
	Дефекты мутаций не выявлены	0
<i>Интерпретация результата</i>		
Диагноз установлен		≥4
Диагноз сомнителен, необходимо исследование большего числа показателей		3
Диагноз маловероятен		≤2

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Индивидуальны и определяются выраженностью функциональных ограничений вследствие неврологических/психических/соматических нарушений.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Стабилизация или уменьшение выраженности неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь в большинстве случаев оказывается амбулаторно.

Госпитализация	Показания
Плановая	Для уточнения диагноза. Подбор схемы терапии. Декомпенсация, резистентность к лечению, побочные эффекты терапии. Контроль эффективности терапии (оценка метаболизма меди, степень фиброзирования печеночной паренхимы и нарушения психоневрологических функций с определением показаний для своевременного выполнения ортотопической трансплантации печени)
Экстренная	В неврологическое/психиатрическое отделение — эпилептические приступы; гиперкинезы; психозы, галлюцинации. В соматическое отделение — фульминантный гепатит



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Направлена на профилактику контрактур (особенно в случае наличия дистонии), улучшение баланса и координации с помощью различных физических упражнений, баланс-терапии, уменьшения мышечной и суставной боли. Для определения полного комплекса реабилитационных мероприятий необходима консультация врача-физиотерапевта.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пожизненное (в первый год — ежемесячно с контролем лабораторных показателей; далее — 4 раза в год).



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Необходимо проводить профилактику интеркуррентных заболеваний, соблюдать диету с низким содержанием меди, обычный режим, применять дозированные физические нагрузки.

Диета должна быть направлена на уменьшение поступления меди в организм. При этом ограничиваются продукты с высоким содержанием меди (печень, креветки, орехи, шоколад, грибы). Диету при ГЛД можно охарактеризовать как молочно-растительную. Диетическое всасывание меди должно быть менее чем 1,0 мг/сут. Запрещается использовать медную посуду для приготовления пищи и еды. Необходимо избегать витаминных и минеральных препаратов, содержащих медь.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь в большинстве случаев оказывается амбулаторно.

Госпитализация	Показания
Плановая	Для уточнения диагноза. Подбор схемы терапии. Декомпенсация, резистентность к лечению, побочные эффекты терапии. Контроль эффективности терапии (оценка метаболизма меди, степень фиброзирования печеночной паренхимы и нарушения психоневрологических функций с определением показаний для своевременного выполнения ортотопической трансплантации печени)
Экстренная	В неврологическое/психиатрическое отделение — эпилептические приступы; гиперкинезы; психозы, галлюцинации. В соматическое отделение — фульминантный гепатит



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Направлена на профилактику контрактур (особенно в случае наличия дистонии), улучшение баланса и координации с помощью различных физических упражнений, баланс-терапии, уменьшения мышечной и суставной боли. Для определения полного комплекса реабилитационных мероприятий необходима консультация врача-физиотерапевта.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пожизненное (в первый год — ежемесячно с контролем лабораторных показателей; далее — 4 раза в год).



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Необходимо проводить профилактику интеркуррентных заболеваний, соблюдать диету с низким содержанием меди, обычный режим, применять дозированные физические нагрузки.

Диета должна быть направлена на уменьшение поступления меди в организм. При этом ограничиваются продукты с высоким содержанием меди (печень, креветки, орехи, шоколад, грибы). Диету при ГЛД можно охарактеризовать как молочно-растительную. Диетическое всасывание меди должно быть менее чем 1,0 мг/сут. Запрещается использовать медную посуду для приготовления пищи и еды. Необходимо избегать витаминных и минеральных препаратов, содержащих медь.

СОДЕРЖАНИЕ МЕДИ В НЕКОТОРЫХ ПРОДУКТАХ ПИТАНИЯ



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

В качестве стартовой терапии показано применение хелаторов меди (препарат пеницилламин). Хелаторы меди необходимы для терапии, но имеют существенные нежелательные реакции. Пациенты могут прекратить или уменьшить дозу хелаторов меди после периода инициации терапии и в последующем перейти на поддерживающую терапию.

Цинк может применяться в качестве терапии первой линии или после стабилизации течения заболевания хелаторами меди. Хелаторы меди также связывают цинк, поэтому совместное применение этих препаратов может уменьшать их эффективность. Не требуют отмены при беременности, в отличие от пеницилламина.

Пациенты с фульминантной печеночной недостаточностью или тяжелой хронической печеночной недостаточностью могут нуждаться в трансплантации печени.

Рекомендован мониторинг эффективности терапии.

Важнейший показатель — содержание меди в суточной моче. Сразу после начала лечения может превышать 16 мкмоль/сут (1000 мкг/сут). На фоне длительного лечения значения уровня меди должны находиться в диапазоне 6–8 мкмоль/сут (375–500 мкг/сут).

Кроме того, важен контроль переносимости лечения:

- исследование общеклинического анализа крови в первый месяц — 2 раза в неделю, затем — 1 раз в месяц;
- общий анализ мочи — 1 раз в 3 мес;
- биохимический анализ крови (билирубин, аланинаминотрансфераза, аспартат-аминотрансфераза, щелочная фосфатаза, гамма-глутамилтранспептидаза, креатинин, мочевина, общий белок) 1 раз в 3 мес.

Препарат	Раздел	Описание
Пеницилламин 	Дозы и способ применения	500 мг 3 раза в сутки с титрованием дозы по уровню экскреции меди в моче. Переносимость пеницилламина в начале лечения можно улучшить, начиная терапию с минимальных доз препарата (125–250 мг/сут) с последующим периодичным еженедельным повышением дозы препарата на 250 мг/сут. Прием пеницилламина должен сопровождаться приемом пиридоксина в дозе 25 мг/сут
	Мониторинг	Измерение количества меди в 24-часовой моче, контроль общего анализа крови и мочи еженедельно в первые 2 мес терапии, далее каждые 6 мес

Препарат	Раздел	Описание
	Побочные эффекты	Побочные эффекты: в начале лечения может развиваться выраженное ухудшение симптомов. Важные побочные эффекты — апластическая анемия, иммунокомплексный нефрит, сыпь, тошнота, волчаночно-подобный синдром. У пациентов, имеющих аллергию на пенициллин, может развиваться анафилактический шок на прием пенициллина
Цинка сульфат 	Дозы	50 мг 3 раза в сутки При совместном применении препаратов цинка с пенициллинами интервал между приемом должен составлять не менее 2 ч
	Мониторинг	Контроль экскреции меди и цинка в суточной моче через каждые 3–6 мес
	Побочные эффекты	Боль в животе и диспепсия



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- В отсутствие лечения прогноз неблагоприятный. При полной приверженности терапии и соблюдении диетических рекомендаций прогноз значительно улучшается.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует национальным и международным клиническим рекомендациям по лечению гепатолентикулярной дегенерации.
- Несоблюдение врачебных назначений, например, самостоятельный отказ или прерывание лечения из-за улучшения самочувствия, побочных эффектов, повышает риск усугубления симптомов заболевания, что значительно ухудшает прогноз.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – ДОСТИЖЕНИЕ ОТРИЦАТЕЛЬНОГО БАЛАНСА МЕДИ

- Пеницилламин — препарат, который связывает медь, образуя с ней прочные соединения, и выводит ее из организма.
- Цинк индуцирует синтез медьсвязывающих белков в стенках тонкой кишки и препятствует всасыванию меди в ЖКТ.

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 превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.9. ГОЛОВНАЯ БОЛЬ НАПРЯЖЕННОГО ТИПА

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Головная боль напряженного типа (ГБН) — наиболее распространенный тип головной боли в популяции. Обычный приступ ГБН характеризуется двусторонней сдавливающей головной болью легкой или умеренной интенсивности, которая не ассоциирована с иной симптоматикой (например, типичной для мигрени). Исключение составляет хроническая форма ГБН, при которой может наблюдаться легкое ощущение тошноты. В связи с отсутствием сопутствующих неврологических проявлений и невыраженной интенсивностью болевых ощущений ГБН редко приводит к тяжелой нетрудоспособности. Среди всех видов первичной головной боли ГБН обладает наименьшим числом характерных клинических проявлений. Этот факт, а также то, что многие вторичные варианты головной боли могут напоминать по своим проявлениям ГБН, диагноз ГБН требует исключения различных органических заболеваний.

КОД ПО МКБ-10

G44.2 Головная боль напряженного типа.

КЛАССИФИКАЦИЯ (СОГЛАСНО МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ ГОЛОВНОЙ БОЛИ 3-ГО ПЕРЕСМОТРА)

- Нечастая эпизодическая ГБН:
 - нечастая эпизодическая ГБН, ассоциированная с болезненностью перикраниальных мышц;
 - нечастая эпизодическая ГБН, не ассоциированная с болезненностью перикраниальных мышц.
- Частая эпизодическая ГБН:
 - частая эпизодическая ГБН, ассоциированная с болезненностью перикраниальных мышц;
 - частая эпизодическая ГБН, не ассоциированная с болезненностью перикраниальных мышц.
- Хроническая ГБН:
 - хроническая ГБН, ассоциированная с болезненностью перикраниальных мышц;
 - хроническая ГБН, не ассоциированная с болезненностью перикраниальных мышц.
- Вероятная ГБН:
 - вероятная нечастая эпизодическая ГБН;
 - вероятная частая эпизодическая ГБН;
 - вероятная хроническая ГБН.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Хроническая ГБН с болезненностью перикраниальных мышц.



ДИАГНОСТИКА

Тип головной боли	Критерии
Нечастая эпизодическая ГБН	<p>А. Как минимум 10 эпизодов головной боли, длящихся менее 1 дня в месяц в среднем (<12 дней в году) и удовлетворяющих диагностическим критериям Б–Г.</p> <p>Б. Длительность от 30 мин до 7 дней.</p> <p>В. Удовлетворяет как минимум двум из четырех характеристик.</p> <ul style="list-style-type: none">• Двусторонняя локализация.• Стягивающая или сжимающая по характеру.• Легкой или умеренной интенсивности.• Не усиливается при повседневной физической активности (например, при подъеме по лестнице). <p>Г. Удовлетворяет обоим критериям.</p> <ul style="list-style-type: none">• Отсутствие тошноты или рвоты.• Может сопровождаться только фотофобией или только фонофобией. <p>Д. Нет иного диагноза, наиболее соответствующего клинической картине</p>
Частая эпизодическая ГБН	<p>А. Не менее 10 эпизодов головной боли, беспокоящей в среднем от 1 до 14 дней в месяц более 3 мес (≥ 12 и < 180 дней в году) и удовлетворяющих критериям Б–Г.</p> <p>Б. Длительность от 30 мин до 7 дней.</p> <p>В. Удовлетворяет как минимум двум из четырех характеристик.</p> <ul style="list-style-type: none">• Двусторонняя локализация.• Сдавливающая или сжимающая по характеру (не пульсирующая).• Легкой или умеренной интенсивности.• Не усиливается при повседневной физической активности (например, при подъеме по лестнице). <p>Г. Соответствует обоим критериям.</p> <ul style="list-style-type: none">• Отсутствие тошноты или рвоты.• Может сопровождаться только фотофобией или только фонофобией. <p>Д. Нет иного диагноза, наиболее соответствующего клинической картине</p>
Хроническая ГБН	<p>А. Головная боль, беспокоящая в среднем ≥ 15 дней в месяц более 3 мес (≥ 180 дней в год), удовлетворяющая критериям Б–Г.</p> <p>Б. Длится часы, дни или постоянная.</p> <p>В. Соответствует как минимум двум из четырех характеристик.</p> <ul style="list-style-type: none">• Двусторонняя локализация.• Сдавливающая или сжимающая по характеру (не пульсирующая).• Легкой или умеренной интенсивности.• Не усиливается при повседневной физической активности (например, при подъеме по лестнице). <p>Г. Соответствует обоим критериям.</p> <ul style="list-style-type: none">• Может сопровождаться только фотофобией, только фонофобией или только легкой тошнотой.• Отсутствие умеренной или тяжелой тошноты и рвоты. <p>Д. Нет иного диагноза, наиболее соответствующего клинической картине</p>

Тип головной боли	Критерии
	<p>Вероятная ГБН</p> <p>А. Вероятная нечастая эпизодическая ГБН: один или более эпизодов головной боли, удовлетворяющих всем критериям А–Г для нечастой эпизодической ГБН, кроме одного.</p> <p>Вероятная частая эпизодическая ГБН: эпизоды головной боли, удовлетворяющие всем критериям А–Г для частой эпизодической ГБН, кроме одного.</p> <p>Вероятная хроническая ГБН: головная боль, удовлетворяющая всем критериям А–Г для хронической ГБН, кроме одного.</p> <p>Б. Нет иного диагноза, который лучше соответствует клинической картине</p>

АНАМНЕЗ, ОСМОТР И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИ ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕНИЯ



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Заболевание	Дифференциально-диагностические признаки
Мигрень	Основная дифференциальная диагностика эпизодической головной боли проводится с мигренью, поэтому крайне важно активно собирать анамнез и выявлять критерии ГБН или мигрени для дифференциальной диагностики. Существует тенденция недостаточной диагностики мигрени в сторону ГБН. Однако если головная боль удовлетворяет критериям для вероятной мигрени и эпизодической головной боли, ее стоит классифицировать как нечастую эпизодическую ГБН (определенный диагноз всегда приоритетнее, чем вероятный)
Опухоли головного мозга	Головная боль при опухолях чаще всего похожа на ГБН. Несмотря на то, что малая часть пациентов с головными болями имеют опухоль головного мозга, критически важно распознавание данного состояния. Головная боль при опухолях чаще двусторонняя, но может и локализоваться на стороне опухоли. Особенную настороженность следует проявлять к пациентам, у которых появилась боль, которой раньше не было, с подострым развитием и прогрессирующим усилением. В некоторых случаях головная боль усиливается при пробе Вальсальвы, смене положения тела
Лекарственно-индуцированная головная боль	Головная боль, присутствующая 15 и более дней в месяц у пациента с первичной головной болью вследствие регулярного злоупотребления лекарством — 10 или более или 15 или более дней в месяц, в зависимости от препарата — на протяжении более 3 мес. Развитию лекарственно-индуцированной головной боли обычно предшествуют мигрень или ГБН, по поводу которых пациент принимал препараты часто и в высоких дозах. Цель терапии лекарственно-индуцированной головной боли — отмена провоцирующих препаратов и детоксикация
Хронический синусит	Может быть причиной головной боли во время обострения, однако не является частой причиной повторных головных болей

Заболевание	Дифференциально-диагностические признаки
Цервикогенная головная боль	Строго унилатеральная головная боль. Является отраженной головной болью от верхних шейных межпозвонковых суставов. Боль характеризуется как неппульсирующая, тупая боль умеренной или тяжелой интенсивности и различной длительности, усиливающаяся при движении, и иррадирует в затылочную и лобную области. При пальпации задней части головы и шеи выявляется напряжение мышц
Другие причины вторичной головной боли	Более редкими причинами являются спонтанная внутричерепная гипотензия, хронический менингит, которые также могут вызывать головную боль, схожую с ГБН

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Вариабельны и определяются тяжестью головной боли, уровнем контроля головной боли и степенью ограничения функциональной активности.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

- Купирование болевого синдрома.
- Клиническая стабилизация неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Ключевыми методиками при лечении ГБН являются:

- когнитивно-поведенческая терапия;
- релаксационные методики;
- методики с биологической обратной связью.

Немедикаментозная терапия наиболее подходит:

- пациентам, которые предпочитают немедикаментозные методы лечения;
- тем, кто плохо отвечает или плохо переносит медикаментозное лечение;
- беременным женщинам;
- тем, у кого в анамнезе была лекарственно-индуцированная головная боль;
- тем, кто испытывает значительный стресс и имеет необходимость в овладении техниками уменьшения стресса.

Идентификация провоцирующих и усиливающих головную боль факторов важна для успешной терапии. Основными триггерами являются стресс и ответственное напряжение. Когнитивно-поведенческая терапия позволяет выработать стратегии уменьшения влияния этих факторов на состояние пациента.

Биологическая обратная связь — метод, при котором пациент учится контролировать произвольные и подсознательные психологические процессы, получая об этом информацию посредством визуальных или слуховых сигналов. Основным методом регистрации этих процессов является ЭМГ перикраниальных мышц.

Релаксация позволяет уменьшить напряжение мышц. Возможно применение различных техник аутотренинга, постепенной релаксации мышц, медитации.

Часто рекомендуются регулярные физические упражнения — они могут улучшить состояние пациента.

Релаксационные методики и когнитивный тренинг позволяют развить стратегии борьбы со стрессом и являются основой лечения наряду с медикаментозными методами. Йога и медитация также помогают в борьбе со стрессом.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется врачом-неврологом или врачом общей практики в зависимости от тяжести заболевания.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Для эффективного лечения головной боли мероприятия по изменению образа жизни и уменьшению стресса не менее важны, чем медикаментозные методы.

Основой лечения ГБН являются:

- гигиена сна;
- регулярные физические упражнения;
- регулярное полноценное питание;
- когнитивно-поведенческая терапия;
- релаксационные методики.

Многие из этих методов можно освоить самостоятельно, также рекомендуется прохождение когнитивно-поведенческой терапии для выработки верных стратегий реагирования на стресс и провоцирующие факторы.



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Купирование приступа головной боли

Симптоматическое лечение возможно, если эпизодическая ГБН возникает не чаще чем 2 дня в неделю.

Препарат	Дозы
Ибупрофен 	200–800 мг
Кетопрофен 	25–50 мг

Препарат	Дозы
Ацетилсалициловая кислота 	500–1000 мг
Напроксен 	375–550 мг
Диклофенак 	12,5–100 мг
Парацетамол 	500–1000 мг
Кофеин в комбинации с НПВС 	65–200 мг

При неэффективности лечения симптомов ГБН:

- 1) рассмотрите диагноз вторичной головной боли (например, внутричерепного новообразования), выполните соответствующие нейровизуализационные исследования;
- 2) менее вероятно, что пациент имеет хроническую ГБН, которая плохо отвечает на купирование приступа головной боли;
- 3) выбор препарата для лечения приступа некорректен или доза препарата неадекватна. Убедитесь, что пациент принимает препарат в начале приступа головной боли, увеличьте дозу, измените препарат. При неэффективности возможно применение профилактической терапии;
- 4) при корректной диагностике типа головной боли и выборе препарата и отсутствии эффекта рассмотрите возможность развития лекарственно-индуцированной головной боли (головная боль, присутствующая 15 и более дней в месяц у пациента с первичной головной болью вследствие регулярного злоупотребления лекарством — 10 или более или 15 или более дней в месяц, в зависимости от препарата — на протяжении более 3 мес);
- 5) пациент может предъявлять нереалистичные желания (полная свобода от боли в течение 10 мин после приема анальгетика), или у пациента имеется тревожное или депрессивное расстройство.

ПРОФИЛАКТИКА ГОЛОВНОЙ БОЛИ НАПРЯЖЕНИЯ

Применяется при хронической ГБН, при тяжелом течении частой эпизодической ГБН и неэффективности купирования приступов головной боли.

Препарат	Дозы
Терапия первой линии	
Амитриптилин 	Стартовые дозы 10–25 мг/сут, постепенное увеличение каждую неделю на 10–25 мг до терапевтического эффекта или появления нежелательных реакций. Обычная поддерживающая доза — 30–75 мг
Миртазапин 	30 мг/сут
Венлафаксин 	150 мг/сут
Кломипрамин 	75–150 мг/сут
Мапротилин 	75 мг/сут
Миансерин 	30–60 мг/сут
Тизанидин 	До 6 мг/сут



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии и профилактике, как правило, благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным клиническим рекомендациям по лечению ГБН у взрослых.
- Несоблюдение врачебных назначений, слишком частый прием препаратов или отказ от их приема могут привести к ухудшению течения заболевания, развитию лекарственно-индуцированной головной боли.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ИНТЕНСИВНОСТИ БОЛИ ВО ВРЕМЯ ПРИСТУПА И УРЕЖЕНИЕ ПРИСТУПОВ

- Обезболивающие препараты симптоматически снимают головную боль.
- Препараты для профилактики головной боли влияют на баланс нейромедиаторов в головном мозге, что предотвращает развитие приступа головной боли.

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 превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.10. ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЕ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЕ ПОЗИЦИОННОЕ ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ) — распространенная форма головокружения, развивающаяся при перемещении фрагментов отолитовой мембраны утрикулуса в полукружные каналы внутреннего уха и проявляющаяся приступами системного позиционного головокружения вследствие аномальной стимуляции купулы свободно плавающими отолитами (каналолитиаз) или отолитами, которые прикрепилась к купуле (купулолитиаз) в одном или нескольких полукружных каналах.

Средний возраст возникновения ДППГ — 5–7-е десятилетие жизни, поэтому при жалобах на головокружение у пациентов данной возрастной группы всегда необходимо исключать ДППГ.

КОД ПО МКБ-10

H81.1 Доброкачественное пароксизмальное головокружение.

КЛАССИФИКАЦИЯ

ДППГ может возникать вследствие канало/купулолитиаза:

- заднего полукружного канала (ЗПК) (самая частая форма);
- горизонтального полукружного канала (нередко заканчивается самопроизвольным излечением);
- переднего полукружного канала (очень редкая форма, не требует лечебных мероприятий, так как в подавляющем числе случаев заканчивается самопроизвольным излечением).

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

ДППГ с нарушением функции правого ЗПК.



ДИАГНОСТИКА

Диагноз ДППГ устанавливается у пациента, у которого:

- наблюдаются повторные, короткие (до 1 мин) эпизоды головокружения;
- головокружение провоцируется движениями головы.

Диагноз подтверждается возникновением соответствующего нистагма при провокационных маневрах.

При сборе анамнеза пациент предъявляет жалобы на повторяющиеся эпизоды головокружения, длящиеся не более минуты, провоцируемые специфическими движениями головы (например, переворачивание в постели с боку на бок, переход из лежачего в сидячее положение, запрокидывание головы назад, наклон головы или туловища вниз и др.). Приступы головокружения могут быть ассоциированы с тошнотой и/или рвотой. После приступа могут некоторое время сохраняться тяжесть, дискомфорт в голове, тошнота и иные вегетативные проявления.

Снижение слуха, иные неврологические симптомы отсутствуют.

ОСМОТР И ПРОВОЦИРУЮЩИЕ МАНЕВРЫ

При осмотре необходимо дифференцировать центральный и периферический нистагм, распознать потенциально опасные причины головокружения.



Нистагм, наблюдаемый при провоцирующих маневрах, поддерживает диагноз ДППГ, позволяет определить, какой канал поражен и с какой стороны.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ГОЛОВОКРУЖЕНИЯ

Клинические признаки центрального и периферического головокружения.



ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Дополнительные методы обследования не показаны для пациентов с типичной картиной ДППГ с вовлечением ЗПК.

Дополнительный метод диагностики	Комментарий
Видеонистагмография	Позволяет оценить движения глаз, калорические пробы. Применяется для дифференциальной диагностики
Аудиометрия	Обычно показывает отсутствие нарушения слуха. Применяется для дифференциальной диагностики
Нейровизуализация	Необходима, только если нистагм не укладывается в классическую картину поражения ЗПК или пациент не отвечает на лечение

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Не предусмотрены.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Регресс приступов системного головокружения.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Не требуется.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Для самопомощи возможно применение маневров, основанных на тех же принципах, что и лечебные. Показано обучение пациентов этим упражнениям. Пациенты должны знать важность применения маневра для конкретной стороны. Упражнения должны применяться только в случае возникновения симптомов, но не в период ремиссии.

Техники габитуации после выполнения репозиционных маневров.

- Избегайте быстрых движений, которые провоцируют головокружение.
- Спице в положении полулежа следующие две ночи после маневра Эпли.
- Избегайте сна на вовлеченной стороне.
- Старайтесь держать голову вверх в течение дня, избегайте положения лежа на спине.
- Через неделю после маневров голову можно перемещать в положения, вызывающие головокружение.



ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕЧЕБНЫЕ МАНЕВРЫ

При поражении ЗПК:

- 1) маневр Эпли (на каждом этапе следует выждать около 20 с);
- 2) маневр Семона (на каждом этапе следует выждать около 20 с).

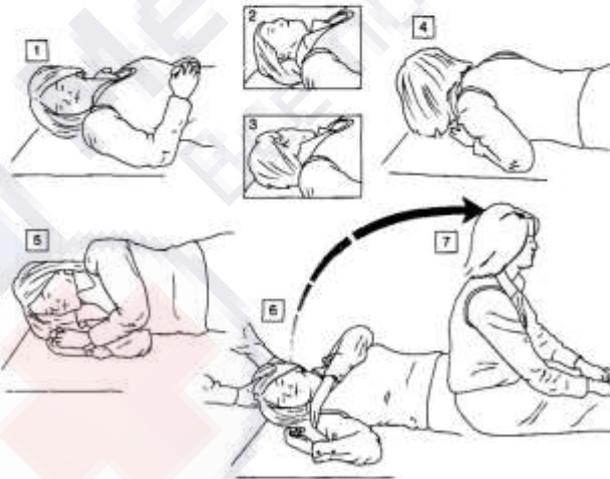




Лечебные маневры позволяют отолитам переместиться к общей ножке переднего и заднего каналов и выйти в полость маточки.

При поражении горизонтального полукружного канала:

- 1) ступенчатая ротация выпрямленной головы в позиции лежа на 360° («маневр барбекю», маневр Лемперта):
 - а) пациент лежит на кушетке, пораженным ухом вниз;
 - б) быстро поверните голову пациента на 90° в сторону непораженной стороны;
 - в) подождите 15–20 с перед каждым поворотом головы;
 - г) поверните голову на 90° , чтобы пораженное ухо находилось сверху;
 - д) попросите пациента привести руки к груди, перекатите его на живот;
 - е) попросите пациента сесть;
- 2) маневр Гуфони:
 - а) пациент быстро ложится на непораженное ухо, далее его голова быстро поворачивается лицом вниз, остается так 2 мин, далее пациент садится прямо;
 - б) пациент ложится на пораженное ухо, далее его лицо быстро поворачивают вверх.



ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Медикаментозное лечение не показано при ДППГ, кроме случаев, когда пациент категорически отказывается от проведения репозиционных маневров или когда отмечает крайне тяжелое ощущение головокружения и (или) тошноту/

рвоту, мешающие проводить репозиционные маневры. В таких ситуациях могут применяться препараты, обладающие вестибулосупрессорным действием, например, диазепам, клоназепам, дифенгидрамин, прометазин и ондансетрон. Перечисленные препараты не обладают убедительной доказательной базой относительно применения при ДППГ, и от их применения при данном заболевании следует максимально воздерживаться.

ВЕСТИБУЛЯРНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ

Играет ограниченную роль в лечении ДППГ, репозиционные маневры более эффективны.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Хирургическое лечение может быть рассмотрено при рефрактерном доброкачественном пароксизмальном позиционном головокружении, у пациентов с инвалидизирующими симптомами, не поддающимися консервативному лечению.

- Хирургическая окклюзия ЗПК.
- Хирургическое рассечение заднего ампулярного нерва.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Благоприятный. Возможны рецидивы, однако даже без лечения обострение ДППГ самостоятельно регрессирует в течение 2 мес.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным стандартам лечения ДППГ.
- Лечение безопасно и не может привести к ухудшению состояния.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ — УМЕНЬШЕНИЕ ГОЛОВОКРУЖЕНИЯ

- Основа лечения ДППГ — выполнение репозиционных маневров. Препараты имеют вспомогательную роль.
- Возможно обучение для выполнения некоторых маневров самостоятельно.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает характер нарушения и выбирает метод лечения.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов и время выполнения маневра.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.11. КАРПАЛЬНЫЙ ТУННЕЛЬНЫЙ СИНДРОМ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Карпальный туннельный синдром (КТС) — комплекс симптомов, возникающий вследствие компрессии срединного нерва в области запястного канала. Пациенты в основном испытывают боль нейропатического характера, парестезии и/или онемение в зоне иннервации срединного нерва на кисти, к которым впоследствии присоединяется слабость I–III пальцев кисти, атрофия тенара. Нередко этим проявлениям сопутствуют (а иногда и предшествуют) вегетативные нарушения: отек пальцев и кисти, сухость кожи, ломкость ногтей, изменения цвета кожных покровов. КТС — наиболее частая компрессионная мононевропатия, встречающаяся в клинической практике (распространенность составляет около 150 случаев на 100 000 населения).

КТС встречается у женщин примерно в пять раз чаще, чем у мужчин, и нередко развивается на фоне изменения гормонального фона в организме (беременность, климактерический период, старение), ревматологических и эндокринных заболеваний. КТС часто наблюдается у офисных работников и людей, регулярно работающих с компьютерной мышью и клавиатурой, а также использующих однотипные сгибательно-разгибательные движения кисти (например, пианисты, художники и др.).

КОД ПО МКБ-10

G56.0 Синдром карпального канала.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Идиопатический.
- Вторичный.

Наиболее распространенной формой КТС на сегодняшний день считается идиопатическая, при которой отмечается постепенное развитие характерной симптоматики при отсутствии модифицируемых факторов риска этого состояния.

Классификация по тяжести карпального туннельного синдрома

Клиническая классификация	
Легкая степень	Тянущая боль, покалывание или дискомфорт в зоне иннервации срединного нерва
	Отсутствие сенсорных и моторных нарушений, и
	Симптомы КТС не нарушают сон, и
	Нет нарушения функции кисти или повседневной активности
Умеренная степень	Сенсорные нарушения в зоне иннервации срединного нерва, или
	Симптомы КТС (снижение чувствительности или боль) незначительно нарушают функционирование руки, но пациенты способны выполнять все повседневные задачи, или
	Ночные симптомы могут беспокоить иногда, но не постоянно

Тяжелая степень	Слабость в зоне иннервации срединного нерва, или
	Симптомы КТС нарушают одну или более повседневных функций, пациент не может поддерживать прежний (до развития КТС) уровень активности, или
	Ночные симптомы постоянно нарушают сон
Электрографическая классификация	
Легкая степень	Увеличение дистальной латентности при исследовании сенсорной порции срединного нерва, и
	Нормальное проведение по двигательным волокнам, и
	Нет данных, свидетельствующих об аксональном поражении
Умеренная степень	Увеличение дистальной латентности при исследовании сенсорной порции срединного нерва, и
	Увеличение дистальной латентности при исследовании проведения по моторным волокнам срединного нерва, и
	Отсутствие данных, свидетельствующих об аксональном поражении
Тяжелая степень	Любые из упомянутых далее изменений проведения по срединному нерву, свидетельствующие о поражении аксона
	Отсутствие или сниженная амплитуда сенсорного ответа со срединного нерва
	Низкоамплитудный или отсутствующий моторный ответ с мышц тенара
	При игольчатой ЭМГ выявляются потенциалы фибрилляции или изменения потенциалов двигательных единиц (увеличение амплитуды, длительности или избыточная полифазия)

ПРИМЕР ДИАГНОЗА

Компрессионная невропатия правого срединного нерва вследствие сдавления в запястном канале (синдром запястного канала) с ночными парестезиями, умеренным болевым синдромом, фаза обострения.



ДИАГНОСТИКА

Раздел	Описание
При сборе анамнеза рекомендовано задать следующие вопросы	Как долго присутствуют данные симптомы?
	Какова тяжесть симптомов? В какое время дня симптомы развиваются? Опишите характер симптомов (жгучий, колющий, стреляющий). Они персистирующие или преходящие? Что облегчает симптомы (тряска кистей, опускание рук вниз, горячая вода) или усугубляет (вождение, держание телефона около уха, вибрация)?
	Локализация/иррадиация. Какова локализация боли? Каково распределение боли? Если симптомы не фокальны, иррадируют ли они куда-либо? Есть ли какие-то еще симптомы (боль в ногах, шее, плечах, проксимальной части руки, слабость, неуклюжесть, сложность при удержании вещей)?
	Течение заболевания: симптомы улучшаются, усугубляются, остаются на том же уровне? Если они меняются, каков темп изменений?

Раздел	Описание
	Предыдущая терапия: какое лечение применялось, привело ли оно к улучшению?
	Образ жизни и деятельность: какая активность обычна для пациента (хобби, род деятельности)? Есть ли функциональные ограничения из-за появления симптомов?
При осмотре следует обратить внимание на следующие пункты	Морфометрические характеристики пациента: возраст, пол, масса, рост, внешний вид
	Объем движений запястья, кисти
	Оценка наличия деформации, отека, атрофии, трофических изменений кожи
	Сила руки при щипке и сжатии кулака
	Ладонный рисунок
	Исследование чувствительности (дискриминационная, вибрационная, тактильная чувствительность, тестирование монофиламентом)
	Мануальное мышечное тестирование верхней конечности (исследование мышечной атрофии, особенно в мышечной группе тенара)
	Провокационные тесты (тест Фалена, симптом Тинеля, тест компрессии срединного нерва и др.)
Обследование для дифференциальной диагностики (радикулопатия, невропатия, болевые синдромы, артрит, тендинит, сосудистые патологии)	

ПРОВОКАЦИОННЫЕ ТЕСТЫ



ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Метод диагностики	Показания и признаки
Стимуляционная электронейромиография	<p>Стандарт диагностики КТС. Электронейромиографический протокол при подозрении на КТС должен включать исследование параметров сенсорного и моторного ответа срединного нерва: латентного периода, амплитуды (А) и скорости распространения возбуждения. Важным является сравнение значений этих параметров со здоровой стороной или с другим неповрежденным нервом на ипсилатеральной стороне (например, локтевым).</p> <p>Для постановки диагноза КТС следует ориентироваться на следующие показатели: снижение скорости распространения возбуждения по сенсорным волокнам на ладони (<50 м/с), увеличение дистальных латентностей моторных (> 4,0 мс) и сенсорных ответов (>3,5 мс при фиксированном расстоянии от стимулятора до регистрирующего электрода 12 см), снижение амплитуды моторных (<4,5 мВ) и сенсорных (<15 мВ) ответов (нормативные показатели могут быть различными для каждой лаборатории), нормальная скорость распространения возбуждения по моторным волокнам на предплечье (≥50 м/с).</p> <p>При необходимости в целях дифференциальной диагностики может потребоваться выполнение игольчатой ЭМГ</p>

Метод диагностики	Показания и признаки
Ультразвуковое исследование срединного нерва	Для подтверждения компрессии
Рентгенография запястья	Для выявления костных и суставных патологий запястья

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Определяются влиянием имеющихся нарушений на повседневную и трудовую деятельность пациента.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ/УЛУЧШЕНИЯ

- Купирование болевого синдрома.
- Уменьшение двигательных, чувствительных и вегетативных нарушений.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно. Показанием к плановой госпитализации является оперативное лечение.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется врачом-неврологом.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

После установления окончательного диагноза пациенту на ранних этапах заболевания предлагается консервативная терапия. Одним из ключевых моментов в лечении КТС легкой и умеренной степени являются модификация повседневной активности и обустройство более удобного рабочего места.

Общие рекомендации для пациентов по первичной профилактике КТС и профилактике прогрессирования уже имеющегося КТС следующие:

- спите с вытянутыми в нейтральное положение запястьями;
- сохраняйте вытяжение запястья в повседневной деятельности;
- избегайте быстрого сгибания и разгибания запястья;
- избегайте повторных или сильных сжатий предметов в руке при согнутом запястье;

- делайте частые перерывы при повторяющихся движениях;
- выполняйте разминочные упражнения и растяжку до и после активностей;
- поднимайте вещи двумя руками;
- адаптируйте рабочее место таким образом:
 - спина должна быть прямой;
 - стопы плотно стоят на полу или подставке для ног;
 - уровень коленей чуть ниже, чем уровень бедер;
 - плечи в нейтральном положении;
 - локти согнуты до 90°;
 - предплечья параллельны полу, запястья прямые;
 - делайте перерывы каждый час, чтобы дать запястьям отдохнуть, помассировать ладони и сделать несколько движений на вытяжение запястий;
- держите руки в тепле;
- минимизируйте использование вибрирующих устройств.

Выполняйте легкую разминку для запястий.

1. Удерживайте руки впереди себя, как будто толкаете стену (5 счетов).
2. Расслабьте запястья и пальцы.
3. Плотно сожмите обе руки в кулаки.
4. Согните кулаки вниз (5 счетов).
5. Повторите каждый шаг 10 раз.
6. Опустите руки вниз и потрясите запястьями.



ЛЕЧЕНИЕ

Существуют консервативные и хирургические методы лечения КТС.

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

На сегодняшний день доказана эффективность только одного вида консервативного лечения — введения глюкокортикоидов в карпальный канал (так называемые блокады). Их следует проводить при длительности КТС до 6 мес (как правило, не более 3 блокад в каждый карпальный канал за весь период лечения — до 7 нед) и при легкой или умеренной степени тяжести КТС.

- Бинтование запястья в нейтральном положении на ночь.
- Инъекции глюкокортикоидов в область запястного канала.

Препарат	Доза
Метилпреднизолон 	20–40 мг, повторные — при возвращении симптомов, примерно через 10 нед

Предикторы неэффективности консервативной терапии:

- большая длительность симптомов (> 10 мес);
- возраст более 50 лет;
- постоянные парестезии;
- нарушенная дискриминационная чувствительность >6 мм;

- положительный симптом Фалена <30 с;
- увеличенные латентности проведения по моторным и сенсорным нервам при стимуляционной электронейромиографии.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Открытый невролиз (декомпрессия) срединного нерва.
- Эндоскопический невролиз (декомпрессия) срединного нерва.
- Невролиз (декомпрессия) срединного нерва через мини-доступ.

MedUnitiver.com
Все по медицине





ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии и профилактике, как правило, благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует российским и международным стандартам ведения карпального туннельного синдрома.
- Несоблюдение врачебных назначений затягивает сроки выздоровления и повышает вероятность развития необратимых изменений.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УСТРАНЕНИЕ СИМПТОМОВ КОМПРЕССИИ СРЕДННЕГО НЕРВА

- При использовании бинтования снижается микротравматизация поперечной связки запястья и облегчаются ночные симптомы.
- Инъекции глюкокортикоидов позволяют уменьшить воспаление и отек в области компрессии нерва, что может устранить симптомы компрессии.
- Хирургическое лечение позволяет устранить компрессию нерва, таким образом устранив причину симптомов.

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 превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ



Используйте специальные коврики для мыши с подушкой



Правильное положение рук на клавиатуре



Неправильное положение рук на клавиатуре



Специальный ортез на запястье



Избегайте длительного положения запястья в положении сгибания или разгибания



Разминочные упражнения и растяжка до и после физической активности

1.12. МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Миастения гравис (МГ) — аутоиммунное заболевание, характеризующееся слабостью скелетных мышц и патологической мышечной утомляемостью при физических нагрузках из-за нарушения нервно-мышечной передачи вследствие аутоиммунного поражения постсинаптически расположенных антигенов.

КОДЫ ПО МКБ-10

G70.0 Myasthenia gravis.

G70.2 Врожденная или приобретенная миастения.

КЛАССИФИКАЦИЯ

1. МГ с ранним началом (моложе 50 лет). Выявляются антитела к ацетилхолиновым рецепторам, часто — гиперплазия тимуса, чаще болеют женщины.
2. МГ с поздним началом (старше 50 лет). Выявляются антитела к ацетилхолиновым рецепторам. Атрофия тимуса, чаще болеют мужчины.
3. Тимома-ассоциированная МГ.
4. МГ с анти-MUSK-антителами.
5. Глазная форма миастении.
6. Миастения без антител к ацетилхолиновым рецепторам и MUSK (серо-негативная миастения)¹.

Клиническая классификация (Myasthenia Gravis Foundation of America)

Класс	Клиническая характеристика
Класс I. Глазная	Слабость любых глазных мышц. Сила в других мышцах сохранена
Класс II. Генерализованная легкая	Глазные симптомы любой степени тяжести Легкая слабость в других мышечных группах. IIa: преимущественное поражение конечностей и/или аксиальной мускулатуры. IIb: преимущественно поражены орофарингеальные и/или дыхательные мышцы. Возможно также меньшее или равноценное по тяжести поражение конечностей и/или аксиальной мускулатуры
Класс III. Генерализованная умеренная	Глазные симптомы любой степени тяжести. Умеренно выраженная слабость других групп мышц. IIIa: преимущественно поражены конечности и/или аксиальная мускулатура. Возможно также в меньшей степени вовлечение орофарингеальных мышц. IIIb: преимущественно поражены орофарингеальные и/или дыхательные мышцы. Возможно также меньшее или равноценное по тяжести поражение конечностей и/или аксиальной мускулатуры

¹ Могут выявляться антитела к другим структурам нервно-мышечного синапса, например, анти-LRP4-антитела, однако данные маркеры в настоящее время не используются широко в клинической практике.

Класс	Клиническая характеристика
Класс IV. Генерализованная тяжелая	Глазные симптомы любой степени тяжести. Выраженная слабость других групп мышц. IVa: преимущественно поражены конечности и/или аксиальная мускулатура. Возможно также в меньшей степени вовлечение орофарингеальных мышц. IVb: преимущественно поражены орофарингеальные и/или дыхательные мышцы. Возможно также меньшее или равноценное по тяжести поражение конечностей и/или аксиальной мускулатуры
Класс V	Необходимость в интубации с проведением искусственной вентиляции легких или без него, исключая случаи рутинного послеоперационного ведения больного. Необходимость в зондовом питании

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Миастения, генерализованная тяжелая форма с нарушением функции дыхательных мышц, неполной компенсацией на фоне введения антихолинэстеразных препаратов. Myasthenia Gravis Foundation of America IVb.



ДИАГНОСТИКА

СБОР ЖАЛОБ И АНАМНЕЗА

- Безболезненная мышечная слабость, усиливающаяся при нагрузке.
- Флюктуация мышечной слабости в течение дня.
- На ранних стадиях слабость может быть транзиторной.
- В 15–20% вовлечена только глазная мускулатура (жалобы на птоз/диплопию).
- В 85% случаев слабость генерализованная.
- Данные о наличии или отсутствии опухоли переднего средостения.
- Данные о наличии у пациента и родственников других аутоиммунных заболеваний (аутоиммунный тиреоидит).

ОСМОТР

- Визуальная оценка: положение больного, наличие асимметрии лица, птоза.
- Измерение частоты дыхательных движений, частоты сердечных сокращений (тахипноэ, тахикардия или брадикардия, неправильный ритм).
- Измерение АД.
- Рекомендовано выявление следующих клинических синдромов:
 - парез глазодвигательных мышц, мышцы, поднимающей верхнее веко;
 - слабость в конечностях;
 - генерализованная мышечная слабость;
 - дисфагия;
 - дизартрия и дисфония;
 - слабость мышц языка;
 - слабость мышц шеи;
 - редко — дыхательные нарушения.

- Наиболее часто вовлекаемые мышцы — мышцы шеи и проксимальные мышечные группы конечностей. Рекомендована оценка силы в этих группах мышц.
- Глубокие рефлексы сохранены.
- Сенсорные нарушения отсутствуют.
- Пациенты с длительно текущей миастенией могут испытывать постоянную мышечную слабость.
- Возможно усиление слабости при:
 - инфекции;
 - эмоциональном стрессе;
 - приеме препаратов (аминогликозиды, хинин, антиаритмики, магний);
 - гипертиреозе (в 3% случаев).

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Метод исследования	Комментарий
Спирометрия	Исследование функции внешнего дыхания, оценка жизненной емкости легких (исследование пиковой скорости выдоха неинформативно)
Лабораторные анализы	Исследование антител к рецептору ацетилхолина высокоспецифично для МГ
	При отсутствии антител к АХР: анти-MUSK-антитела
	Гормоны щитовидной железы, антитела к антигенам щитовидной железы
Нейрофизиологические исследования	Декремент-тест — чувствителен в 50–60% случаев
	ЭМГ-исследование одиночного мышечного волокна — методика, обладающая 90% чувствительностью, однако ложноположительный результат может быть получен при других нервно-мышечных заболеваниях
Дополнительные тесты	Прозериновый тест
	Холодовой тест
Методы визуализации	МРТ/КТ средостения с контрастом — исследование на предмет обнаружения тимомы/гиперплазии тимуса

МЕТОДИКА ПРОВЕДЕНИЯ ПРОБЫ С ВВЕДЕНИЕМ НЕОСТИГМИНА МЕТИЛСУЛЬФАТА



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Генерализованная миастения

Диагноз	Клиническая картина	Методы исследования
Синдром Ламберта–Итона	Прогрессирующая слабость в проксимальных отделах ног и рук, уменьшающаяся после кратковременной нагрузки.	Отсутствие антител к холинорецепторам. Антитела к потенциалзависимым кальциевым каналам присутствуют у 90% пациентов.

Диагноз	Клиническая картина	Методы исследования
	<p>Может присутствовать вегетативная дисфункция, например сухость во рту, запоры, импотенция.</p> <p>Мышцы глаза могут быть также вовлечены.</p> <p>Дыхательные нарушения развиваются редко.</p> <p>Ассоциация с мелкоклеточным раком легкого более чем в 70%</p>	<p>Низкий уровень циклического аденозинмонофосфата, увеличивающийся при повторной стимуляции</p>
Ботулизм	<p>Симптомы, схожие с МГ, но могут присутствовать артериальная гипотензия, диарея, брадикардия, запоры, задержка мочеиспускания, смазанность зрения.</p> <p>Важен сбор анамнеза</p>	<p>Декремент-тест с высокочастотной стимуляцией более 20 Гц может выявить небольшой инкремент моторного ответа</p>
Пеницилламин-индуцированная миастения	<p>Симптомы, схожие с симптомами МГ, могут развиваться через недели и месяцы после начала лечения пеницилламином. Они могут сохраняться при отмене препарата, восстановление может быть замедленным или неполным</p>	<p>Исследование крови на антитела к холинорецепторам. Свойства антител у этих пациентов иные, чем у пациентов с МГ по специфичности и аффинности</p>
Врожденные миопатии	<p>Постепенно прогрессирующая мышечная слабость, не усиливающаяся при утомлении. В ряде случаев — отягощенный семейный анамнез</p>	<p>Повышенная активность креатинфосфокиназы в сыворотке крови. Биопсия мышц с иммуногистохимическим окрашиванием. Генетический анализ</p>
Врожденные миастенические синдромы	<p>Врожденные миастенические синдромы обычно проявляются в детстве или подростковом возрасте. Может быть положительный семейный анамнез</p>	<p>Декремент выявляется только в пораженных мышцах. Точный диагноз и уровень поражения синапса устанавливаются с помощью исследований с помощью микроэлектрода</p>
Болезнь мотонейрона (бульбарная форма)	<p>Отсутствие патологической мышечной утомляемости, слабость постоянная. Чаще всего отсутствуют глазодвигательные нарушения</p>	<p>Наличие признаков поражения мотонейрона при выполнении игольчатой ЭМГ</p>

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

При тяжелом течении — 80–110 дней, проведение МСЭ.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ/УЛУЧШЕНИЯ

- Стабилизация процесса.
- Уменьшение неврологического дефицита.
- Отсутствие кризовых состояний.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно, кроме случаев тяжелого и кризового течения, а также в случае необходимости подбора терапии.

	Плановая госпитализация	Экстренная госпитализация
Показания	Пациенты с неполной компенсацией двигательных нарушений	Миастенический и холинергический криз
Действия врача	При невозможности амбулаторного подбора терапии — госпитализация в специализированный стационар	Необходимо вызвать скорую медицинскую помощь для госпитализации

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Диагностика миастенического и холинергического криза

Миастенический криз	Холинергический криз
Слабость лицевой мускулатуры, лицо может казаться безэмоциональным. Пациент не может держать голову. Вялый язык. Назолалия. Диффузная слабость в мышцах. Глоточный рефлекс часто отсутствует. Дыхательная недостаточность	Гипергидроз, слезотечение, бронхорея, ринорея. Слюнотечение, слезотечение. Миоз. Брадикардия. Снижение АД. Мышечные фасцикуляции. Учащенное мочеиспускание, полиурия. Усиление перистальтики, диарея. Тошнота, рвота, кишечная колика. Прозериновая проба отрицательная
Сухость слизистых. Мидриаз. Тахикардия. Повышение АД. Задержка мочеиспусканий. Парез кишечника. Прозериновая проба положительная	

Смешанный криз в клинической практике наблюдают чаще всего. Трудность его диагностики заключается в том, что он сочетает в себе все клинические черты миастенического и холинергического кризов, описанные выше. Это самый тяжелый вариант витальных нарушений у больных миастенией.

Оказание неотложной помощи на догоспитальном этапе подразумевает проведение мероприятий по поддержанию витальных функций и срочную госпитализацию. Поддерживайте проходимость воздухоносных путей с помощью выполнения тройного приема Сафара до прибытия скорой помощи и интубации.

Хотя холинергические кризы в настоящее время редки, они не могут быть полностью исключены. При них может развиваться более тяжелая дыхательная недостаточность, поскольку они усиливают секреторную активность бронхиального эпителия.

Плазмаферез или в/в введение иммуноглобулинов — основа лечения миастенического криза. Одновременно можно начинать применять глюкокортикоиды и другие иммуносупрессоры для поддержания устойчивого клинического ответа.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациенты должны наблюдаться у врача-невролога. Частота визитов зависит от тяжести заболевания, необходимости мониторинга эффекта от терапии и коморбидности. Необходим тщательный мониторинг переносимости иммуносупрессивной терапии.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Ваш рацион должен состоять из цельных круп, овощей, фруктов, молочных продуктов и мяса. Выбирайте разумные порции. Избегайте пустых калорий. Выбирайте пищу, которую легко будет жевать и глотать.

Недостаток необходимых организму веществ может усилить мышечную слабость.

Старайтесь планировать приемы пищи на время, когда чувствуете себя хорошо. Ешьте медленно, отдыхайте, если это необходимо. Старайтесь есть маленькими порциями.

Если у вас есть проблемы с глотанием, целесообразно, чтобы кто-то из ваших родственников прошел курсы первой помощи и обучился приему Геймлиха, который применяется при попадании пищи в воздухоносные пути.

Необходимо сделать ваш дом безопасным для вас: низкие пороги, отсутствие острых углов.

Если вы поранились, позовите на помощь сразу. Держите телефон и экстренные номера на низком столике. Так будет легче до них добраться, если вы не можете подняться. Проконсультируйтесь с врачом, даже если вам кажется, что повреждение несерьезное.

Если у вас есть проблемы с походкой, используйте ходунки.

Носите обувь с низким каблуком и поддержкой пятки.

Расположите выключатели так, чтобы вы могли включить свет до того, как входить в темную комнату. Установите яркое освещение по всему дому. Не ходите в темноте ночью.

Установите пожарную сигнализацию и убедитесь, что она работает.

Держите проходы в доме свободными, ремонтируйте неровности на поверхности в полу. Убедитесь, что ковры лежат плотно на полу.

Избегайте спешки при переходе дороги или ответе на телефонный звонок.

Поднимайтесь с кровати или стула медленно и осторожно, дайте себе время восстановить баланс.

Носите браслет с вашим диагнозом.

Регулярно выполняйте физические упражнения.

Избегайте препаратов, которые могут ухудшить симптомы миастении. Это аминогликозиды, ципрофлоксацин, клиндамицин, эритромицин, пропранолол,

тимолол, верапамил, препараты лития, магния, ботулотоксин. Посещайте врача каждые 3–12 мес в зависимости от активности болезни.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитация способна уменьшить выраженность симптомов у пациентов с МГ. Необходимо найти оптимальный баланс между физической активностью и отдыхом. Активные физические тренировки не показаны, однако пациенты с МГ обычно менее активны, чем следует. Рекомендована физическая активность низкой или умеренной интенсивности.

Общие рекомендации по физической активности для пациентов с МГ:

- укрепляйте большие группы мышц, особенно проксимальные мышцы бедер и плеч;
- заниматься нужно в «лучшее время дня», когда нет выраженной усталости;
- при приеме пиридостигмина бромид лучше заниматься через 1,5–2 ч после приема очередной таблетки;
- вы не должны испытывать усиление слабости во время упражнений;
- общие аэробные нагрузки также возможны — они способствуют улучшению выносливости и дыхательной функции.



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Цель лечения — отсутствие функциональных ограничений у пациента с МГ (возможно сохранение незначительной мышечной слабости при исследовании некоторых мышц).

Препарат	Дозы
Рекомендовано начало лечения с пиридостигмина бромидом и титрование дозы до получения удовлетворительного эффекта	
Пиридостигмина бромид 	30 мг 3 раза в сутки с постепенным повышением дозы, максимально не более 240–360 мг/сут
Спиронолактон 	0,025–0,05 г 3–4 раза в сутки
Глюкокортикоиды и иммуносупрессоры должны применяться у всех пациентов с МГ, которые не достигают цели лечения на пиридостигмина бромиде. Следует помнить о необходимости контроля на фоне приема глюкокортикоидов АД, глюкозы крови, гликированного гемоглобина, кальциевого обмена (включая проведение денситометрии), состояния желудочно-кишечного тракта и риска развития катаракты (осмотр офтальмологом)	

Препарат	Дозы
Преднизолон 	1 мг на 1 кг массы тела, 60–100 мг/сут
Нестероидные иммуносупрессоры должны использоваться в случае, если глюкокортикоиды противопоказаны. Комбинация глюкокортикоидов и нестероидных иммуносупрессоров возможна, если развиваются значительные побочные эффекты на терапии глюкокортикоидами, доза глюкокортикоидов не может быть уменьшена из-за возобновления симптомов и ответ на глюкокортикоиды недостаточен.	
Нестероидные иммуносупрессанты, показанные для применения при МГ:	
Азатиоприн (препарат первой линии) 	Назначается перорально ежедневно с дозы 50 мг/сут с последующим увеличением до 150–200 мг/сут
Циклоспорин 	Перорально, с начальной дозы 3 мг/кг в сутки
Микофенолата мофетил 	Ежедневно в дозе 2 г/сут с последующей коррекцией дозы в зависимости от эффективности лечения
Пациенты с рефрактерной к лечению МГ должны быть направлены в специализированный миастенический центр. В дополнение к иммуносупрессорам при рефрактерной МГ возможно применение: <ul style="list-style-type: none"> • в/в иммуноглобулина или высокообъемного плазмафереза; • циклофосфамида; • ритуксимаба 	
При достижении целей терапии доза глюкокортикоидов должна постепенно уменьшаться. Многие пациенты длительно получают низкие дозы глюкокортикоидов, что позволяет поддерживать функциональную активность	
Для нестероидных иммуносупрессоров после достижения цели лечения и поддержания ее от 6 мес до 2 лет доза иммуносупрессоров должна быть постепенно уменьшена до минимально эффективной. Коррекция дозы должна проводиться не чаще, чем раз в 3–6 мес. Риск возобновления симптомов выше при быстрой отмене препаратов. Необходимо поддерживать иммуносупрессию в течение многих лет, иногда в течение всей жизни	
Должен осуществляться мониторинг пациентов на потенциальные побочные эффекты и осложнения иммуносупрессоров. В случае развития побочных эффектов и осложнений терапии возможна замена одного препарата другим	
Внутривенное введение иммуноглобулинов или плазмаферез должны применяться при МГ в качестве кратковременного лечения при жизнеугрожающих состояниях, таких как дыхательная недостаточность или дисфагия; подготовка к операциям для пациентов с бульбарными нарушениями; когда необходим быстрый ответ на лечение и когда другие методы лечения	

Препарат	Дозы
недостаточно эффективны. Выбор осуществляется на основании доступности данных методов и спектра противопоказаний, различий по эффективности данных методов не выявлено. Плазмаферез может быть немного более эффективен, чем внутривенные иммуноглобулины при анти-MUSK-миастении	

ТИМЭКТОМИЯ ПРИ МГ

При отсутствии тимомы тимэктомия может выполняться для уменьшения дозы и длительности иммуносупрессивной терапии или в случае, если пациент не отвечает на начало иммунотерапии либо имеет непереносимые побочные эффекты. Это необязательная процедура, поскольку эффект от нее проявляется через длительное время. Она должна проводиться, когда пациент в стабильном состоянии.

При наличии тимомы все пациенты должны быть направлены на операцию по ее удалению. Весь тимус должен быть удален вместе с опухолью. Дальнейшее лечение должно основываться на гистологической классификации и проводиться под руководством онкологов.

У пожилых или коморбидных пациентов с тимомой может применяться паллиативная радиотерапия.

АНТИ-MUSK-МИАСТЕНИЯ

Многие пациенты с анти-MUSK-миастенией плохо отвечают на ингибиторы холинэстеразы, традиционная терапия пиридостигмина бромидом часто вызывает побочные реакции.

Пациенты с анти-MUSK-миастенией могут хорошо отвечать на глюкокортикоиды или иные иммуносупрессоры.

Обычно при анти-MUSK-миастении плазмаферез более эффективен, чем в/в введение иммуноглобулинов.

При неудовлетворительном ответе на начальную иммунотерапию может применяться ритуксимаб.

МИАСТЕНИЯ И БЕРЕМЕННОСТЬ



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии и хорошей приверженности лечению заболевание длительное время может протекать благоприятно.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным стандартам лечения миастении.
- Несоблюдение врачебных назначений, например, отказ или прерывание лечения из-за улучшения самочувствия, побочных эффектов либо, напротив, бесконтрольный прием препаратов, может привести к выраженному и иногда стремительно ухудшению состояния, вплоть до развития миастенического и холинергического криза.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – ДОСТИЖЕНИЕ УДОВЛЕТВОРИ- ТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ

- Антихолинэстеразные препараты замедляют распад ацетилхолина в синаптической щели, таким образом улучшая нервно-мышечную передачу.
- Глюкокортикоиды и нестероидные иммуносупрессоры уменьшают аутоиммунную реакцию организма, снижая выработку антител к холинорецепторам.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.13. МИГРЕНЬ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Мигрень — распространенный вариант инвалидизирующей первичной головной боли, которая проявляется повторяющимися приступами интенсивной односторонней головной боли, а также различным сочетанием неврологических, желудочно-кишечных и вегетативных проявлений. Распространенность мигрени в мире составляет в среднем около 14% (чаще встречается у женщин). У 60–70% пациентов мигрень имеет наследственный характер. При мигрени отмечается повышенная возбудимость нейронов коры головного мозга и ядра спинномозгового пути тройничного нерва, которая усиливается при воздействии эндогенных и экзогенных триггеров. В основе мигренозной головной боли лежат нейрогенное воспаление и вторичная вазодилатация, развивающиеся вследствие выделения из периваскулярных волокон тройничного нерва болевых пептидов-вазодилататоров (например, CGRP), и активация болевых рецепторов стенок сосудов.

Мигренозная аура — комплекс локальных полностью обратимых неврологических симптомов, возникающих непосредственно перед приступом мигрени или в ее начале, проявляется чаще зрительными (выпадение участков зрения, яркие вспышки или цветные зигзагообразные линии), чувствительными (покалывание, онемение), реже двигательными и речевыми нарушениями, которые постепенно нарастают в течение 5–20 мин и сохраняются не более 60 мин. Головная боль начинается в конце ауры либо в течение 1 ч после ее окончания.

Возможные триггеры:

- расслабление после стресса, особенно по выходным и праздникам;
- иные изменения привычек: пропуск приема пищи, депривация сна, поздние засыпания, длительные путешествия;
- яркий свет и громкие звуки;
- употребление определенной пищи, например алкоголя, определенных сортов сыров и мяса и др.;
- тяжелые упражнения;
- менструация.

коды по МКБ-10

- G43.0 Мигрень без ауры.
- G43.1 Мигрень с аурой (классическая мигрень).
- G43.2 Мигренозный статус.
- G43.3 Осложнения мигрени.
- G43.8 Другая мигрень.
- G43.9 Мигрень неуточненная.

КЛАССИФИКАЦИЯ МИГРЕНИ (СОГЛАСНО МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ ГОЛОВНОЙ БОЛИ 3-ГО ПЕРЕСМОТРА)

1. Мигрень без ауры.
2. Мигрень с аурой.
 - А. Мигрень с типичной аурой:
 - ◇ типичная аура с головной болью;
 - ◇ типичная аура без головной боли.
 - Б. Мигрень со стволовой аурой (дизартрия, головокружение, шум в ушах, гипоакузия, диплопия, атаксия, снижение уровня сознания при отсутствии мышечной слабости).
 - В. Гемиплегическая мигрень (полностью обратимые мышечная слабость и симптомы типичной ауры; возможны стволовые симптомы):
 - ◇ семейная гемиплегическая мигрень: семейная гемиплегическая мигрень 1-го типа (ген *CACNA1A*), семейная гемиплегическая мигрень 2-го типа (ген *ATP1A2*), семейная гемиплегическая мигрень 3-го типа (ген *SCN1A*), семейная гемиплегическая мигрень вследствие мутаций в других генах;
 - ◇ спорадическая гемиплегическая мигрень.
 - Г. Ретинальная мигрень (монокулярное расстройство зрения в виде мерцания, скотомы, слепоты).
3. Хроническая мигрень.
4. Осложнения мигрени:
 - мигренозный статус (приступ мигрени, длящийся более 72 ч, возникающий у пациента с мигренью без ауры и/или с аурой, когда длительная головная боль и/или сопутствующие симптомы изнуряют пациента);
 - персистирующая аура без инфаркта (симптомы ауры сохраняются в течение 1 нед и более, при этом нейровизуализационные исследования не выявляют инфаркта);
 - мигренозный инфаркт (во время мигренозного приступа один или несколько симптомов ауры сохраняются более 60 мин, при этом нейровизуализационные исследования выявляют ишемический инфаркт в зоне, соответствующей клиническим симптомам ауры);
 - эпилептический приступ, вызванный мигренозной аурой (во время или в течение 1 ч после приступа мигрени с аурой возникает эпилептический приступ).
5. Возможная мигрень:
 - возможная мигрень без ауры;
 - возможная мигрень с аурой.
6. Эпизодические синдромы, которые могут сочетаться с мигренью:
 - повторяющиеся желудочно-кишечные нарушения [синдром циклической рвоты (повторяющиеся с предсказуемой периодичностью эпизоды стереотипных приступов интенсивной тошноты и многократной рвоты), абдоминальная мигрень (повторяющиеся приступы умеренной или тяжелой боли в животе в сочетании с вазомоторными симптомами (бледность), тошнотой и рвотой при полном отсутствии симптомов в межприступный период)];

- доброкачественное пароксизмальное головокружение (повторяющиеся кратковременные, внезапно возникающие и спонтанно регрессирующие приступы головокружения);
- доброкачественный пароксизмальный тортиколлис (повторяющиеся эпизоды наклона головы в одну сторону с легкой ротацией или без нее, регрессирующие спонтанно; как правило, возникают у детей первого года жизни).

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Мигрень без ауры с редкими приступами средней степени тяжести.

Мигрень с типичной зрительной аурой, частые среднетяжелые приступы с преимущественно левосторонней локализацией головной боли.



ДИАГНОСТИКА

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

Диагноз	Критерии диагностики
Мигрень без ауры	<p>А. Как минимум 5 приступов, удовлетворяющих критериям Б–Г.</p> <p>Б. Приступы головной боли длительностью 4–72 ч (без лечения или в случае неуспешного лечения).</p> <p>В. Головная боль имеет как минимум две из четырех характеристик:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) односторонняя локализация; 2) пульсирующий характер; 3) от умеренной до значительной интенсивности; 4) усиливается при обычной физической активности (или побуждает избегать ее). <p>Г. Головная боль сопровождается как минимум одним из следующих состояний:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) тошнота и/или рвота; 2) фото-/фонофобия. <p>Д. Головная боль не соответствует в большей степени другому диагнозу из Международной классификации головных болей-3</p>
Мигрень с аурой	<p>А. Как минимум два приступа удовлетворяют критериям Б и В.</p> <p>Б. Один или более полностью обратимых симптомов ауры:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) зрительные; 2) сенсорные; 3) речевые; 4) двигательные; 5) стволовые; 6) ретинальные. <p>В. Как минимум три из шести характеристик:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) как минимум один симптом ауры постепенно усиливается в течение 5 мин и более; 2) два или более симптомов ауры сменяют друг друга; 3) каждый из симптомов ауры длится 5–60 мин; 4) как минимум один симптом ауры односторонний; 5) как минимум один симптом ауры позитивный; 6) аура сопровождается головной болью или головная боль появляется в течение 60 мин после ауры. <p>Г. Головная боль не соответствует в большей степени другому диагнозу из Международной классификации головных болей-3</p>

Диагноз	Критерии диагностики
Хроническая мигрень	<p>А. Головная боль (мигренозного характера или по типу ГБН), возникающая с частотой 15 дней или более в месяц в течение более 3 мес, удовлетворяющая критериям Б и В.</p> <p>Б. У пациента уже было как минимум пять приступов, удовлетворяющих критериям Б–Г для мигрени без ауры или Б, В для мигрени с аурой.</p> <p>В. На протяжении 8 и более дней в месяц более 3 мес удовлетворяются критерии В и Г для мигрени без ауры или Б и В для мигрени с аурой, либо пациент был уверен в начале приступа мигрени и принял триптан или производные спорыньи.</p> <p>Г. Головная боль не соответствует в большей степени другому диагнозу из Международной классификации головных болей-3</p>
Возможная мигрень	<p>А. Приступы удовлетворяют всем критериям из А–Г, кроме одного, для мигрени без ауры или всем критериям из А–В, кроме одного, для мигрени с аурой.</p> <p>Б. Не удовлетворяют лучше критериям для любой другой головной боли.</p> <p>В. Не объясняется иным заболеванием</p>

При бесконтрольном и частом применении анальгетиков, препаратов эрготамина и триптанов может развиваться лекарственно-индуцированная головная боль. Она диагностируется при наличии головной боли, присутствующей 15 и более дней в месяц у пациента с первичной головной болью вследствие регулярного злоупотребления лекарством (≥ 15 дней в месяц для простых анальгетиков/НПВС и ≥ 10 дней для триптанов, комбинированных анальгетиков, производных эрготамина и опиатов) на протяжении более 3 мес. Одним из проявлений лекарственно-индуцированной головной боли является возникновение потребности принять очередную дозу обезболивающего, что может приводить к ночным пробуждениям. Как правило, при уменьшении применения анальгетика данный тип головной боли регрессирует.

Таким образом, у пациента может быть два диагноза: «Хроническая мигрень. Лекарственно индуцированная головная боль, ассоциированная с применением триптанов».

При сборе анамнеза рекомендовано задать следующие вопросы.

- Какие типы головной боли испытывает пациент? Необходимо разделить анамнез для каждой из них. Имеет смысл сконцентрироваться на наиболее беспокоящей.
- Временные параметры:
 - почему решили обратиться к врачу сейчас?
 - как часто головная боль возникала в начале?
 - как часто, с каким временным паттерном в течение дня беспокоит головная боль?
 - как долго она продолжается?
- Характер:
 - интенсивность головной боли;
 - характер и качество головной боли;
 - локализация и распространение боли;
 - ассоциированные симптомы.
- Причины:
 - предрасполагающий и/или провоцирующий фактор;

- б) факторы, усиливающие или облегчающие боль;
 - в) семейный анамнез аналогичных головных болей.
5. Мероприятия по уменьшению боли:
- а) что пациент делает во время приступа?
 - б) насколько его активность ограничивается из-за головной боли?
 - в) какие препараты применялись, в каких дозах, с каким эффектом?
6. Самочувствие между приступами:
- а) полностью удовлетворительное или имеются остаточные или персистирующие симптомы?
 - б) присутствуют ли страхи, тревога о повторных приступах и их причине?
 - в) имеются ли сниженный фон настроения, нарушение ночного сна, иные болевые синдромы?

Необходимо отметить, что важную роль в диагностике и ведении пациентов с головной болью играет заполнение дневника головной боли — на это стоит обратить внимание самого пациента. Дневник головной боли позволит более точно оценить число дней с головной болью в месяц, возможные триггеры, какие меры предпринимались, были ли они эффективны.

ОСМОТР

При осмотре в неврологическом статусе предполагается норма.

Рекомендовано проведение осмотра глазного дна.

Измерение АД (повышение АД является редкой причиной головных болей, вопреки распространенному мнению, также мониторинг АД важен для оценки безопасности препаратов, которые используются для профилактики мигрени).

Также показана оценка напряженности и болезненности мышц головы и шеи, ограничения подвижности, крепитации при движении.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Настораживающие особенности («красные флаги») анамнеза и осмотра, требующие проведения нейровизуализации и иных методов дообследования:

- новая или неожиданно сильная для данного пациента головная боль;
- недавнее изменение паттерна, частоты и тяжести головной боли;
- новые или необъяснимые неврологические симптомы;
- громкоподобная головная боль (интенсивная головная боль с внезапным началом);
- головная боль с атипичной аурой (длительностью более 1 ч или сопровождающаяся мышечной слабостью);
- аура, впервые развившаяся у пациента во время использования комбинированных оральных контрацептивов;
- новая головная боль у пациента старше 50 лет;
- новая головная боль у пациента младше 10 лет;
- постоянная утренняя головная боль с тошнотой;
- прогрессирующая головная боль, усугубляющаяся в течение нескольких недель или дольше;
- четкая односторонность головной боли;
- отсутствие ответа головной боли на терапию;
- головная боль, ассоциированная с изменением позы;

- новая головная боль у пациента с онкологическим анамнезом;
- новая головная боль у пациента с ВИЧ-инфекцией;
- наличие лихорадки, ригидности затылочных мышц, отека диска зрительного нерва, когнитивное снижение или личностные изменения.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

- Мигрень без ауры: 3–5 дней.
- Осложненная мигрень: 10–12 дней.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ/УЛУЧШЕНИЯ

- Купирование болевого синдрома.
- Клиническая стабилизация неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно. Показанием для госпитализации могут быть устойчивая к амбулаторной коррекции лекарственно-индуцированная головная боль и осложнения мигрени. Лечение пациентов с неосложненной мигренью может осуществляться на этапе первичной помощи как неврологом, так и врачом общего профиля. Пациенты с тяжелым течением мигрени, в том числе с хронической мигренью и лекарственно-индуцированной головной болью, должны наблюдаться в специализированных центрах, занимающихся головной болью.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется врачом-неврологом или врачом общей практики, к которому обращается пациент по поводу головной боли.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Физиотерапия может быть полезна, когда имеются специфические показания (например, нарушение подвижности шеи). Для облегчения болевого синдрома возможно использование методов акупунктуры. Важно своевременное лечение стоматологических и ортодонтических патологий.

При мигрени рекомендована поведенческая терапия.

Релаксационная терапия, стратегии уменьшения стресса и избегания триггеров — методы терапии первой линии. Некоторым людям подходят йога и медитация, технологии с биологической обратной связью. Будут полезны физиотерапевтические методики для расслабления мышц.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Целью лечения является контроль симптомов мигрени и минимизация их влияния на повседневную активность пациента (тем не менее полное излечение маловероятно).

Для улучшения контроля мигрени желательно соблюдать хорошую гигиену сна, иметь расписание приемов пищи и следовать ему, регулярно заниматься физическими упражнениями и устранять выявленные индивидуальные триггеры.

Существует четыре элемента для эффективного лечения мигрени:

- своевременная и корректная диагностика;
- объяснение пациенту своих назначений;
- идентификация и избегание предрасполагающих и провоцирующих факторов (триггеров);
- лечение (лекарственное и немедикаментозное).



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Препараты во время приступа

Доказательная база по противомигренозным препаратам невелика. Существует принцип «лестницы» при назначении препаратов для купирования приступа: сначала назначаются наиболее простые лекарственные препараты (парацетамол, НПВС), а при их неэффективности во время трех приступов переходят на следующую ступень — триптаны. Если пациент испытывает различные типы приступов, могут потребоваться разные препараты для каждого типа.

Общие противопоказания для взрослых отсутствуют. Имеются специфические противопоказания к приему парацетамола и НПВС. Метоклопрамид не рекомендован детям и подросткам.

Лечение приступа следует начинать как можно раньше — в течение первых 30 мин.

Препараты	Доза
Назначение простых анальгетиков	
Ацетилсалициловая кислота 	1000 мг

Препараты	Доза
Ибупрофен 	200–800 мг
Напроксен 	500–1000 мг
Диклофенак 	50–100 мг
Парацетамол 	1000 мг
Противорвотные препараты	
Метоклопрамид 	10–20 мг внутрь/10 мг в/м
Домперидон 	20–30 мг
<p>Триптаны обладают наибольшей эффективностью в отношении купирования приступов мигрени. Противопоказания для назначения триптанов связаны с их потенциальным суживающим действием на артерии: ишемическая болезнь сердца (в том числе инфаркт миокарда и постинфарктный кардиосклероз), окклюзирующие заболевания периферических артерий, инсульт или транзиторная ишемическая атака в анамнезе</p>	
Суматриптан 	Начальная доза — 50 мг перорально, при неэффективности возможен дополнительный пероральный прием 100 мг или 20 мг интраназально, максимальная доза до 300 мг/сут перорально или 40 мг/сут интраназально
Золмитриптан 	Доза 2,5 мг является стартовой. Через 2 ч возможен прием еще одной дозы. Суточная доза не должна превышать 10 мг

Препараты	Доза
Наратриптан 	2,5 мг. Ниже по эффективности, чем прочие триптаны, применяется, если суматриптан и золмитриптан вызывают выраженные нежелательные реакции
Элетриптан 	40 мг однократно с возможным повышением до 80 мг при хорошей переносимости. При плохой переносимости возможен прием 20 мг. Максимальная суточная доза — 80 мг
Фроватриптан 	2,5 мг. Обычно эффективность и частота побочных эффектов ниже, чем у суматриптана. Максимальная суточная доза 5 мг

Профилактика мигрени

Показания:

- частые или длительные мигренозные головные боли;
- хроническая мигрень;
- приступы мигрени вызывают выраженное снижение работоспособности и качества жизни;
- противопоказания к лечению приступа мигрени;
- неэффективность иных методов терапии;
- тяжелые побочные эффекты от препаратов для купирования приступа мигрени;
- риск/наличие избыточного применения препаратов от головной боли;
- менструальная мигрень.

Продолжительность курса профилактического лечения — около 12 мес, после чего предпринимается попытка постепенной отмены лечения или снижается доза применяемых лекарств. Профилактическое лечение считается эффективным, если в течение 3 мес терапии число дней с головной болью уменьшается на 50% и более от исходного уровня. Если профилактический эффект не достигнут в течение 2–3 мес лечения, препарат заменяют другим или комбинацией лекарственных средств.

Препарат	Доза
Бета-блокаторы	
Пропранолол 	Начальная доза по 40 мг 2–3 раза в сутки, поддерживающая — 80–160 мг/сут

Препарат	Доза
Метопролол 	100–200 мг/сут
Атенолол 	50–200 мг/сут
Антидепрессанты	
Амитриптилин 	10–150 мг/сут
Венлафаксин 	75–150 мг/сут
Противоэпилептические препараты	
Топирамат 	25–100 мг/сут
Вальпроевая кислота 	500–1000 мг/сут
Габапентин 	300–1800 мг/сут
Другие препараты	
Кандесартан 	16 мг/сут

Препарат	Доза
Лизиноприл 	20 мг/сут
Ботулинический нейротоксин типа А (инъекции) 	Комплекс ботулинический нейротоксин типа А — гемагглютинин (Ботокс*) 155–195 ЕД по протоколу PREEMPT (только при хронической мигрени)
Верапамил 	120–480 мг/сут
Рибофлавин 	400 мг/сут

В 2020 г. в России было зарегистрировано два моноклональных антитела для профилактики мигрени: фреманезумаб и эренумаб. Фреманезумаб представляет собой полностью гуманизированное моноклональное антитело, которое селективно связывается с обеими изоформами (альфа и бета) CGRP, препятствуя взаимодействию последнего со своим рецептором. Эренумаб является человеческим моноклональным антителом, связывающимся непосредственно с рецептором к CGRP. Оба препарата вводятся подкожно и могут применяться у взрослых пациентов, 4 дня в месяц и более страдающих мигренью, для профилактики новых приступов. Таким образом, это могут быть больные как с эпизодической, так и с хронической мигренью, диагностированной согласно критериям МКГБ-3.

Препарат	Доза
Фреманезумаб 	Возможны два варианта режима дозирования. <ul style="list-style-type: none"> • 1 раз в месяц по 225 мг подкожно. • 1 раз в 3 мес по 675 мг (3 последовательные инъекции по 225 мг) подкожно. После начала терапии сопутствующее профилактическое лечение мигрени может быть продолжено, если, по мнению лечащего врача, в этом есть необходимость. Эффективность терапии следует оценивать через 3 мес после ее начала

Препарат	Доза
Эренумаб 	Рекомендуемая доза — 70 мг 1 раз в 4 нед. У некоторых пациентов клинический эффект может достигаться при применении дозы 140 мг 1 раз в 4 нед. Следует рассмотреть возможность прекращения терапии у пациентов, у которых не получен терапевтический ответ после 3 мес лечения

Немедикаментозное профилактическое лечение мигрени

Умеренной эффективностью обладают биологическая обратная связь и когнитивно-поведенческая терапия, направленные на преодоление стресса, обучение психологической и мышечной релаксации. Когнитивно-поведенческая терапия в первую очередь показана пациентам с эмоционально-личностными нарушениями.

Как дополнительный способ терапии в комбинации с другими методами лечения могут применяться блокады большого затылочного нерва с использованием глюкокортикоидов и местных анестетиков.

Нейромодуляция. В качестве дополнительных методов лечения, в том числе при формах, устойчивых ко всем видам лекарственной терапии, возможно применение различных инструментальных методов: транскраниальная прямая электрическая стимуляция, транскраниальная магнитная стимуляция, стимуляция затылочного, надглазничного, блуждающего нервов.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии и профилактике, как правило, благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным клиническим рекомендациям по лечению мигрени у взрослых.
- Несоблюдение врачебных назначений, слишком частый прием препаратов или отказ от их приема могут привести к ухудшению, хронизации течения мигрени, развитию лекарственно-индуцированной головной боли.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – ДОСТИЖЕНИЕ КОНТРОЛЯ СИМПТОМОВ МИГРЕНИ И УДОВЛЕТВОРИ- ТЕЛЬНАЯ ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АКТИВНОСТЬ ПАЦИЕНТА

- Противовоспалительные препараты останавливают процесс воспаления, который развивается в мозговых оболочках во время приступа.
- Триптаны активируют серотониновые рецепторы, которые участвуют в развитии приступа мигрени.
- Противорвотные препараты уменьшают выраженность тошноты и рвоты во время приступа и улучшают всасывание препаратов.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает эффективность препарата и возможные побочные эффекты, в данном случае потенциальная польза лечения превышает вероятность развития побочных эффектов.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ



Постарайтесь снизить уровень стресса



Гигиена сна



Расписание приемов пищи



Физкультура

1.14. НЕВРАЛГИЯ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Невралгия тройничного нерва (тригеминальная невралгия) характеризуется внезапными повторяющимися короткими (от нескольких секунд до 2 мин максимум) эпизодами интенсивной стреляющей боли, возникающей, как правило, с одной стороны и распространяющейся в зоне иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва. У большинства пациентов боль может провоцироваться неболевыми раздражителями (легкое прикосновение, дуновение ветра и пр.) или даже движениями лицевой мускулатуры. Классическая невралгия тройничного нерва крайне редко имеет двусторонний характер — это может наблюдаться, например, при РС.

КОДЫ ПО МКБ-10

- G50.0 Невралгия тройничного нерва.
- G50.1 Атипичная лицевая боль.
- G50.8 Другие уточненные поражения тройничного нерва.
- G50.9 Поражение тройничного нерва неуточненное.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Классическая тригеминальная невралгия (причина — компрессия тройничного нерва сосудистой петлей): изолированная или с сопутствующей персистирующей лицевой болью.
- Вторичная тригеминальная невралгия (причиной может быть РС или опухоли).
- Идиопатическая тригеминальная невралгия.
- Болезненная невропатия тройничного нерва выделяется в отдельную категорию и включает состояния, которые приводят к постоянной или почти постоянной лицевой боли в области иннервации ветвей тройничного нерва.

Примеры:

- болезненная невропатия тройничного нерва, ассоциированная с острой инфекцией *Herpes zoster*;
- постгерпетическая невропатия тройничного нерва;
- посттравматическая болезненная невропатия тройничного нерва;
- болезненная невропатия тройничного нерва вследствие РС;
- болезненная невропатия тройничного нерва вследствие объемного образования;
- болезненная невропатия тройничного нерва, ассоциированная с иным расстройством.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Идиопатическая невралгия второй и третьей ветвей правого тройничного нерва, фаза неполной ремиссии с умеренно выраженным болевым синдромом (частота приступов до 10 раз в сутки).

ДИАГНОСТИКА

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

- А. Не менее трех пароксизмов односторонней лицевой боли, удовлетворяющей критериям Б и В.
- Б. Пароксизмы боли наблюдаются в зоне иннервации одной или более ветвей тройничного нерва, без иррадиации, за пределы иннервации этих ветвей.
- В. Боль обладает как минимум тремя характеристиками из четырех:
- 1) пароксизмальные приступы длительностью от доли секунды до 2 мин;
 - 2) выраженная по интенсивности;
 - 3) по типу удара электрическим током, стреляющая, пронзающая или острая по характеру;
 - 4) провоцируется действием безобидного раздражителя на пораженную сторону лица.
- Г. Клинически не выявляется неврологический дефицит (гипестезия или гипалгезия в пораженной области иннервации тройничного нерва всегда говорит об аксональном повреждении и свидетельствует о невропатии тройничного нерва, что требует детального дообследования для исключения вторичного генеза боли).
- Д. Нет иного заболевания, лучше отражающего клиническую картину.

РЕКОМЕНДОВАН СБОР АНАМНЕЗА, ЖАЛОБ

Боль часто описывается как прохождение электрического тока, пронзающая, стреляющая.

Длительность от нескольких секунд до 2 мин. После приступа есть небольшой период рефрактерности, в течение которого стимулы, вызывающие приступ, не провоцируют его. При невралгии тройничного нерва не происходит ночных пробуждений от боли.

Обычно невралгия тройничного нерва развивается с одной стороны, но иногда может и быть двусторонней. В большинстве случаев вовлекаются вторая и третья ветви тройничного нерва.

Вегетативные симптомы легкие или умеренные (слезотечение, инъекции склер, ринорея). Выраженные вегетативные симптомы заставляют предположить иной диагноз.

Триггерные зоны локализованы в зоне иннервации пораженного нерва. Легкое прикосновение к этим точкам вызывает приступ боли. Также триггерами боли могут быть жевание, речь, чистка зубов, холодный воздух, улыбка, гримасы.

При исследовании неврологического статуса пальпация точек выхода ветвей тройничного нерва может вызвать болевой приступ.

Рекомендуется оценка наличия предикторов вторичной тригеминальной невралгии:

- гипестезия в зоне иннервации какой-либо ветви тройничного нерва;
- двустороннее вовлечение;
- молодой возраст.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Нейровизуализация рекомендуется пациентам с невралгией тройничного нерва, при которой развиваются повторные приступы, распространяющиеся

по одной или нескольким ветвям тройничного нерва без очевидной причины (*Herpes zoster* или травма тройничного нерва). Нейровизуализация позволяет исключить вторичную невралгию тройничного нерва. МРТ является более предпочтительным методом, чем КТ.

МРТ высокого разрешения и магнитно-резонансная ангиография позволяют выявить компрессию сосудом (как причину классической тригеминальной невралгии).

Рекомендуется выполнять МРТ всем пациентам с тригеминальной невралгией в стандартных режимах и в T2-режиме с тонкими срезами в области гассерова узла.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Заболевание	Дифференциально-диагностические признаки
Вторичные причины тригеминальной невралгии	Возможно выявление структурного поражения с помощью МРТ
Классическая тригеминальная невралгия	При выполнении МРТ с тонкими срезами возможна визуализация нейроваскулярного конфликта
Болезненные тригеминальные невропатии (травма, герпетическая и постгерпетическая невропатия)	Данные анамнеза, осмотра; преимущественное вовлечение первой ветви тройничного нерва при герпетической невропатии
Зубная боль	Постоянная, тупая или пульсирующая, чаще не иррадирует по всей ветви тройничного нерва
SUNCT-синдром (кратковременная односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением), SUNA-синдром (кратковременные односторонние невралгические головные боли с вегетативными проявлениями)	Характеризуется короткими приступами односторонней головной боли в области глазницы, виска, сопровождающаяся ипсилатеральными вегетативными симптомами. Приступы могут быть вызваны множеством факторов. Дифференциальный диагноз может быть сложен
Синдром кластерного тика	Является сочетанием кластерной головной боли с предшествующей тригеминальной невралгией
Первичная колющая головная боль	Характеризуется транзиторными, резкими колющими приступами боли в цервикальных дерматомах или области иннервации тройничного нерва. Длительность такой боли — несколько секунд, развивается нерегулярно в течение дня. Распространение за пределы зоны иннервации тройничного нерва (наблюдается в 70% случаев первичной колющей головной боли) позволяет осуществить дифференциальную диагностику

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

14–21 день.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Купирование болевого синдрома.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается амбулаторно; госпитализация, как правило, требуется для проведения хирургического лечения.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

В настоящее время не существует доказанных методов физиотерапевтического лечения, эффективных при невралгии тройничного нерва.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется врачом-неврологом.



ЛЕЧЕНИЕ

Для классической невралгии тройничного нерва и пациентов с идиопатической тригеминальной невралгией первой линией терапии является медикаментозное лечение.

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Препарат	Дозы
Карбамазепин 	Начальная доза 100–200 мг 2 раза в сутки. Далее постепенно увеличивать на 200 мг/сут при хорошей переносимости до облегчения боли. Обычная доза 600–800 мг/сут, разделенная на 2 приема. Максимальная суточная доза 1200 мг/сут
Окскарбазепин 	Начальная доза 600 мг/сут в два приема. Доза может быть увеличена на 300 мг каждые три дня до 1200–1800 мг/сут
Баклофен 	Начальная доза 15 мг/сут, разделенная на 3 приема, с постепенным увеличением до 50–60 мг/сут
Ламотриджин 	Начальная доза 25 мг/сут первые 2 нед, далее увеличивать до 50 мг на 3-й и 4-й неделе. Далее возможно увеличение до достижения эффекта с повышением дозы на 50 мг каждые 1–2 нед

Препарат	Дозы
Ботулотоксин типа А 	В зависимости от препарата

При рефрактерной боли возможно применение комбинаций карбамазепина с габапентином, ламотриджином, топираматом, баклофеном или тизанидином

ОЦЕНКА ДИНАМИКИ НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Пациенты с рефрактерной к терапии невралгией тройничного нерва являются кандидатами на хирургическое лечение. Основные методы:

- микроваскулярная декомпрессия при классической невралгии тройничного нерва;
- аблативные вмешательства:
 - ризотомия с радиочастотной термокоагуляцией, механической баллонной компрессией или инъекцией глицерола;
 - радиохирургическое лечение;
- периферическая неврэктомия и блокады тройничного нерва.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- При адекватной терапии и профилактике, как правило, благоприятный.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует международным стандартам лечения невралгии тройничного нерва.
- Несоблюдение врачебных назначений, например, отказ или резкое прерывание лечения, могут привести к возобновлению симптомов, поэтому в случае возникновения побочных эффектов обратитесь к врачу.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ — ПРЕКРАЩЕНИЕ ПРИСТУПОВ ТРИГЕМИНАЛЬНОЙ НЕВРАЛГИИ

- Противозлептические препараты влияют на центральные механизмы боли, уменьшая ее интенсивность.
- Хирургические методы лечения способствуют устранению причины боли или деструкции структур, участвующих в ее проведении.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- **Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии**

1.15. НЕВРОПАТИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Невропатия лицевого нерва (паралич Белла) — заболевание, характеризующееся острым спонтанным (в течение 72 ч или меньше) развитием идиопатического одностороннего периферического пареза мимической мускулатуры и в большинстве случаев регрессирующее (частично или полностью) в течение нескольких месяцев. При выявлении специфической причины поражения лицевого нерва (например, болезнь Лайма или саркоидоз) диагноз паралича Белла ставить некорректно.

КОД ПО МКБ-10

G51.0 Паралич Белла.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Степень поражения оценивается по шкале Хауса–Бракмана.

Степень	Характеристика
I. Норма	Нормальная функция во всех отделах
II. Легкая дисфункция	При тщательном исследовании отмечается легкая слабость. Возможны легкие синкинезии. Лицо симметрично в покое. При движении: <ul style="list-style-type: none">• мышцы лба — умеренно нарушенная или хорошая функция;• глаза — полное закрывание при минимальных усилиях;• рот — легкая асимметрия
III. Умеренная дисфункция	Видимая глазом, но не деформирующая асимметрия лица. Заметные, но не тяжелые синкинезии, контрактуры или лицевой гемиспазм. В покое лицо симметрично, тонус мышц сохранен. При движении: <ul style="list-style-type: none">• лоб — тяжелый или умеренный парез;• глаза — полное закрывание глаз возможно с трудом;• рот — легкая слабость при максимальном усилии
IV. Умеренно тяжелая дисфункция	Очевидная слабость и/или деформирующая асимметрия. В покое — нормальная симметричность и тонус мышц. При напряжении — движение мышц лба отсутствуют. Глаза — неполное смыкание век. Рот — асимметрия при максимальном усилии
V. Тяжелая дисфункция	Движение возможно с небольшой амплитудой. Асимметрия в покое. При напряжении: <ul style="list-style-type: none">• движение мышц лба отсутствует;• глаза не смыкаются полностью. Возможны минимальные движения рта на стороне поражения
VI. Полный паралич	Отсутствие движений

ПРИМЕР ДИАГНОЗА

Невропатия лицевого нерва идиопатическая.



ДИАГНОСТИКА

ЖАЛОБЫ, АНАМНЕЗ И ОСМОТР

- Пациент обращается с жалобами на снижение силы мимических мышц половины лица, невозможность закрыть глаз, иногда — снижение слуха, утрату вкусовой чувствительности в передних 2/3 языка, сухость в глазах и во рту.
- Острое начало (1–2 дня), прогрессирующее течение (до 3 нед), восстановление до определенного уровня в течение 6 мес (при отсутствии хотя бы минимального восстановления следует подразумевать иной диагноз).
- В некоторых случаях развивается продромальный синдром — боль в ухе, нарушение слуха.
- Исследование функции мимических мышц и симметричности образования кожных складок при этом. Попросите пациента:
 - закрыть глаза (оценка наличия лагофталма — неполного смыкания век);
 - нахмуриться;
 - поднять брови вверх;
 - показать зубы;
 - сжать губы;
 - напрячь шею.

Также необходимо оценить:

- асимметрию;
- вовлечение в патологический процесс других черепных нервов;
- тонус мимических мышц;
- чувствительность;
- синкинезии;
- выявление контрактур.
- Необходимо дифференцировать поражение верхнего и нижнего мотонейрона. При отсутствии вовлечения мышц лба вероятнее центральное поражение. Поражение ядра или корешка лицевого нерва (периферическое поражение) также возможно при поражении ствола. При центральном поражении возможна диссоциация между произвольными движениями и автоматическими эмоциональными реакциями. При периферическом поражении движения будут отсутствовать вне зависимости от происхождения движений.
- Необходимо провести общий и неврологический осмотр, обращая внимание на наличие герпетических высыпаний в области наружного уха или объемных образований в области околоушной слюнной железы.

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Пациенты с типичным поражением не нуждаются в дополнительных исследованиях

Метод диагностики	Показания
Электронейромиография (ЭМГ)	Стимуляционная и игольчатая ЭМГ может применяться у пациентов с полным параличом мимических мышц. В начальной фазе для подтверждения вовлечения лицевого нерва — мигательный рефлекс
Нейровизуализация	Требуется при наличии атипичных признаков: прогрессирование в течение более 3 нед; отсутствие улучшения в течение последующих 4 мес; лицевой спазм или подергивания в мышцах, предшествующие слабости, позволяют предположить раздражение нерва и требуют нейровизуализации. Визуализация в этих случаях должна выполняться в высоком разрешении и при введении контрастного вещества, должна оценивать также височную кость и околоушную слюнную железу (в связи с этим МРТ предпочтительнее)

Также при наличии атипичных признаков необходимо выполнить скрининговое обследование на наличие системных заболеваний и инфекций.

При возможном заражении Лайм-боррелиозом (в эндемичных по этому заболеванию районах, осенью или весной), особенно в случае билатерального поражения, необходимо серологическое тестирование на болезнь Лайма с использованием иммуноферментного анализа и, в случае положительных или сомнительных результатов, вестерн-блота.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Генез	Диагноз	Клиническая картина
Аутоиммунный	Синдром Гийена–Барре	Острая полиневропатия, восходящий паралич, слабость рук, ног, захватывающая туловище по мере прогрессирования заболевания, наличие чувствительных нарушений
	Синдром Мелькерссона–Розенталя	Рекуррентный парез лицевого нерва, отек лица/губ, складки на языке
	РС	Диссеминация клинических проявлений во времени и пространстве
	Саркоидоз	Может быть двусторонним, уровень ангиотензинпревращающего фермента
Эндокринный	Сахарный диабет	Иные клинические и лабораторные признаки сахарного диабета
Инфекционный	Энцефалит/менингит	Головная боль, ригидность шейных мышц, цитоз в ликворе
	Вирус простого герпеса	Лихорадка, недомогание
	ВИЧ	Лихорадка, недомогание, количество CD4
	Болезнь Лайма	Возможны билатеральные симптомы, сыпь, артралгии

Генез	Диагноз	Клиническая картина
	Мононуклеоз	Недомогание
	Средний отит	Постепенное начало, боль в ухе, снижение слуха
	Синдром Рамсея–Ханта	Продромальный синдром в виде боли, везикулярных высыпаний в области слухового канала или глотки
	Сифилис	Иные неврологические и кожные проявления
Опухоли	Опухоли лицевого нерва, кожи, околоушной слюнной железы	Могут вовлекать не все ветви лицевого нерва
Сосудистый	Инсульт	Иная неврологическая симптоматика, обычно центральный парез
Травматический	Травма, в том числе родовая	Время повреждения соответствует травме

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

20–30 дней.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Уменьшение двигательных нарушений.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Лечение проводится амбулаторно.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитация должна проводиться строго под контролем физиотерапевта-реабилитолога, поскольку в этом случае применяется множество различных методов на разных стадиях заболевания.

- Нервно-мышечное переобучение.
- Биологическая обратная связь с использованием ЭМГ.
- Электростимуляция.

На ранних стадиях двигательная реабилитация обычно не назначается. После окончания нарастания симптоматики обычно проводятся:

- массаж для сохранения мобильности мышц;
- вытяжение для предотвращения контрактур;
- упражнения для сбалансированных движений в лице;
- релаксация мышц;
- упражнения для уменьшения произвольных, нежелательных движений.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется врачом-неврологом по месту жительства.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

При наличии неполного смыкания век:

- если полное закрытие глаз невозможно, необходимо закрывать глаз бинтом на ночь и наносить мазь для защиты роговицы;
- в дневное время рекомендовано применять капли «искусственная слеза» или гель;
- берегите глаза от ветра, защищайте их очками;
- избегайте применения кондиционеров в помещении и машине, применяйте увлажнители воздуха в офисе и дома;
- потребляйте достаточный объем чистой воды (6–8 стаканов в сутки);
- обсудите с офтальмологом возможность изготовления склеральных контактных линз.

Сухость во рту:

- пейте больше воды в течение дня;
- избегайте употребления кофеина, особенно в таких напитках, как кока-кола или крепкий кофе;
- снизьте употребление алкоголя;
- прекращение или уменьшение курения может облегчить симптомы;
- избегайте употребления сухой пищи;
- избегайте употребления препаратов, вызывающих сухость во рту.



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Препарат	Доза и способ применения
В острой фазе (до 72 ч от начала)	
Рекомендовано раннее начало терапии глюкокортикоидами	
Преднизолон 	60 мг/сут в течение 5 дней с последующей отменой по 10 мг/сут в течение 5 дней
При наличии тяжелого поражения (IV и более степень по шкале Хауса–Бракмана) рекомендована противовирусная терапия	

Препарат	Доза и способ применения
Валацикловир 	1000 мг 3 раза в сутки — 7 дней
Ацикловир 	400 мг 5 раз в сутки — 10 дней
Вне зависимости от фазы течения	
Защита глаз Препараты искусственной слезы, защитные гели и мази (предпочтительны в ночное время)	
Реабилитация Ботулинотерапия при невозможности полного закрытия глаз	
Хирургическое лечение При наличии неполного восстановления необходима консультация челюстно-лицевого хирурга для определения показаний к оперативному лечению	



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Прогноз зависит от тяжести поражения лицевого нерва.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует национальным клиническим рекомендациям по лечению невралгии лицевого нерва.
- Несоблюдение врачебных назначений может ухудшить прогноз заболевания и восстановление.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – ДОСТИЖЕНИЕ ПОЛНОГО ВОССТАНОВЛЕНИЯ ФУНКЦИЙ ЛИЦЕВОЙ МУСКУЛАТУРЫ

- Преднизолон предотвращает прогрессирование и улучшает прогноз при невралгии лицевого нерва.
- Противогерпетические препараты могут улучшить прогноз, поскольку предположительно поражение имеет вирусную природу.
- Реабилитационные методики позволяют восстановить функцию лицевого нерва быстрее и качественнее.

ПРИМЕНЯЕМЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- Все назначенные лекарственные препараты разрешены к медицинскому применению в Российской Федерации.
- При назначении лечения врач учитывает эффективность препарата и возможные побочные эффекты, в данном случае потенциальная польза лечения превышает вероятность развития побочных эффектов.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- **Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии**



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ

ЕСЛИ ВЕКИ СМЫКАЮТСЯ НЕ ПОЛНОСТЬЮ (ОСТАЕТСЯ ЩЕЛЬ):



В ночное время закрывать глаз бинтом на ночь и наносить мазь для защиты роговицы; в дневное время применять капли «искусственная слеза»



Избегать попадания ветра в глаза



Использовать солнцезащитные очки в солнечную погоду

В СЛУЧАЕ СУХОСТИ ВО РТУ:



Пейте больше воды в течение дня



Исключите алкоголь



Не курите!



Избегайте употребления сухой пищи

1.16. ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Острое нарушение мозгового кровообращения — клинический синдром, возникающий при поражении головного мозга сосудистого генеза, который проявляется остро развивающейся очаговой, и/или общемозговой, и/или менингеальной симптоматикой. Включает в себя инсульт, преходящие нарушения мозгового кровообращения и «малый инсульт». При инсульте симптоматика сохраняется более 24 ч или заканчивается смертью в эти или более ранние сроки, при этом сосудистый генез поражения верифицирован по МРТ. При преходящих нарушениях мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака, церебральный гипертонический криз) симптоматика регрессирует в течение 24 ч без наличия очагового сосудистого поражения по данным МРТ в режиме DWI. Если очаговое поражение присутствует по данным МРТ при регрессе неврологической симптоматики в течение 24 ч, следует говорить об инфаркте мозга с обратимой неврологической симптоматикой. При «малом инсульте» неврологическая симптоматика регрессирует в течение 21 дня.

КОДЫ ПО МКБ-10

G45 Преходящие транзиторные церебральные ишемические приступы (атаки) и родственные синдромы.

G45.0 Синдром вертебробазилярной системы.

G45.1 Синдром сонной артерии (полушарный).

G45.2 Множественные и двусторонние синдромы церебральных артерий.

G45.3 Преходящая слепота.

G45.4 Транзиторная глобальная амнезия.

G45.8 Другие транзиторные церебральные ишемические атаки и связанные с ними синдромы.

G45.9 Транзиторная церебральная ишемическая атака неуточненная.

I60 Субарахноидальное кровоизлияние.

I60.0 Субарахноидальное кровоизлияние из каротидного синуса и бифуркации.

I60.1 Субарахноидальное кровоизлияние из средней мозговой артерии.

I60.2 Субарахноидальное кровоизлияние из передней соединительной артерии.

I60.3 Субарахноидальное кровоизлияние из задней соединительной артерии.

I60.4 Субарахноидальное кровоизлияние из базилярной артерии.

I60.5 Субарахноидальное кровоизлияние из позвоночной артерии.

I60.6 Субарахноидальное кровоизлияние из других внутричерепных артерий.

I60.7 Субарахноидальное кровоизлияние из внутричерепной артерии неуточненное.

I60.8 Другое субарахноидальное кровоизлияние.

I60.9 Субарахноидальное кровоизлияние неуточненное.

- I61 Внутримозговое кровоизлияние.
- I61.0 Внутримозговое кровоизлияние в полушарие субкортикальное.
 - I61.1 Внутримозговое кровоизлияние в полушарие кортикальное.
 - I61.2 Внутримозговое кровоизлияние в полушарие неуточненное.
 - I61.3 Внутримозговое кровоизлияние в ствол мозга.
 - I61.4 Внутримозговое кровоизлияние в мозжечок.
 - I61.5 Внутримозговое кровоизлияние внутрижелудочковое.
 - I61.6 Внутримозговое кровоизлияние множественной локализации.
 - I61.8 Другое внутримозговое кровоизлияние.
 - I61.9 Внутримозговое кровоизлияние неуточненное.
- I62 Другое нетравматическое внутричерепное кровоизлияние.
- I62.0 Субдуральное кровоизлияние (острое) (нетравматическое).
 - I62.1 Нетравматическое экстрадуральное кровоизлияние.
 - I62.9 Внутричерепное кровоизлияние (нетравматическое) неуточненное.
- I63 Инфаркт мозга.
- I63.0 Инфаркт мозга, вызванный тромбозом прецеребральных артерий.
 - I63.1 Инфаркт мозга, вызванный эмболией прецеребральных артерий.
 - I63.2 Инфаркт мозга, вызванный неуточненной закупоркой или стенозом прецеребральных артерий.
 - I63.3 Инфаркт мозга, вызванный тромбозом мозговых артерий.
 - I63.4 Инфаркт мозга, вызванный эмболией мозговых артерий.
 - I63.5 Инфаркт мозга, вызванный неуточненной закупоркой или стенозом мозговых артерий.
 - I63.6 Инфаркт мозга, вызванный тромбозом вен мозга, непиогенный.
 - I63.8 Другой инфаркт мозга.
 - I63.9 Инфаркт мозга неуточненный.
- I64 Инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт.
- I69 Последствия цереброваскулярных болезней (остаточные явления или состояния, которые существуют в течение года или более с момента возникновения инсульта).
- I69.0 Последствия субарахноидального кровоизлияния.
 - I69.1 Последствия внутричерепного кровоизлияния.
 - I69.2 Последствия другого нетравматического внутричерепного кровоизлияния.
 - I69.3 Последствия инфаркта мозга.
 - I69.4 Последствия инсульта, не уточненные как кровоизлияние или инфаркт мозга.
 - I69.8 Последствия других и неуточненных цереброваскулярных болезней.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Ишемический инсульт (классифицируется в зависимости от сосудистого бассейна, в котором развивается ишемия).
- Геморрагический инсульт:
 - внутримозговое кровоизлияние:
 - ◇ инфратенториальное;
 - ◇ супратенториальное:
 - ◇ лобарное;
 - ◇ латеральное;

- ◊ медиальное;
- ◊ смешанное;
- субарахноидальное кровоизлияние.

Классификация временных периодов ишемического инсульта:

- острейший период — первые 5 сут;
- острый период — до 28 сут;
- ранний восстановительный период — до 6 мес;
- поздний восстановительный период — до 2 лет;
- резидуальный период (период остаточных явлений) — после 2 лет.

По патогенетическим подтипам ишемический инсульт подразделяют согласно нескольким классификациям.

- Классификация TOAST:
 - атеросклероз артерий крупного калибра (поражение крупных сосудов со стенозом более 50% или окклюзией, преимущественно атеросклеротического характера);
 - окклюзия мелких артерий (лакуны) (поражение сосудов мелкого диаметра, развивающееся чаще вследствие артериальной гипертензии и/или сахарного диабета);
 - кардиоэмболический (при наличии кардиальной патологии, обуславливающей формирование тромбов в полости сердца);
 - инсульт другой уточненной этиологии (сюда включаются диссекции артерий, васкулиты, коагулопатия и др.);
 - инсульт неустановленной этиологии.
- Классификация патогенетических подтипов ишемического инсульта, разработанная в НИИ неврологии РАН:
 - атеротромботический;
 - кардиоэмболический;
 - лакунарный;
 - гемодинамический (при наличии нарушений гемодинамики);
 - по типу гемореологической микроокклюзии.



ДИАГНОСТИКА

Крайне важен анамнез с указанием на внезапно развившийся новый неврологический дефицит, время его развития, наличие сердечно-сосудистых факторов риска. Анамнез также поможет дифференцировать инсульт от других патологий, в том числе гипогликемии, синкопальных состояний, мигрени и др.

При развитии внезапной сильной головной боли, рвоты, угнетения сознания необходимо подозревать внутричерепное кровоизлияние. Вспомогательное значение при этом может иметь факт приема антикоагулянтов в анамнезе.

Для диагностики на догоспитальном этапе применяется шкала FAST:

- F — face (асимметрия лица);
- A — arm (слабость в одной руке);
- S — speech (нарушение речи);
- T — time (время возникновения симптомов).

Также применяется шкала LAMS (Лос-Анджелесская шкала двигательного дефицита).

1. Оценка лицевой мускулатуры: попросить пациента показать зубы, поднять брови, зажмурить глаза. Допускается демонстрация данных команд врачом. Оценить симметричность болевой гримасы в ответ на болевой стимул у пациентов, которые не могут понять медицинского работника (при речевых расстройствах):
 - 0 — нет асимметрии или минимальная асимметрия лица;
 - 1 — частичный или полный паралич мимической мускулатуры в нижней трети лица с одной стороны или полное отсутствие движений мимической мускулатуры в верхних и нижних отделах лица с одной стороны.
2. Удержание рук: руки вытянуть под углом 90° (если пациент сидит) или 45° (если пациент лежит на спине). Допускается демонстрация выполнения приема врачом у пациентов с афазией. Не допускается нанесение болевых стимулов:
 - 0 — руки удерживаются под углом 90° или 45° без малейшего опускания;
 - 1 — одна рука медленно опускается, но производит некоторое сопротивление силе тяжести;
 - 2 — рука быстро падает без сопротивления силе тяжести.
3. Сжать кисть в кулак: попросить пациента плотно сжать указательный и средний пальцы в кулаке. Оценить силу сжатия с двух сторон:
 - 0 — сжимает симметрично, сила не снижена;
 - 1 — с одной стороны сжимает слабее;
 - 2 — не сжимает, движения в кисти отсутствуют, или имеют место минимальные движения.

Сумма баллов от 0 до 5.

При угнетенном уровне сознания до сопора или комы оценка не проводится, указывается степень угнетения сознания.

Данные шкалы позволяют быстро на догоспитальном этапе оценить вероятность наличия инсульта. Однако в зависимости от вовлекаемого бассейна симптоматика может быть различной.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОВЛЕЧЕННОГО БАССЕЙНА



НЕОТЛОЖНЫЕ ЛЕЧЕБНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПРИ ОСТРОМ ИНСУЛЬТЕ

После проведения общего осмотра на догоспитальном этапе необходимо выполнить неотложные диагностические и лечебные мероприятия.

1. Оценка адекватности оксигенации и ее коррекция (оксигенотерапия 2–4 л/мин при снижении сатурации <94%, интубация при снижении уровня сознания до комы, тахипноэ выше 35 в минуту, брадипноэ менее 12 в минуту, нарастание цианоза кожи и видимых слизистых).
2. Оценка уровня АД, поддержание адекватного АД. Следует воздержаться от экстренного снижения АД, если систолическое АД не превышает 180–200 мм рт.ст. и диастолическое АД не превышает 100–110 мм рт.ст. При превышении указанных величин следует снижать АД не более чем на 15–20% исходных, ориентируясь прежде всего на уровень систолического АД.

Для этого возможно применение препаратов.

Препарат	Дозы и способ применения
Каптоприл 	12,5–25 мг под язык
Эналаприл 	1,25–5 мг в/в струйно
Метопролол, 1% раствор 	5 мл со скоростью 1 мл в минуту повторно каждые 5 мин до достижения эффекта
Урапидил 	12,5–25 мг в/в струйно

3. Выполнение электрокардиографии (ЭКГ). При наличии острого коронарного синдрома необходимо проведение соответствующих лечебных мероприятий на догоспитальном этапе и госпитализация в многопрофильный стационар.

4. Купирование судорог (если они есть) введением препаратов.

Препарат	Дозы и способ применения
Диазепам 	0,2–0,4 мг/кг в/в
Вальпроевая кислота 	15 мг/кг болюсно в течение 5 мин

5. Определение уровня глюкозы крови и его коррекция.

Препарат	Дозы и способ применения
Декстроза, 40% раствор (Глюкоза*) 	При уровне менее 3,3 ммоль/л — введение 40–100 мл

Препарат	Дозы и способ применения
Тиамин 	При наличии алкогольного опьянения ввести 100 мг в/в до введения декстрозы (Глюкозы*)

6. При быстром нарастании отека головного мозга:

Препарат	Дозы и способ применения
Подъем головного конца на 30–40°	
Маннитол 	В дозе 1,5 г/кг массы тела в течение 20–25 мин

7. Экстренная госпитализация пациента.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

При обнаружении клинических признаков острой ишемии или кровоизлияния на догоспитальном этапе или при амбулаторном осмотре показана немедленная госпитализация в региональный сосудистый центр. При попадании в период терапевтического окна и при отсутствии противопоказаний больному могут быть произведены тромболизис (4,5 ч) или тромбэкстракция (6 ч).

Для диагностики ишемии или кровоизлияния применяют методики нейровизуализации — КТ и МРТ головного мозга. МРТ более чувствительна к ишемии, в частности в первые часы от дебюта инсульта (режим DWI), также с ее помощью можно диагностировать кровоизлияния (режимы SWI, T2*/T2 hemo). КТ высокочувствительна для диагностики кровоизлияний.

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

- Инфаркт мозга легкой степени — 60–75 дней, средней тяжести — 75–90 дней, МСЭ, тяжелый — 90–105 дней, МСЭ.
- Субарахноидальное кровоизлияние средней степени тяжести — 60–70 дней, МСЭ, тяжелое — 80–100 дней, МСЭ.
- Внутримозговое кровоизлияние средней тяжести — 85–100 дней, МСЭ, тяжелое — 90–100 дней, МСЭ.
- Субдуральное кровоизлияние легкой степени — 40–50 дней, средней тяжести — 60–70 дней, МСЭ, тяжелое — 80–100 дней, МСЭ.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ/УЛУЧШЕНИЯ

- Стабилизация процесса.
- Нормализация гемодинамических и лабораторных показателей.
- Регресс неврологической симптоматики.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Инсульт — неотложное состояние, поэтому в соответствии с Порядком оказания медицинской помощи все пациенты с подозрением на инсульт должны госпитализироваться первой бригадой, прибывшей на вызов, в специализированное неврологическое отделение для лечения больных с острым нарушением мозгового кровообращения. В случае госпитализации в период терапевтического окна возможно **проведение тромболитической терапии или тромбоэкстракции**. После выписки из стационара на амбулаторно-поликлиническом этапе осуществляются дальнейшие реабилитационные мероприятия и проводится вторичная профилактика.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитация при инсульте должна начинаться как можно раньше. Ранняя мобилизация ассоциирована с лучшими исходами.

Применяемые методики для восстановления функции верхней конечности:

- тренировка силы;
- использование ортезов;
- использование игровых компьютерных сред и технологий виртуальной реальности;
- зеркальная терапия;
- робот-ассистированные технологии.

Для восстановления функции ноги применяются различные подходы к восстановлению навыков ходьбы:

- тренинг ходьбы (постепенное восстановление навыков ходьбы из базовых элементов);
- тредмил;
- робот-ассистированные методики.

Реабилитация в восстановительном периоде должна проводиться мультидисциплинарной бригадой в домашних условиях или в специализированных центрах. Выбор способа и места проведения восстановительного лечения основывается на степени активности пациента, переносимости интенсивной реабилитации и общем прогнозе.

Реабилитация должна продолжаться, пока пациент не достигнет плато.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Осуществляется врачом-неврологом по месту жительства.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ И ЛЕЧЕНИЕ

ПЕРВИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ИНСУЛЬТА

Первичная профилактика кардио- и цереброваскулярных заболеваний основывается на выявлении и устранении модифицируемых факторов риска. К ним относятся:

- курение;
- избыточная масса тела и ожирение;
- нездоровое питание;
- низкий уровень физической активности;
- дислипидемия;
- артериальная гипертензия;
- сахарный диабет.

Здоровое питание

Основой здорового питания является обогащение диеты следующими продуктами:

- фрукты и овощи;
- клетчатка, в том числе злаки;
- продукты с низким гликемическим индексом и низкой гликемической нагрузкой;
- использование мононенасыщенных жиров вместо трансжиров и насыщенных жиров;
- пища, обогащенная омега-3 жирными кислотами (рыба, растительные источники, пищевые добавки).

Прекращение курения

Курение — основная причина преждевременной смерти и инвалидности. Для предотвращения риска развития сосудистых заболеваний бросить курить никогда не поздно, так как снижение риска наступает уже через несколько месяцев. Для снижения тяги к курению существуют такие подходы, как поведенческая терапия, терапия с заменой никотина и другие фармакологические подходы.

Коррекция артериальной гипертензии

Артериальная гипертензия должна контролироваться с достижением индивидуальных целевых уровней АД с помощью изменения образа жизни и антигипертензивной терапии.

Целевые уровни артериального давления



Коррекция нарушений липидного обмена

Дислипидемия также является модифицируемым фактором риска: снижение массы тела, физическая активность, диета позволяют приблизить уровень липидов к целевым для каждого пациента значениям. При неэффективности данных методов возможна инициация гиполипидемической терапии. Для контроля эффективности терапии рекомендовано ориентироваться на уровень холестерина липопротеинов низкой плотности. Значения холестерина липопротеинов высокой плотности как дополнительные данные, >1 ммоль/л (40 мг/дл) у мужчин и $>1,2$ ммоль/л (48 мг/дл) у женщин, определяют низкий риск. Уровень триглицеридов не является целью, но $<1,7$ ммоль/л определяет низкий риск, а высокие значения указывают на необходимость поиска других факторов риска.



Физическая активность

Физическая активность должна быть высокой в течение всей жизни. Общей рекомендацией является наличие умеренной физической нагрузки 150 мин в неделю или высокой интенсивности — 75 мин в неделю. Возможны эквивалентные комбинации. Для пациентов, которые в силу сопутствующих заболеваний не могут поддерживать подобный уровень активности, рекомендована максимально посильная физическая активность. Даже 20 мин скандинавской ходьбы ежедневно ассоциировано со значительным снижением риска сердечно-сосудистых заболеваний.

Снижение массы тела

Ожирение и избыточная масса тела увеличивают вероятность возникновения и прогрессирования основных факторов риска, включая гипертонию, дислипидемию, инсулинорезистентность. Ориентировочный признак ожирения — увеличение индекса массы тела.

Контроль гликемии при сахарном диабете

Строгий контроль гликемии снижает риск микро- и макрососудистых осложнений при диабете 1-го и 2-го типа. Целевой уровень гликированного гемоглобина индивидуален для каждого пациента.

	Возраст		
	молодой	средний	пожилой или ожидаемая продолжительность жизни <5 лет
Нет тяжелых макрососудистых осложнений и/или риска тяжелой гипогликемии	<6,5%	<7%	<7,5%
Есть тяжелые макрососудистые осложнения и/или риск тяжелой гипогликемии	<7%	<7,5%	<8,0%

Метаболический синдром

При сочетании различных факторов риска возможна диагностика метаболического синдрома, что значительно увеличивает риски сердечно-сосудистых осложнений. Пациенты с метаболическим синдромом имеют 10-летний риск сердечно-сосудистых осложнений 16–18%, что сопоставимо с риском у пациентов, уже перенесших инфаркт миокарда или инсульт.

Критерии диагностики метаболического синдрома:

- основной признак: окружность талии >80 см у женщин и >94 см у мужчин;
- дополнительные критерии (необходимо два из четырех для постановки диагноза):
 - артериальная гипертензия — АД >140/90 мм рт.ст.;
 - повышение уровня триглицеридов >1,7 ммоль/л;

- снижение концентрации холестерина липопротеинов высокой плотности 3,0 ммоль/л;
- гипергликемия натощак — глюкоза в плазме крови натощак >6,1 ммоль/л;
- нарушение толерантности к глюкозе — глюкоза в плазме крови через 2 ч после перорального теста на толерантность к глюкозе в пределах >7,8 и <11,1 ммоль/л.

Суммарный риск сердечно-сосудистых осложнений определяется по шкале SCORE и по шкале 10-летнего риска сердечно-сосудистых событий.

Шкала 10-летнего риска сердечно-сосудистых событий SCORE



Шкала 10-летнего риска развития фатальных и нефатальных сердечно-сосудистых событий



ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ИНСУЛЬТА

Вторичная профилактика инсульта базируется на профилактике повторных нарушений мозгового кровообращения с учетом выявленной причины инсульта в зависимости от его подтипа.

1. Антигипертензивная терапия.

- Рекомендовано начало антигипертензивной терапии при систолическом АД ≥ 140 мм рт.ст. или диастолическом ≥ 90 мм рт.ст. Целевым давлением при перенесенном инсульте или транзиторной ишемической атаке являются систолическое АД 120–130 мм рт.ст. для пациентов до 65 лет, 130–139 мм рт.ст. для пациентов старше 65 лет и диастолическое АД 70–79 мм рт.ст.

2. Анти тромботическая терапия.

Препарат	Дозы и способ применения
Антиагрегантная терапия	
Ацетилсалициловая кислота 	50–100 мг/сут
Клопидогрел 	75 мг/сут

Препарат	Дозы и способ применения
Дипиридамол 	75 мг 3–6 раз в сутки
Комбинация ацетилсалициловой кислоты с дипиридамом замедленного высвобождения 	25 мг/200 мг 2 раза в сутки
Антикоагулянтная терапия при кардиоэмболическом инсульте вследствие неклапанной фибрилляции предсердий	
Варфарин 	Начальная доза — 2,5–5 мг/сут в первые 2 дня, затем ее постепенно регулируют в соответствии с индивидуальной реакцией свертывания крови пациента (международное нормализованное отношение — МНО). После достижения желаемого уровня МНО (2,0–3,0, а в отдельных случаях 3,0–4,5) назначают поддерживающую дозу
Дабигатрана этексилат 	150 мг 2 раза в сутки
Апиксабан 	2,5 мг 2 раза в сутки
Ривароксабан 	20 мг 1 раз в сутки
Дозы препаратов должны корректироваться при нарушении функции печени, почек	
При клапанной фибрилляции предсердий	
Варфарин 	Начальная доза — 2,5–5 мг/сут в первые 2 дня, затем ее постепенно регулируют в соответствии с индивидуальной реакцией свертывания крови пациента (МНО). После достижения желаемого уровня МНО (2,0–3,0, а в отдельных случаях 3,0–4,5) назначают поддерживающую дозу

3. Гиполипидемическая терапия должна назначаться в максимально переносимых дозах с учетом целевых значений липопротеинов низкой плотности.
4. Контроль гликемии. Для пациентов с инсультом рекомендуется скрининговое обследование на сахарный диабет с определением уровня глюкозы натощак, гликированного гемоглобина, проведением перорального глюкозотолерантного теста. Целевые уровни гликированного гемоглобина представлены выше.
5. Реваскуляризация магистральных артерий головы показана пациентам с симптомными стенозами более 70%.

Meduniver.com
Все по медицине



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Зависит от объема поражения, возраста, вовлечения функциональных зон головного мозга.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует клиническим рекомендациям по лечению инсульта.
- Несоблюдение врачебных назначений может привести к опасным для жизни состояниям.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ — УЛУЧШЕНИЕ СОСТОЯНИЯ БОЛЬНОГО ПОСЛЕ ИНСУЛЬТА, ПРЕДОТВРАЩЕНИЕ ПОВТОРНЫХ ИНСУЛЬТОВ

- Первичная и вторичная профилактика направлены на коррекцию имеющихся факторов сердечно-сосудистого риска, что необходимо для предотвращения таких тяжелых осложнений сердечно-сосудистых заболеваний, как инсульт.
- Немедленная госпитализация при остром инсульте увеличивает вероятность попадания в терапевтическое окно, что способствует уменьшению неврологического дефицита и обеспечивает пациенту доступ к неотложной медицинской помощи.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ

РЕАБИЛИТАЦИЯ



- ▶ Реабилитация в восстановительном периоде должна проводиться мультидисциплинарной бригадой в домашних условиях или в специализированных центрах. Выбор способа и места проведения восстановительного лечения основывается на степени активности пациента, переносимости интенсивной реабилитации и общем прогнозе.

Рекомендации по образу жизни и лечению



1.17. РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Рассеянный склероз (РС) — иммуноопосредованное демиелинизирующее заболевание центральной нервной системы.

КОД ПО МКБ-10

G35 Рассеянный склероз.

КЛАССИФИКАЦИЯ

По типу течения:

- 1) клинически изолированный синдром (один клинический эпизод при отсутствии на МРТ признаков диссеминации во времени);
- 2) ремиттирующее;
- 3) прогрессирующее:
 - первично-прогрессирующее (с начала заболевания нарастание тяжести симптомов на протяжении не менее года без улучшений);
 - вторично-прогрессирующее (нарастание тяжести симптомов РС на протяжении не менее 6 мес после фазы ремиссии заболевания).

По фазе заболевания:

- обострение (субъективные или объективные симптомы, наблюдавшиеся в прошлом или в настоящее время с острым или подострым началом, длительностью не менее 24 ч при отсутствии лихорадки или признаков инфекционного заболевания);
- ремиссия (улучшение состояния больного в виде уменьшения выраженности или исчезновения симптома/симптомов, длящегося не менее 24 ч);
- прогрессирование (неуклонное нарастание неврологических нарушений за период не менее 6 мес без стабилизации и улучшения).

По степени активности:

- активный РС (наличие обострений и/или признаков активности по данным МРТ);
- неактивный РС (без обострений и признаков активности).

Атипичные формы:

- концентрический склероз Бало (наличие концентрических колец на МРТ с чередованием зон демиелинизации и ремиелинизации);
- псевдотуморозный РС (развитие крупного очага демиелинизации диаметром более 2 см, который может сопровождаться отеком и масс-эффектом);
- вариант Марбурга (острый, тяжелый вариант течения РС, при котором крупные полушарные очаги распространяются в оба полушария и ствол головного мозга);
- доброкачественный вариант — течение РС, при котором на протяжении более 10 лет от начала заболевания уровень инвалидизации по EDSS составляет не более 3,0 без применения препаратов, изменяющих течение РС.



ДИАГНОСТИКА

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ (MCDONALD, 2017)

Критерий	Дополнительные данные
≥2 клинических атак. Наличие ≥2 очагов и объективных клинических признаков	Не требуются
Более 2 клинических атак. Наличие 1 очага, наличие объективных клинических признаков и анамнез, предполагающий наличие старых очагов	Не требуются
≥2 клинических атак. Наличие 1 очага и объективных клинических признаков без анамнеза, предполагающего наличие предыдущих очагов	Диссеминация в пространстве на МРТ
1 клиническая атака. Наличие ≥2 очагов и объективных клинических признаков	Диссеминация во времени или наличие олигоклональных антител в цереброспинальной жидкости (второй или третий тип синтеза)
1 клиническая атака (например, клинически изолированный синдром). Наличие 1 очага и объективных клинических признаков	Наличие диссеминации в пространстве при МРТ, наличие диссеминации во времени при МРТ или наличие олигоклональных антител в цереброспинальной жидкости второго или третьего типа синтеза

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ, ВЫЯВЛЯЕМЫЕ ПРИ СБОРЕ ЖАЛОБ, АНАМНЕЗА И КЛИНИЧЕСКОМ ОСМОТРЕ

- Пирамидные симптомы.
- Нарушения чувствительности.
- Мозжечковые нарушения.
- Зрительные нарушения: скотомы, снижение остроты зрения, световые вспышки, нарушение восприятия цвета.
- Нарушение функции тазовых органов.
- Когнитивные нарушения.
- Психические нарушения (депрессия, эйфория, психотические реакции, тревожные расстройства).
- Боль (невралгическая, симптом Лермитта, дизестезии, суставные и мышечные боли, боли в периорбитальной области).
- Патологическая усталость.
- Эпилептические приступы, различные пароксизмальные расстройства.

КЛИНИЧЕСКИЕ ШКАЛЫ, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ БОЛЬНЫХ С РАССЕЯННЫМ СКЛЕРОЗОМ



ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ

Метод диагностики	Комментарий
МРТ головного мозга с введением контрастного вещества	Для диагностики и контроля активности заболевания рекомендовано выполнение
Анализ цереброспинальной жидкости на олигоклональные антитела	При клинически изолированном синдроме, который удовлетворяет МРТ-критерию диссеминации в пространстве, но не во времени. Для пациентов с клинически изолированным синдромом, для которых не доказана диссеминация в пространстве по МРТ. С клинической картиной прогрессирующего течения в начале заболевания. С клиническими, радиологическими или лабораторными признаками атипичных форм РС. В возрастных группах, где РС менее распространен, например у детей и пожилых людей
Зрительные вызванные потенциалы	Могут исследоваться у пациентов в случае недостаточного количества данных для подтверждения демиелинизирующего поражения проводящих путей зрительного нерва
Оптическая когерентная томография	Может выявить поражение зрительного нерва
Дополнительно: МРТ спинного мозга и анализ сыворотки на антитела к аквапорину-4	При атипичной клинической или МРТ-картине

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

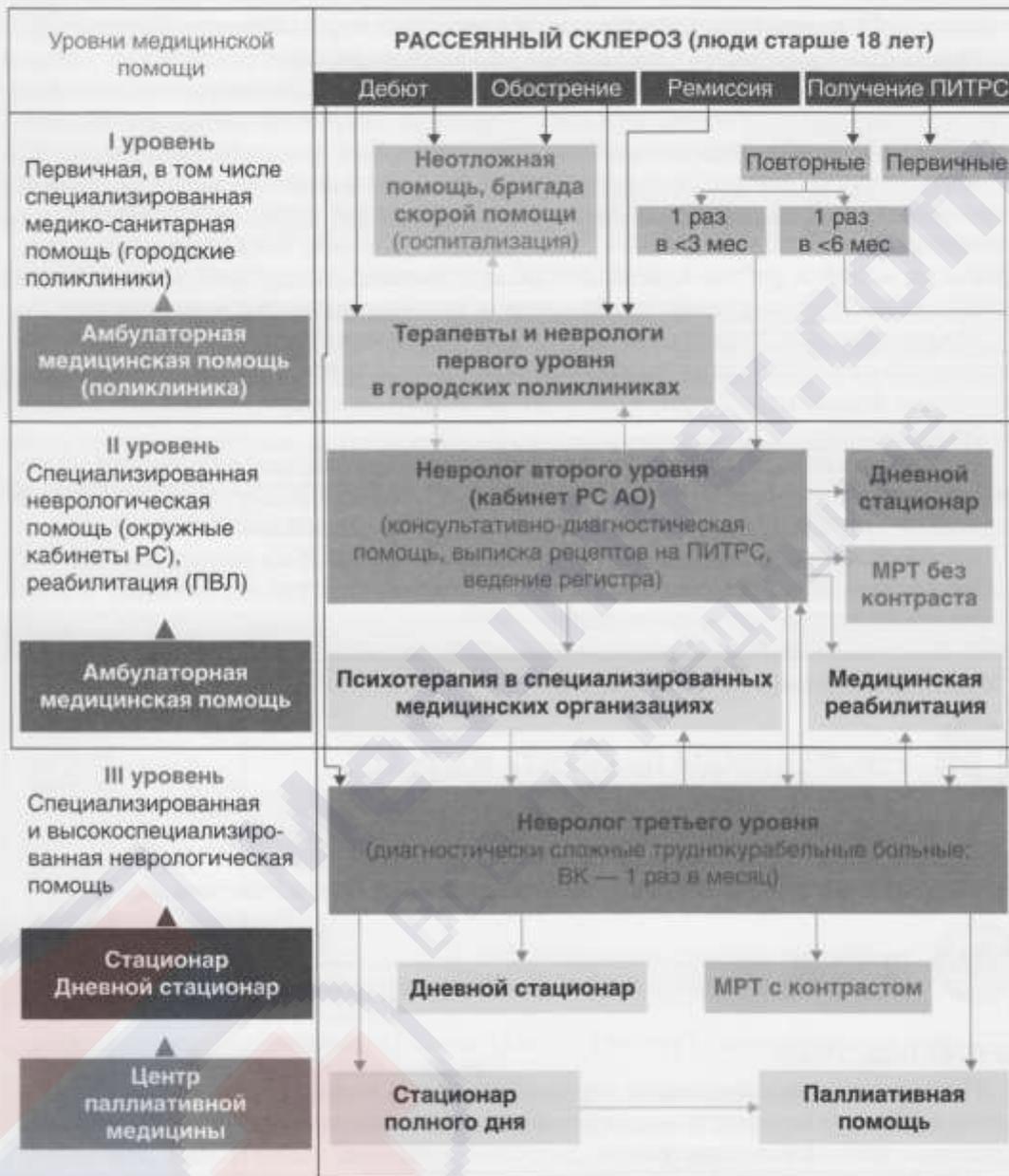
40–65 дней, проведение МСЭ.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ/УЛУЧШЕНИЯ

- Стабилизация процесса.
- Наступление ремиссии.
- Уменьшение неврологического дефекта.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ





РЕАБИЛИТАЦИЯ

Наиболее эффективные методы реабилитации — использование физических упражнений. Упражнения должны быть подобраны с учетом мышечной силы пациента. Они замедляют прогрессирование мышечной слабости. Упражнения должны легко выполняться пациентом в домашних условиях.

Во время ранних стадий необходимо информировать пациента о возможном прогрессировании заболевания и компенсаторных стратегиях сохранения энергии. Должны поощряться тренировки и прогулки, особенно в солнечную погоду.

При наличии умеренных нарушений физическая реабилитация должна основываться на поддержании двигательных функций путем укрепления силы, выносливости, баланса, гибкости, дыхательных функций. Также возможна модификация жилой и рабочей среды для обеспечения максимальной автономности пациента. Возможно использование ортезов, вспомогательных средств для ходьбы.

На развернутых стадиях целью реабилитации является максимальная независимость пациента с помощью постурального тренинга, тренировки дыхания, профилактики контрактур или пролежней, использования специализированного оборудования.

Использование глюкокортикоидов и снижение физической активности может привести к остеопорозу и патологическим переломам, поэтому важно выполнять упражнения с весом для увеличения костной и мышечной массы.

Аэробный тренинг оказывает положительное влияние на утомляемость.

Баланс-терапия и специальные упражнения могут улучшить баланс.

Могут быть полезны водные упражнения.

Как важный компонент психологической реабилитации можно использовать когнитивно-поведенческую терапию.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

В качестве рекомендаций по диете предлагаются:

- увеличение потребления цельной, свежей пищи;
- необходимо корректировать уровень витамина D при наличии дефицита.



ЛЕЧЕНИЕ

ЛЕЧЕНИЕ ОБОСТРЕНИЙ

Показанием для применения глюкокортикоидов являются обострения у пациентов с РС, при которых появляются симптомы, вызывающие функциональную недостаточность (снижение зрения, диплопия, слабость, мозжечковые симптомы).

Препарат	Доза и способ введения
Метилпреднизолон 	500–1000 мг/сут в/в капельно в течение 3–7 дней

При лечении высокими дозами глюкокортикоидов возможны когнитивные нарушения, повышенная чувствительность к инфекциям, поражение желудочно-кишечного тракта, психические нарушения (депрессия, мания, гипомания). Для купирования некоторых симптомов применяются ингибиторы протонной помпы (профилактически), клоназепам в низких дозах на ночь.

При недостаточной эффективности глюкокортикоидов рекомендовано проведение плазмафереза в объеме 35–40 мл/кг за сеанс, 5 сеансов в течение 2 нед.

При некупируемых обострениях и агрессивном течении РС возможно использование цитостатических препаратов (митоксантрон, циклофосфамид), однако подобная терапия допустима только в специализированных центрах при комплексной оценке состояния и анамнеза пациента, в том числе использованной ранее терапии препаратами, изменяющими течение РС.

ПРЕПАРАТЫ, ИЗМЕНЯЮЩИЕ ТЕЧЕНИЕ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА

При ремиттирующем течении РС и наличии текущей активности (клинические симптомы, очаги на МРТ) возможно назначение препаратов, изменяющих течение РС. Назначение таких препаратов требует индивидуализированного подхода и тонкого знания особенностей применения каждого препарата, поэтому предпочтительно направление пациента в специализированные центры.

Виды препаратов, изменяющих течение рассеянного склероза

Инфузионная терапия — рекомендована для пациентов с наиболее активным процессом. Лечение должно проводиться под контролем опытного в сфере лечения РС невролога и при доступности средств для своевременной диагностики.

Препарат	Доза и способ введения
Натализумаб 	В/в 300 мг 1 раз в 4 нед
Окрелизумаб 	В/в капельно по 300 мг, с последующей инфузией в такой же дозе через 14 сут. Повторные инфузии — каждые 6 мес по 600 мг
Алемтузумаб 	Проводят 2 курса терапии (5 инфузий в первый год и 3 инфузии во второй год). Первый курс терапии: 12 мг/сут в течение 5 последовательных дней (общая доза — 60 мг). Второй курс терапии: 12 мг/сут в течение 3 последовательных дней (общая доза — 36 мг). Проводится через 12 мес после первого курса терапии. Более длительный перерыв между курсами инфузий не изучался
Инъекционная терапия	
Интерферон бета-1b 	Низкодозный: 1-я неделя 0,25 мл в/м 1 раз в неделю; 2-я неделя 0,5 мл в/м 1 раз в неделю; 3-я неделя 0,75 мл в/м 1 раз в неделю; с 4-й недели — 1,0 мл (полная доза) в/м 1 раз в неделю. Высокодозный: 250 мкг подкожно через день

Препарат	Доза и способ введения
Интерферон бета-1a 	Подкожно по 22–44 мкг 3 раза в сутки в одно и то же время, интервал между введениями не менее 48 ч. Первые 2 нед рекомендуемая доза — 8,8 мкг, 3–4 нед — 22 мкг, начиная с 5-й недели — 44 мкг
Глатирамера ацетат 	20 мг подкожно ежедневно или 40 мг подкожно 3 раза в неделю
Пероральные препараты	
Первая линия	
Диметилфумарат 	По 120 мг 2 раза в сутки. Через 1 нед доза увеличивается до 240 мг 2 раз в сутки
Терифлуноמיד 	Перорально 14 мг 1 раз в сутки, независимо от приема пищи
Вторая линия	
Финголимод 	500 мкг внутрь 1 раз в сутки вне зависимости от приема пищи

ВТОРИЧНО ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

В целом результаты клинических исследований препаратов при вторично прогрессирующем РС противоречивы, однако клинический опыт и некоторые исследования выявляют умеренную эффективность для пациентов с вторично прогрессирующим РС следующих подходов:

- продолжение терапии препаратами, изменяющими течение РС, которую пациент получал до достижения стадии вторичного прогрессирования;
- начало или переход на интерферон бета;
- ежемесячные инфузии метилпреднизолона (1000 мг);
- внутривенная терапия циклофосфамидом в сочетании с глюкокортикоидами показана для пациентов <40 лет;
- терапия митоксантроном.

ПЕРВИЧНО ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Для пациентов с первично прогрессирующим РС показано лечение окрелизумабом.

При возможности или непереносимости окрелизумаба могут быть эффективны (однако доказательная база недостаточна):

- ежемесячные инфузии глюкокортикоидов (1000 мг метилпреднизолона);
- митоксантрон.

КЛИНИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННЫЙ СИНДРОМ

- Интерферон бета-1a.
- Глатирамера ацетат.
- Терифлуномид.

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИ ИЗОЛИРОВАННЫЙ СИНДРОМ

Рентгенологически изолированный синдром не является основанием для терапии.

СИМПТОМАТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Препарат	Доза и способ введения
Нарушения функций тазовых органов	
Гиперактивный мочевой пузырь	
Толтеродин 	2–4 мг 1 раз в сутки
Оксибутинин 	5 мг 2–3 раза в сутки
Солифенацин 	5–10 мг 1 раз в сутки
Троспия хлорид 	15 мг 3 раза в сутки
Дарифенацин 	7,5–15 мг 1 раз в сутки
Ботулинический нейротоксин типа А 	Доза подбирается индивидуально

Препарат	Доза и способ введения
Детрузорно-сфинктерная диссинергия	
Доксазозин 	1–2 мг 1 раз в сутки
Тамсулозин 	0,4 мг 1 раз в сутки
Снижение активности детрузора	
Пиридостигмина бромид 	30–60 мг 1–2 раза в сутки
Ночная полиурия	
Десмопрессин 	20 мкг интраназально на ночь
Болевые синдромы	
Нейропатические боли	
Карбамазепин 	200–1600 мг/сут
Амитриптилин 	25–150 мг/сут
Прегабалин 	150–600 мг/сут
Габапентин 	300–2400 мг/сут
Окскарбазепин 	600–2400 мг/сут

Препарат	Доза и способ введения
Вторичные болевые синдромы (не связанные непосредственно с РС): рекомендованы НПВС в дозах, рекомендуемых в соответствии с инструкцией	
Спастика	
Тизанидин 	2–24 мг/сут
Баклофен 	10–120 мг/сут
Толперизон 	50–450 мг/сут
Габалентин 	300–3600 мг/сут
Ботулинический нейротоксин типа А 	В зависимости от мышцы, в которую проводится инъекция, и препарата
Патологическая усталость	
Амантадин 	200–400 мг/сут
Тремор	
Клоназепам 	До 3–6 мг/сут
Пропранолол 	80–160 мг/сут
Топирамат 	100–300 мг/сут

Препарат	Доза и способ введения
Запоры	
Сеннозиды А и В 	Внутри 1 таблетка на ночь
Глицериновые суппозитории 	Ректально по 1 свече после завтрака
Клизмы	
Когнитивные нарушения	
Донепезил 	Начальная доза 5 мг/сут с увеличением до 10 мг/сут через 4–6 нед. Поддерживающие дозы: 5–10 мг/сут
Галантамин 	Начальная доза 8 мг/сут с увеличением до 16 мг/сут через 4 нед, возможно, увеличением до 24 мг/сут после дополнительных 4 нед (минимум). Поддерживающие дозы: 16 или 24 мг/сут
Ривастигмин 	Начальная доза 1,5 мг 2 раза в сутки, при переносимости через 2 нед можно увеличивать дозу последовательно по 3 мг/сут. Поддерживающая доза 6–12 мг/сут
Мемантин 	Начальная доза 5 мг/сут с увеличением по 5 мг/сут в неделю. Поддерживающая терапия: 20 мг/сут. Суточная доза разделяется на два приема
Депрессия	
Амитриптилин 	25–150 мг/сут
Пароксетин 	20 мг/сут

Препарат	Доза и способ введения
Флуоксетин 	20–60 мг/сут
Сертралин 	50–200 мг/сут
Эпилептические приступы	
Карбамазепин 	200–1600 мг/сут
Ламотриджин 	200–400 мг/сут
Габапентин 	300–2400 мг/сут
Топирамат 	100–300 мг/сут
Окскарбазепин 	600–1200 мг/сут
Фенитоин 	100–600 мг/сут
Вальпроевая кислота 	1200–2100 мг/сут



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Прогноз зависит от формы РС, скорости прогрессирования, ответа на терапию, приверженности терапии.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует национальным и международным рекомендациям по диагностике и лечению РС.
- Несоблюдение врачебных назначений может привести к прогрессированию, нарастанию инвалидизации, переходу ремиттирующего течения во вторично-прогрессирующее.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – КУПИРОВАНИЕ ОБОСТРЕНИЙ, ЗАМЕДЛЕНИЕ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ, КОРРЕКЦИЯ ИМЕЮЩИХСЯ СИМПТОМОВ

- Глюкокортикоиды позволяют купировать обострения РС.
- Препараты, изменяющие течение рассеянного склероза, замедляют естественное течение заболевания, уменьшают частоту обострений.
- Симптоматическая терапия позволяет купировать имеющиеся проявления заболевания.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ



1.18. СПАСТИЧЕСКАЯ КРИВОШЕЯ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Спаستическая кривошея (СК), или цервикальная дистония, представляет собой наиболее частую форму фокальной дистонии, характеризующуюся вовлечением мышц шеи и приводящую к развитию патологических положений головы, шеи и плеч. Нередко СК сопровождается дистоническим тремором головы, что связано с сокращением мышц-антагонистов.

КОД ПО МКБ-10

G24.3 Спастическая кривошея.

КЛАССИФИКАЦИЯ

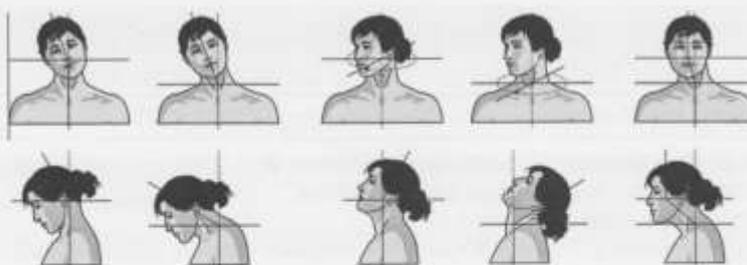
- Первичная (идиопатическая или семейная).
- Вторичная (вследствие приобретенного поражения центральной нервной системы, например, структурного, токсического или лекарственного).
- Функциональная (психогенная).

Кроме того, СК может быть:

- изолированной: дистония является единственным двигательным нарушением (но может сопровождаться дистоническим тремором);
- комбинированной: сочетается с другими двигательными нарушениями (например, миоклонус, паркинсонизм и пр.).

По характеру дистонической позы G. Reichel и соавт. предложено выделение следующих клинических вариантов СК.

Клинический симптом	Вовлеченные мышцы воздействуют на атлanto-затылочное сочленение	Вовлеченные мышцы воздействуют на шейный отдел позвоночника
Боковой наклон	Латерокапут	Латероколлис
Ротация	Тортикапут	Тортиколлис
Антерофлексия	Антерокапут	Антероколлис
Ретрофлексия	Ретрокапут	Ретроколлис
Комбинация латероколлиса и контралатерального латерокапута		Боковое смещение
Комбинация антероколлиса и ретрокапута		Сагиттальное смещение вперед
Комбинация антерокапута и ретроколлиса		Сагиттальное смещение назад



Основные формы цервикальной дистонии: первый ряд по порядку: латерокапут, латероколлис, тортикапут, тортиколлис, боковое смещение. Второй ряд по порядку: антерокапут, антероколлис, ретрокапут, ретроколлис, сагиттальное смещение вперед

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Идиопатическая цервикальная дистония (СК).



ДИАГНОСТИКА

Рекомендован сбор жалоб и анамнеза

Жалобы на произвольный поворот головы и (или) шеи в сторону, наклон вперед/назад. Кроме того, пациенты могут предъявлять жалобы на дрожание головы (дистонический тремор). Следует отметить, что изолированный тремор головы в подавляющем большинстве случаев является проявлением СК

Пациенты часто предъявляют жалобы на боли в мышцах шеи

Возможно эффективное применение корригирующих жестов — движений или прикосновений, которые на время облегчают симптоматику. На это могут указать сами пациенты, или это может быть выявлено при беседе и осмотре

Начало подострое или постепенное. Спонтанные ремиссии развиваются довольно редко

СК может сопровождаться недвигательными проявлениями, которые могут требовать коррекции: боль (наблюдается довольно часто), депрессия, тревожность, социальные фобии

Рекомендован неврологический осмотр

Наличие иных симптомов (тремор конечностей, паркинсонизм, спастичность). Примерно у 30% пациентов с СК дистония в последующем вовлекает другие части тела, что может проявляться писчим спазмом, блефароспазмом, оромандибулярной дистонией

Возможно выявление следующих симптомов:

- произвольный поворот и/или наклон головы;
- дистонический тремор головы — нередко усиливается при попытке принять нормальную позу головы/шеи и меняет свою выраженность в зависимости от положения головы (может присутствовать так называемая нулевая точка — положение, при котором тремор прекращается);
- облегчение симптомов при применении корригирующих жестов

Чаще всего имеет место сочетание патологических поз (например, поворот головы в сторону и наклон головы к плечу)

Важным является оценить силу мышц шеи, так как их парез может приводить к положениям головы, имитирующим СК

Целесообразно исключить ортопедические причины патологической позы головы/шеи

Рекомендованы лабораторные и инструментальные методы исследования
Специфического метода, подтверждающего диагноз цервикальной дистонии, не существует
При раннем начале (до 30 лет) целесообразно исследование гена <i>DYT1</i>
При начале до 50 лет рекомендуется исключить болезнь Вильсона: <ul style="list-style-type: none"> • анализ сыворотки на общую медь и церулоплазмин; • анализ содержания меди в суточной моче; • осмотр у офтальмолога с щелевой лампой на предмет наличия кольца Кайзера–Флейшера
При наличии сомнений относительно диагноза и тактики ведения необходимо направить пациента в специализированный центр, занимающийся экстрапирамидными заболеваниями

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Зависят от тяжести дистонии и выраженности функциональных ограничений вследствие дистонии.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Достижение устойчивой ремиссии с сохранением трудоспособности и социальной активности пациента.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Лечение и диагностику возможно проводить в амбулаторных условиях.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Крупных исследований относительно эффективности физиотерапевтических методик на СК не проводилось. Возможен лишь индивидуальный подбор мероприятий для каждого пациента.

Возможно применение постепенной мышечной релаксации, тренировок с изометрическим сокращением, упражнений на координацию, баланс, гибкость. Такие упражнения могут давать кратковременный эффект.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Рекомендуется диспансерное наблюдение для динамической оценки состояния пациента и своевременной коррекции лечения и/или назначения дополнительных инъекций.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПАЦИЕНТУ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Дистония — заболевание, которое на сегодняшний день невозможно окончательно излечить, однако есть методы, которые могут облегчить состояние даже при отсутствии препаратов.

- Постарайтесь общаться с другими пациентами, которые страдают тем же заболеванием.
- Практикуйте медитацию.
- Постарайтесь снизить уровень стресса.
- Принимайте теплые ванны.
- Узнавайте о своем заболевании, оставайтесь в контакте со своим врачом.
- Выберите заботливого врача.
- Поддерживайте регулярность инъекций ботулотоксина.
- Принимайте препараты, если чувствуете эффект от них.
- Изучайте триггеры, ухудшающие ваше состояние, и избегайте их.
- Определите, какие корректирующие жесты помогают поддерживать голову в нейтральном положении.

Подготовьтесь к визиту к врачу:

- запишите свои симптомы, в том числе те, которые кажутся не связанными с целью визита;
- сделайте список препаратов, которые вы принимаете, включая витамины и биодобавки;
- запишите всю ключевую информацию о своем заболевании;
- попросите родственника или друга сопровождать вас, чтобы помочь вам запомнить рекомендации врача.



ЛЕЧЕНИЕ

Препарат	Доза и способ введения
Рекомендованы инъекции ботулотоксина типа А в вовлеченные мышцы каждые 3–4 мес — терапия первой линии при СК. Для обеспечения лучшей эффективности и безопасности инъекции ботулотоксина рекомендовано проводить под ЭМГ-контролем. Клинический эффект после проведенной инъекции ботулотоксина наступает на 7–21-й день и проявляется в виде выраженного снижения мышечного напряжения, спазмов и боли	
Ботулинический нейротоксин типа А 	Дозы подбираются индивидуально в зависимости от мышц, в которые производятся инъекции, и препарата
При недостаточной эффективности или невозможности применения ботулинотерапии рекомендован прием пероральных препаратов	

Рекомендованы лабораторные и инструментальные методы исследования
Специфического метода, подтверждающего диагноз цервикальной дистонии, не существует
При раннем начале (до 30 лет) целесообразно исследование гена <i>DYT1</i>
При начале до 50 лет рекомендуется исключить болезнь Вильсона: <ul style="list-style-type: none"> • анализ сыворотки на общую медь и церулоплазмин; • анализ содержания меди в суточной моче; • осмотр у офтальмолога с щелевой лампой на предмет наличия кольца Кайзера–Флейшера
При наличии сомнений относительно диагноза и тактики ведения необходимо направить пациента в специализированный центр, занимающийся экстрапирамидными заболеваниями

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Зависят от тяжести дистонии и выраженности функциональных ограничений вследствие дистонии.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Достижение устойчивой ремиссии с сохранением трудоспособности и социальной активности пациента.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Лечение и диагностику возможно проводить в амбулаторных условиях.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Крупных исследований относительно эффективности физиотерапевтических методик на СК не проводилось. Возможен лишь индивидуальный подбор мероприятий для каждого пациента.

Возможно применение постепенной мышечной релаксации, тренировок с изометрическим сокращением, упражнений на координацию, баланс, гибкость. Такие упражнения могут давать кратковременный эффект.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Рекомендуется диспансерное наблюдение для динамической оценки состояния пациента и своевременной коррекции лечения и/или назначения дополнительных инъекций.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПАЦИЕНТУ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

Дистония — заболевание, которое на сегодняшний день невозможно окончательно излечить, однако есть методы, которые могут облегчить состояние даже при отсутствии препаратов.

- Постарайтесь общаться с другими пациентами, которые страдают тем же заболеванием.
- Практикуйте медитацию.
- Постарайтесь снизить уровень стресса.
- Принимайте теплые ванны.
- Узнавайте о своем заболевании, оставайтесь в контакте со своим врачом.
- Выберите заботливого врача.
- Поддерживайте регулярность инъекций ботулотоксина.
- Принимайте препараты, если чувствуете эффект от них.
- Изучайте триггеры, ухудшающие ваше состояние, и избегайте их.
- Определите, какие корректирующие жесты помогают поддерживать голову в нейтральном положении.

Подготовьтесь к визиту к врачу:

- запишите свои симптомы, в том числе те, которые кажутся не связанными с целью визита;
- сделайте список препаратов, которые вы принимаете, включая витамины и биодобавки;
- запишите всю ключевую информацию о своем заболевании;
- попросите родственника или друга сопровождать вас, чтобы помочь вам запомнить рекомендации врача.



ЛЕЧЕНИЕ

Препарат	Доза и способ введения
Рекомендованы инъекции ботулотоксина типа А в вовлеченные мышцы каждые 3–4 мес — терапия первой линии при СК. Для обеспечения лучшей эффективности и безопасности инъекции ботулотоксина рекомендовано проводить под ЭМГ-контролем. Клинический эффект после проведенной инъекции ботулотоксина наступает на 7–21-й день и проявляется в виде выраженного снижения мышечного напряжения, спазмов и боли	
Ботулинический нейротоксин типа А 	Дозы подбираются индивидуально в зависимости от мышц, в которые производятся инъекции, и препарата
При недостаточной эффективности или невозможности применения ботулинотерапии рекомендован прием пероральных препаратов	

Препарат	Доза и способ введения
Тригексифенидил 	Начальная доза составляет 0,5–1,0 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
Клоназепам 	Внутрь по 0,5–1 мг/сут с постепенным повышением до 6 мг/сут за 3 приема
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
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)
<p>При неэффективности данных методов и тяжелом течении заболевания возможно применение хирургических методик:</p> <ul style="list-style-type: none"> • глубокая стимуляция головного мозга; • селективная денервация 	

Контроль лечения может осуществляться с применением специализированных шкал.

ШКАЛА ТЯЖЕСТИ СПАСТИЧЕСКОЙ КРИВОШЕИ ЗАПАДНОГО ТОРОНТО





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 российским и международным стандартам лечения спастической кривошеи.
- Несоблюдение врачебных назначений и несвоевременное посещение врача для повторных инъекций могут ухудшить состояние и результаты лечения.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ДИСТОНИЧЕСКОГО ГИПЕРКИНЕЗА

- Ботулотоксин является препаратом выбора для лечения спастической кривошеи. Его эффективность в расслаблении патологически сокращенных мышц не вызывает сомнения.
- Пероральные препараты восполняют баланс нейромедиаторов, при эффективности пероральных препаратов необходим их регулярный прием для коррекции симптомов спастической кривошеи.

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 лечения превышает вероятность нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ



▶ Дистония — заболевание, которое на сегодняшний день невозможно окончательно излечить, однако есть методы, которые позволяют значительно уменьшить выраженность имеющихся нарушений



Медитация



Постарайтесь снизить уровень стресса



Принимайте теплые ванны

1.19. СПИНАЛЬНАЯ МЫШЕЧНАЯ АТРОФИЯ



1.20. ХРОНИЧЕСКАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ ПОЛИНЕВРОПАТИЯ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП) — приобретенная аутоиммунная полиневропатия, характеризующаяся прогрессирующим ступенчатым или рецидивирующим течением.

КОДЫ ПО МКБ-10

G61.8 Другие воспалительные полиневропатии.

G61.9 Воспалительная полиневропатия неуточненная.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Классическая форма (симметричная полирадикулоневропатия с проксимальной и дистальной слабостью).
- Другие формы ХВДП:
 - преимущественно дистальная форма (приобретенная дистальная демиелинизирующая симметричная);
 - асимметричная форма (синдром Льюиса–Самнера);
 - фокальная форма (вовлечение плечевого или пояснично-крестцового сплетения либо одного или более периферических нервов на руке или ноге);
 - моторная форма;
 - сенсорная форма (включая хроническую иммунную сенсорную полирадикулопатию, поражающую центральные отростки первичных сенсорных нейронов).

ПРИМЕР ДИАГНОЗА

Идиопатическая хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия с выраженным тетрапарезом и умеренным синдромом чувствительной атаксии, прогрессирующее течение.



КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

Клинические критерии включения	
Типичная ХВДП	Симметричные проксимальная и дистальная мышечная слабость и чувствительные нарушения в руках и ногах, развивающиеся в течение не менее 2 мес. Возможно поражение черепных нервов. Хроническое прогрессирующее, ступенчатое или рецидивирующее течение заболевания. Отсутствуют или снижены сухожильные рефлексы на руках и ногах
Атипичная	Наличие всех признаков типичной ХВДП, кроме того, что сухожильные рефлексы могут быть нормальными на интактных конечностях. Выделяют один из перечисленных вариантов: <ul style="list-style-type: none">• преимущественно дистальная форма (приобретенная дистальная демиелинизирующая симметричная);• асимметричная форма (синдром Льюиса–Самнера);• фокальная форма (вовлечение плечевого или пояснично-крестцового сплетения либо одного или более периферических нервов на руке или ноге);• моторная форма;• сенсорная форма (включая хроническую иммунную сенсорную полирадикулопатию, поражающую центральные отростки первичных сенсорных нейронов)
Клинические критерии исключения	
Болезнь Лайма. Дифтерия. Токсическое воздействие лекарственных препаратов, вызывающее развитие невропатии. Наследственная демиелинизирующая невропатия. Выраженные нарушения работы сфинктеров. Диагноз мультифокальной моторной невропатии. IgM-моноклональная гаммапатия с высоким титром аутоантител к миелин-ассоциированному гликопротеину. Другие причины демиелинизирующей невропатии, включая POEMS-синдром, остеосклеротическую миелому, диабетическую и недиабетическую пояснично-крестцовую радикулоплексопатию, лимфому с поражением периферической нервной системы, амилоидоз	
Поддерживающие критерии ХВДП	
Анализ цереброспинальной жидкости	Повышение уровня белка при цитозе менее 10 лейкоцитов на 1 мм ³
MPT	Накопление контрастного вещества и/или гипертрофия в области конского хвоста, шейных или пояснично-крестцовых корешков либо плечевого или пояснично-крестцового сплетений

ЭМГ (чувствительные нервы)	Наличие по крайней мере в одном нерве: <ul style="list-style-type: none"> • нормальной амплитуды сенсорного ответа икроножного нерва при нарушении амплитуды сенсорного ответа срединного нерва (при исключении карпального туннельного синдрома) или сенсорной порции лучевого нерва или <ul style="list-style-type: none"> • скорость распространения возбуждения $\leq 80\%$ нижней границы нормы (или $\leq 70\%$ при амплитуде сенсорного ответа $\leq 80\%$ нижней границы нормы) или <ul style="list-style-type: none"> • нарушения соматосенсорных вызванных потенциалов при отсутствии заболеваний центральной нервной системы
Ответ на специфическую терапию	Объективное клиническое улучшение состояния в ответ на специфическую терапию
Биопсия нерва	Доказательства демиелинизации и/или ремиелинизации по данным электронной микроскопии или анализа расщепленных нервных волокон

Электрофизиологические критерии ХВДП

Достоверная ХВДП	По крайней мере один из критериев: <ol style="list-style-type: none"> а) увеличение дистальной латентности моторного ответа при исследовании двух двигательных нервов на $\geq 50\%$ от верхней границы нормы (для исключения синдрома запястного канала); б) снижение скорости проведения двигательного импульса по двум нервам на $\geq 30\%$ от нижней границы нормы; в) увеличение латентности F-волн в двух нервах на $\geq 30\%$ от верхней границы нормы (на $\geq 50\%$, если амплитуда дистального моторного ответа $\leq 80\%$ от нижней границы нормы); г) отсутствие F-волн в двух нервах при амплитуде дистального моторного ответа, равной $\geq 20\%$ от нижней границы нормы, а также наличие как минимум еще одного признака демиелинизации* хотя бы в одном другом нерве; д) частичный моторный блок проведения: снижение амплитуды проксимального моторного ответа по сравнению с дистальным на 50% (при амплитуде дистального моторного ответа, равной как минимум 20% нижней границы нормы) в двух нервах или в одном нерве, а также наличие как минимум еще одного признака демиелинизации* хотя бы в одном другом нерве; е) патологическая темпоральная дисперсия при исследовании как минимум двух нервов (увеличение длительности проксимального моторного ответа по отношению к дистальному на $\geq 30\%$); ж) увеличение длительности дистального моторного ответа (интервал между началом первого негативного пика и возвращением к изолинии последнего) при исследовании как минимум одного нерва (срединный нерв $\geq 6,6$ мс, локтевой $\geq 6,7$ мс, малоберцовый $\geq 7,6$ мс, большеберцовый $\geq 8,8$ мс), а также наличие как минимум еще одного признака демиелинизации* хотя бы в одном другом нерве
------------------	--

Вероятная	Снижение амплитуды проксимального моторного ответа по сравнению с дистальным на $\geq 30\%$ (за исключением заднего большеберцового нерва), если амплитуда дистального моторного ответа $\geq 20\%$ от нижней границы нормы в двух нервах, или в одном нерве и как минимум еще один критерий демиелинизации* хотя бы в одном другом нерве
Возможная	Любой из признаков, перечисленных в критериях достоверной ХВДП, но выявленный только в одном нерве

* Наличие любого из критериев а–ж в любом нерве.

Диагноз ХВДП устанавливается на основании сочетания клинических и нейрофизиологических критериев.

Достоверная	Клинически типичная или атипичная ХВДП + ЭМГ-критерий достоверной ХВДП либо вероятная ХВДП + хотя бы один поддерживающий критерий либо возможная ХВДП + не менее двух поддерживающих критериев
Вероятная	Клинически типичная или атипичная ХВДП + ЭМГ-критерий вероятной ХВДП либо возможная ХВДП + хотя бы один поддерживающий критерий
Возможная	Клинически типичная или атипичная ХВДП + ЭМГ-критерий возможной ХВДП
Ассоциированная с сопутствующими заболеваниями	Достоверная, вероятная или возможная ХВДП

КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Раздел	Описание
Жалобы, анамнез	Медленно прогрессирующее течение
	Прогрессирующая слабость и расстройства чувствительности, нарастающие как минимум 8 нед
Объективный осмотр	Симметричная проксимальная и дистальная слабость. Снижение вибрационного и мышечно-суставного чувства. Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Для диагностики ХВДП

- Стимуляционная электронейромиография (в том числе в динамике) — см. выше электрофизиологические критерии диагностики.
- Исследование цереброспинальной жидкости (выполняется не всегда).
- МРТ корешков спинного мозга, плечевого и пояснично-крестцового сплетения с контрастом (не является обязательной). Выявляется увеличение нервов и накопление ими контраста.
- Биопсия нерва (не является обязательной) выявляет эндоневральный отек, макрофаг-ассоциированную демиелинизацию, демиелинизацию и ремиелинизацию нервов, формирование «луковиц», эндоневральную инфильтрацию мононуклеарами, разницу между нервными пучками.

Для диагностики сопутствующих заболеваний

А. Рекомендованные исследования

- Иммуноэлектрофорез белков сыворотки.

- Определение белка Бенс-Джонса в моче.
 - Глюкоза натощак, гликированный гемоглобин.
 - Общий анализ крови.
 - Оценка функции почек.
 - Оценка функции печени.
 - Антинуклеарный фактор.
 - Гормоны щитовидной железы.
 - Антитела к ВИЧ.
 - С-реактивный белок.
- Б. Исследования, выполняемые по клиническим показаниям
- Исследования костей.
 - Глюкозотолерантный тест.
 - Анализ крови на антитела к *Borrelia burgdorferi*.
 - Антитела к экстрагируемому ядерному антигену.
 - Рентгенография органов грудной клетки.
 - Ангиотензин-превращающий фермент.
- В. Для диагностики наследственной полиневропатии
- Обследование родителей и сибсов.
 - Генетический анализ (в типичных случаях исключаются наследственные формы моторно-сенсорной полиневропатии типов 1А, 1В, Х, обусловленные мутациями в генах *PMP22*, *P0* и коннексине 32).
 - Биопсия нерва

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Определяются степенью ограничения функциональных возможностей пациента.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

- Замедление прогрессирования или стабилизация процесса.
- Улучшение неврологических и лабораторных показателей.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Большинство диагностических процедур и лечение глюкокортикоидами проводятся в амбулаторных условиях. Целесообразно направление в специализированный неврологический стационар при планировании проведения в/в иммунотерапии или плазмафереза.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

ЛФК при ХВДП подбирается индивидуально с учетом функционального состояния, чтобы не вызывать перегрузки, поскольку вследствие демиелинизации рекрутирование остальных мышечных волокон невозможно.

Возможно применение вспомогательных устройств для ходьбы. Двигательное переобучение и ЛФК могут помочь в улучшении баланса, ходьбы, выносливости. Также показаны умеренные аэробные нагрузки.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Как минимум каждые 3 мес в начале или при изменении терапии, как минимум два раза в год при поддерживающей терапии.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ

- Избегайте контактов с инфекционными больными, приема нейротоксичных препаратов.
- Адаптируйте жилое и рабочее пространство так, чтобы обеспечить себе максимальную функциональную активность и независимость.
- Проконсультируйтесь у ортопеда, при необходимости носите специальные ортезы и применяйте вспомогательные устройства для ходьбы.
- Психологическая поддержка может быть важна для профилактики и лечения симптомов тревоги, депрессии, фрустрации в связи с ограничением функционального состояния.
- Ежедневно проводите гигиену стоп, носите удобную обувь, носки из натуральных материалов.



ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Начальная и поддерживающая терапия

Препараты	Дозы и способ применения
Глюкокортикоиды (предпочтительны)	
Преднизолон 	60 мг/сут 6–8 нед (не менее 1 мес) с постепенным снижением дозы по 5–10 мг/сут каждые 2 нед. Поддерживающая доза 5–20 мг через день. Продолжительность приема — месяцы, годы
Метилпреднизолон 	Применяется в виде пульс-терапии (1000 мг/сут в/в капельно) 3–5 дней при тяжелых обострениях. Впоследствии возможен прием метилпреднизолона в таблетках по 4 мг (при разработке схемы лечения отличие от преднизолона лишь в числе принимаемых пациентом таблеток и темпе снижения дозы — не по 5–10 мг, а по 4–8 мг каждые 2 нед)

Препараты	Дозы и способ применения
Иммуноглобулин человека нормальный 	2 г/кг на курс в течение 3–5 дней (поддерживающая доза может варьировать от 18 до 108 г, интервал между инфузиями — от 2 до 17 нед)
Плазмаферез 30–40 мл/кг плазмы за сеанс, 2–3 раза в неделю 4–6 нед	
Симптоматическая терапия при болях	
Карбамазепин 	Лечение начинают с малых доз (200 мг/сут), постепенно повышают с интервалом в неделю до адекватного ответа пациента. Суточную дозу принимают с едой в 3–4 приема (до 1600 мг/сут). Отменяют медленно
Габалентин 	Стандартная схема применения — по 300 мг 3 раза в сутки внутрь
Амитриптилин 	25–150 мг/сут, начиная с малых доз на ночь, затем увеличивают в течение 5–6 дней (максимальную часть дозы принимают на ночь)
Прегабалин 	Начальная доза — 150 мг/сут, разделенная на два или три приема. В зависимости от индивидуальной реакции на лечение и индивидуальной переносимости пациента через 3–7 дней доза может быть увеличена до 300 мг/сут, а в случае необходимости еще через 7 дней дозу можно увеличить до 600 мг/сут. Максимальная суточная доза — 600 мг
Дулоксетин 	Начальная доза составляет 60 мг 1 раз в сутки. При необходимости можно увеличить суточную дозу с 60 мг до максимальной дозы 120 мг/сут в два приема
Антиоксидантная терапия	
Тиоктовая кислота 	600 мг 1 раз в сутки. Максимальная суточная доза — 600 мг

КОНТРОЛЬ БЕЗОПАСНОСТИ ПРИЕМА ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ





ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Прогноз заболевания зависит от возраста начала, клинической формы заболевания, ответа на терапию.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует российским и международным руководствам.
- Несоблюдение врачебных назначений может привести к нарастанию двигательного дефицита, ухудшению восстановительного потенциала и усугублению инвалидизации.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ВЫРАЖЕННОСТИ СИМПТОМОВ, СНИЖЕНИЕ ТЕМПОВ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Глюкокортикоиды подавляют аутоиммунную агрессию и процессы воспаления.
- Плазмаферез удаляет аутоиммунные антитела из плазмы крови, что способствует уменьшению выраженности симптоматики и снижению темпов прогрессирования заболевания.
- Внутривенный иммуноглобулин человека нормализует иммунный ответ, что способствует клиническому улучшению и уменьшению прогрессирования заболевания.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

1.21. ЭПИЛЕПСИЯ

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Эпилепсия — заболевание головного мозга, соответствующее любому из следующих состояний.

1. Не менее двух неспровоцированных (или рефлекторных) эпилептических приступов с интервалом между ними >24 ч.
2. Один неспровоцированный (или рефлекторный) эпилептический приступ и вероятность повторных приступов, соответствующая общему риску рецидива ($\geq 60\%$) после двух неспровоцированных эпилептических приступов, в следующие 10 лет.
3. Диагноз эпилептического синдрома.

КОДЫ ПО МКБ-10

- G40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными приступами с фокальным началом.
- G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными приступами.
- G40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными приступами.
- G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы.
- G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов.
- G40.5 Особые эпилептические синдромы.
- G40.6 Приступы grand mal неуточненные (с малыми приступами [petit mal] или без них).
- G40.7 Малые приступы (petit mal) неуточненные без приступов grand mal.
- G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии.
- G40.9 Эпилепсия неуточненная.

КЛАССИФИКАЦИЯ



Классификация эпилептических приступов по семиотике Международной противозепилептической лиги 2017 г.



Классификация эпилепсий Международной противозепилептической лиги 2017 г.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Комбинированная генерализованная и фокальная эпилепсия.



ДИАГНОСТИКА

Рекомендованные этапы диагностики	Описание
Сбор анамнеза	Описание приступов, частоты, времени возникновения, провоцирующих факторов, постприступного состояния, возраста начала. При наличии видеозаписей приступа важным в диагностике является их просмотр
Сбор общего анамнеза	Возраст пациента, наличие проблем обучения, психопатологических и поведенческих нарушений, образ жизни (применение наркотических препаратов, злоупотребление алкоголем, депривация сна), семейный анамнез, наличие сопутствующих заболеваний, перенесенных инфекций, структурных поражений головного мозга и т.д.
Необходимо начать с классификации возникающих у пациента приступов по их семиотике с использованием представленной выше классификации Международной против-эпилептической лиги	<ol style="list-style-type: none">1. Начало: определите, относится ли приступ к фокальным или генерализованным с использованием 80-процентного уровня уверенности. При уровне уверенности менее 80% начало следует расценивать как неуточненное.2. Сознание: при фокальных приступах необходимо решить, следует ли проводить классификацию по состоянию сознания или же отказаться от использования критерия сознания при классификации. «Фокальные приступы с сохранением сознания» соответствуют в старой терминологии «простым парциальным приступам», а «фокальные приступы с нарушением сознания» — «сложным парциальным приступам».3. Нарушение сознания может развиваться в любой момент приступа — в этом случае приступ следует классифицировать как «приступ с нарушением сознания».4. Принцип доминирования дебюта: классифицировать фокальный приступ необходимо, принимая во внимание первый признак или симптом (за исключением заторможенности поведенческих реакций [behavior arrest]).5. Заторможенность поведенческих реакций: при «фокальном приступе с заторможенностью поведенческих реакций» заторможенность поведенческих реакций является характерной чертой всего приступа.6. Моторный/немоторный: «фокальный приступ с сохраненным сознанием» или «фокальный приступ с нарушенным сознанием» может быть дополнительно классифицирован на основании характеристик двигательной (моторной) активности. И наоборот, фокальный приступ может классифицироваться на основании характеристик двигательной (моторной) активности без указания состояния сознания, например, «фокальный тонический приступ».7. Необязательные термины: ряд определений, такие как «моторный» или «немоторный», могут быть опущены, если тип приступов однозначно указывает на них.8. Дополнительные характеристики: после классификации типа приступов, основанной на начальных проявлениях, рекомендуется

Рекомендованные этапы диагностики	Описание
	<p>добавлять описания других признаков и симптомов из числа предлагаемых характеристик или в свободной форме. Дополнительные характеристики не могут изменять тип приступов. Пример: фокальный эмоциональный приступ с тонической активностью правой руки и гипервентиляцией.</p> <p>9. Билатеральный или генерализованный: необходимо использовать термин «билатеральный» для тонико-клонических приступов, которые распространяются на оба полушария, и «генерализованный» при приступах, которые, по-видимому, изначально развиваются одновременно в обоих полушариях.</p> <p>10. Атипичный абсанс: абсанс является атипичным, если он имеет более замедленное начало или завершение, более выраженные изменения мышечного тонуса или медленные нерегулярные генерализованные спайк-волны при электроэнцефалографии</p>
Консультация epileптолога	Для детальной диагностики и подбора терапии, особенно в сложных случаях
Электроэнцефалография	После первого приступа пациенту как можно скорее должна быть выполнена электроэнцефалография. Рутинная электроэнцефалография обладает очень низкой диагностической значимостью и должна использоваться только при отсутствии возможности длительного мониторинга. Таким образом, предпочтительнее, чтобы после первого приступа пациенту был проведен видеоэлектроэнцефалографический мониторинг с записью сна (желательно в первые 24 ч). Наилучшим выбором является ночная запись, но достаточной эффективностью могут обладать и более короткие (четырёхчасовые) записи в утренние часы с предшествующей депривацией сна
МРТ головного мозга	Является методом выбора для определения наличия структурной патологии
Нейропсихологическое тестирование	Необходимо проводить при наличии жалоб на снижение памяти и способностей к обучению, наличии структурной патологии на МРТ
Консультации кардиолога, сомнолога и/или эндакринолога	Рекомендованы после первого приступа в зависимости от характера приступа для исключения неэпилептического генеза приступов

ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Крайне вариабельны и определяются тяжестью состояния пациента.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

Критерии разрешения (самозавершения) эпилепсии включают достижение определенного возраста у пациентов с возрастзависимым эпилептическим синдромом либо отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не получавших противосудорожные препараты более 5 лет.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Показания для плановой госпитализации	Показания для экстренной госпитализации
<ul style="list-style-type: none">• При неэффективности амбулаторного лечения.• Для уточнения диагноза (выявить причину пароксизмов) и начального лечения эпилепсии.• Появление у больного других неврологических симптомов.• Увеличение частоты приступов или изменение их семиотики.• При тяжелом течении заболевания (частых приступах)	Эпилептический статус



РЕАБИЛИТАЦИЯ

В исследованиях показано, что аэробные нагрузки по 60 мин 2 раза в неделю снижают количество приступов, а также улучшают общее состояние пациентов. Депрессия и тревога часто являются коморбидными состояниями при эпилепсии, и физические упражнения позволяют снизить их частоту/выраженность.

РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ ПО ФИЗИЧЕСКИМ УПРАЖНЕНИЯМ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ

Даже если вы чувствуете себя плохо из-за недавнего приступа или побочных эффектов препаратов, постарайтесь сделать хотя бы легкую разминку.

Некоторые пациенты боятся ходить на тренировки, так как они могут получить травму в случае приступа. Однако исследования показывают, что положительные эффекты от тренировок значительно выше, чем опасность получить повреждение во время приступа на тренировке.

Вы можете начать с легких, коротких нагрузок:

- растяжка, разминка;
- прогулки в спокойном темпе;
- тайчи, йога, даже работа в саду могут быть хорошей физической нагрузкой для вас;
- можно присоединяться к спокойным командным видам спорта или групповым тренировкам, тем не менее агрессивные виды спорта, такие как футбол, хоккей и т.д., не показаны.

Двигайтесь под любимую музыку.

Пейте воду во время упражнений.

Не занимайтесь физическими упражнениями сразу после еды.

Вы можете попросить близкого человека заниматься вместе с вами дома под фитнес-видео.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Необходимо всем больным с эпилепсией для подбора и коррекции терапии, даже при условии хорошего контроля заболевания. Частота осмотров определяется количеством приступов.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОБРАЗУ ЖИЗНИ В ПЕРИОД ЗАБОЛЕВАНИЯ

Для женщин: при планировании беременности необходимо предварительно изменить терапию для того, чтобы не допустить тератогенного эффекта противоэпилептических препаратов. Также важно предупредить гинеколога и эпилептолога при приеме пероральных контрацептивов.

Несмотря на то, что данных о прямом влиянии сбалансированной диеты на течение эпилепсии недостаточно, важно обеспечивать организм необходимыми питательными веществами для поддержания стабильного уровня энергии, регулярного сна и активности, что необходимо для хорошего самочувствия. Хорошее качество и достаточное количество сна помогают некоторым пациентам уменьшить количество приступов.

Сбалансированная диета включает в себя белки, жиры, углеводы в необходимом количестве, овощи и фрукты, большое количество жидкости. Предпочитайте запеченную, вареную, тушеную пищу, а не жареную. Употребление большого количества чистой воды способно предотвратить приступы, вызываемые дегидратацией, а также способствует лучшему функционированию организма и концентрации внимания. Предпочитайте углеводы, которые медленно перевариваются в желудочно-кишечном тракте (цельнозерновые продукты, бурый рис, злаки, бобовые, овощи и т.д.).

В качестве немедикаментозного лечения эпилепсии возможно применение кетогенной диеты, однако это необходимо осуществлять под контролем диетолога и эпилептолога. В основном она применяется у детей, которые плохо отвечают на противоэпилептические препараты. У взрослых возможно использование модифицированной диеты Аткинса или низкоуглеводной диеты.

Если вы замечаете, что после употребления определенной еды у вас могут развиваться приступы, исключите эти продукты.

Грейпфрутовый и гранатовый соки не вызывают приступов сами по себе, но могут влиять на концентрацию некоторых противоэпилептических препаратов в крови (карбамазепин, диазепам, мидазолам).

Основное средство обеспечения безопасности для больных с эпилепсией — хороший медикаментозный контроль. Также необходимо создать безопасную обстановку дома (особенно если приступы продолжаются), обучить родственников и друзей оказывать первую помощь при приступе.

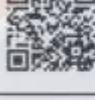


ЛЕЧЕНИЕ

ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Лечение должно соответствовать типу эпилептического синдрома или типу приступов. Кроме того, в выборе препарата имеют значение другие факторы (возраст, пол и др.).

Начать следует с монотерапии препаратом первой линии, при неэффективности применять препараты второй линии, возможно добавление второго препарата.

Препараты	Дозы и способы применения
Фокальные приступы	
Терапия первой линии	
Карбамазепин 	Начальная доза — 200–400 мг/сут (1–2 таб.), затем дозу постепенно повышают до достижения оптимального эффекта. Поддерживающая доза — 800–1200 мг/сут, которые распределяются на 1–3 приема в сутки. Максимальная суточная доза 1,2 г/сут
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Терапия второй линии	
Леветирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Окскарбазепин 	Начальная доза 600 мг/сут (8–10 мг/кг в сутки), разделенных на два приема. Дальнейшая доза корректируется в соответствии с клиническими показателями больного, исходя из эффективности лечения, функционирования почек. Максимальная суточная доза 2400 мг. Дозу повышают не более чем на 600 мг/сут с интервалом примерно в 1 нед
Второй препарат	
Карбамазепин 	Начальная доза — 200–400 мг/сут (1–2 таб), затем дозу постепенно повышают до достижения оптимального эффекта. Поддерживающая доза — 800–1200 мг/сут, которые распределяются на 1–3 приема в сутки. Максимальная суточная доза 1,2 г/сут
Габалентин 	Максимальная суточная доза — 3600 мг (в 3 приема). Есть сведения о хорошей переносимости пациентами дозы в 4800 мг. Максимальная разовая доза до 1200 мг. Стандартная схема применения — по 300 мг 3 раза в сутки внутрь
Ламотриджин 	У пациентов, которые уже получают вальпроевую кислоту в сочетании с другими противосудорожными препаратами или без них, начальная доза ламотриджина составляет 25 мг через день в течение 2 нед, в дальнейшем — по 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 25–50 мг/сут каждые 1–2 нед, пока не будет достигнут оптимальный терапевтический эффект. Как правило, поддерживающая доза составляет 100–200 мг/сут в 1 или 2 приема

Препараты	Дозы и способы применения
Левитирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Окскарбазепин 	Начальная доза 600 мг/сут (8–10 мг/кг в сутки), разделенных на два приема. Дальнейшая доза корректируется в соответствии с клиническими показателями больного, исходя из эффективности лечения, функционирования почек. Максимальная суточная доза 2400 мг. Дозу повышают не более чем на 600 мг/сут с интервалом примерно в 1 нед
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)
Вновь выявленные генерализованные тонико-клонические приступы	
Терапия первой линии	
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Терапия второй линии	
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Окскарбазепин 	Начальная доза 600 мг/сут (8–10 мг/кг в сутки), разделенных на два приема. Дальнейшая доза корректируется в соответствии с клиническими показателями больного исходя из эффективности лечения, функционирования почек. Максимальная суточная доза 2400 мг. Дозу повышают не более чем на 600 мг/сут с интервалом примерно в 1 нед
Карбамазепин 	Начальная доза — 200–400 мг/сут (1–2 таб.), затем дозу постепенно повышают до достижения оптимального эффекта. Поддерживающая доза — 800–1200 мг/сут, которые распределяются на 1–3 приема в сутки. Максимальная суточная доза 1,2 г/сут

Препараты	Дозы и способы применения
Второй препарат	
Ламотриджин 	У пациентов, которые уже получают вальпроевую кислоту в сочетании с другими противосудорожными препаратами или без них, начальная доза ламотриджина составляет 25 мг через день в течение 2 нед, в дальнейшем — по 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 25–50 мг/сут каждые 1–2 нед, пока не будет достигнут оптимальный терапевтический эффект. Как правило, поддерживающая доза составляет 100–200 мг/сут в 1 или 2 приема
Леветирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и принимать ее в два приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)
Абсансы	
Терапия первой линии	
Этосуксимид 	От 15 до 30 мг/кг в сутки, при необходимости дозу постепенно увеличивают с учетом клинического эффекта, частота приема 2–3 раза в сутки
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Терапия второй линии	
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Второй препарат	
Этосуксимид 	От 15 до 30 мг/кг в сутки, при необходимости дозу постепенно увеличивают с учетом клинического эффекта, частота приема 2–3 раза в сутки

Препараты	Дозы и способы применения
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Ламотриджин 	У пациентов, которые уже получают вальпроевую кислоту в сочетании с другими противоэпилептическими препаратами или без них, начальная доза ламотриджина составляет 25 мг через день в течение 2 нед, в дальнейшем — по 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 25–50 мг/сут каждые 1–2 нед, пока не будет достигнут оптимальный терапевтический эффект. Как правило, поддерживающая доза составляет 100–200 мг/сут в 1 или 2 приема
Миоклонические приступы	
Терапия первой линии	
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Терапия второй линии	
Левитирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)
Второй препарат	
Левитирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)

Препараты	Дозы и способы применения
Тонические или атонические приступы	
Терапия первой линии	
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Терапия второй линии	
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Идиопатическая генерализованная эпилепсия	
Терапия первой линии	
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Терапия второй линии	
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в два приема)
Второй препарат	
Ламотриджин 	У пациентов, которые уже получают вальпроевую кислоту в сочетании с другими противосудорожными препаратами или без них, начальная доза ламотриджина составляет 25 мг через день в течение 2 нед, в дальнейшем — по 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 25–50 мг/сут каждые 1–2 нед, пока не будет достигнут оптимальный терапевтический эффект. Как правило, поддерживающая доза составляет 100–200 мг/сут в 1 или 2 приема
Леветирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема

Препараты	Дозы и способы применения
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)
Юношеская миоклонус-эпилепсия	
Первая линия терапии	
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Терапия второй линии	
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Леветирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Второй препарат	
Ламотриджин 	У пациентов, которые уже получают вальпроевую кислоту в сочетании с другими противосудорожными препаратами или без них, начальная доза ламотриджина составляет 25 мг через день в течение 2 нед, в дальнейшем — по 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 25–50 мг/сут каждые 1–2 нед, пока не будет достигнут оптимальный терапевтический эффект. Как правило, поддерживающая доза составляет 100–200 мг/сут в 1 или 2 приема
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г

Препараты	Дозы и способы применения
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)
Леветирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема
Эпилепсия только с генерализованными тонико-клоническими приступами	
Первая линия терапии	
Ламотриджин 	Начальная доза при монотерапии составляет 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 50–100 мг каждые 1–2 нед до достижения оптимального терапевтического ответа. Поддерживающая доза, как правило, составляет 100–200 мг/сут в 1–2 приема
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Вторая линия терапии	
Карбамазепин 	Начальная доза — 200–400 мг/сут (1–2 таб.), затем дозу постепенно повышают до достижения оптимального эффекта. Поддерживающая доза — 800–1200 мг/сут, которые распределяются на 1–3 приема в сутки. Максимальная суточная доза 1,2 г/сут
Окскарбазепин 	Начальная доза 600 мг/сут (8–10 мг/кг в сутки), разделенных на 2 приема. Дальнейшая доза корректируется в соответствии с клиническими показателями больного исходя из эффективности лечения, функционирования почек. Максимальная суточная доза 2400 мг. Дозу повышают не более чем на 600 мг/сут с интервалом примерно в 1 нед
Второй препарат	
Вальпроевая кислота 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,45 г
Топирамат 	Подбор дозы начинают с 25–50 мг, принимая их на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с недельными или двухнедельными интервалами дозу можно увеличивать на 25–50 мг и делить ее на 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Минимальная эффективная доза составляет 200 мг/сут. Обычная суточная доза — 200–400 мг (в 2 приема)

Препараты	Дозы и способы применения
Ламотриджин 	У пациентов, которые уже получают Вальпроевую кислоту в сочетании с другими противосудорожными препаратами или без них, начальная доза ламотриджина составляет 25 мг через день в течение 2 нед, в дальнейшем — по 25 мг 1 раз в сутки в течение 2 нед. Затем дозу следует увеличивать максимально на 25–50 мг/сут каждые 1–2 нед, пока не будет достигнут оптимальный терапевтический эффект. Как правило, поддерживающая доза составляет 100–200 мг/сут в 1 или 2 приема
Левитирацетам 	Суточная доза для взрослых в начале лечения составляет 0,3–0,6 г, в течение 1–2 нед ее постепенно повышают до 0,9–1,5 г, разовая доза для взрослых — 0,3–0,5 г. Максимальная суточная доза — 3 г за 2 приема

Лекарственный мониторинг применяется, если у пациента предполагается недостаточная приверженность лечению, присутствуют симптомы токсичности препаратов (тошнота, атаксия, диплопия и т.д.).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Первичные критерии отбора кандидатов на хирургическое лечение:

- 1) медикаментозно-резистентная эпилепсия, которая определяется как неэффективность для поддержания ремиссии между приступами в три раза больше, чем до назначения лечения или более 12 мес, двух хорошо переносимых, верно подобранных и назначенных в должной дозе противоэпилептических препаратов в монотерапии или комбинации;
- 2) эпилептическая энцефалопатия;
- 3) комплексные эпилептические синдромы:
 - энцефалит Расмуссена;
 - туберозный склероз;
 - синдром Штурге–Вебера;
 - синдром Ландау–Клеффнера;
 - нарушение нейрональной миграции (например, полимикрогирия);
 - гамартома гипоталамуса;
 - синдром Драве;
 - синдром Леннокса–Гасто;
 - синдром Веста/инфантильные спазмы;
 - синдром Отахара;
 - *epilepsia partialis continua*;
- 4) эпилептические приступы с прогрессирующим неврологическим дефицитом, опухолью головного мозга, сосудистым поражением головного мозга.

При наличии медикаментозно-резистентной эпилепсии необходимо еще раз подтвердить диагноз, проведя дифференциальный диагноз с иными неэпилептическими пароксизмальными состояниями:

- психогенными неэпилептическими приступами;
- кардиогенными или вазовагальными синкопами;
- парасомниями;
- расстройствами движения (пароксизмальные дискинезии, катаплексии).

Выявление связанных с препаратами причин:

- некомплаентности пациента;
- индукции ферментов, способствующих ускорению элиминации психогенных эпилептических приступов;
- неадекватной противоэпилептической терапии.

Если имеются показания к оперативному лечению, необходимо дообследовать пациента:

- четко характеризовать приступы, источник эпилептической активности (возможно, с использованием видеоэлектроэнцефалографического мониторинга);
- выполнение люмбальной пункции при подозрении на инфекционный процесс;
- выполнение МРТ головного мозга по эпилептологическому протоколу магнитно-резонансного томографа с напряженностью магнитного поля 1,5 или 3 Тл;
- по показаниям: исследование метаболизма, генетические панели.

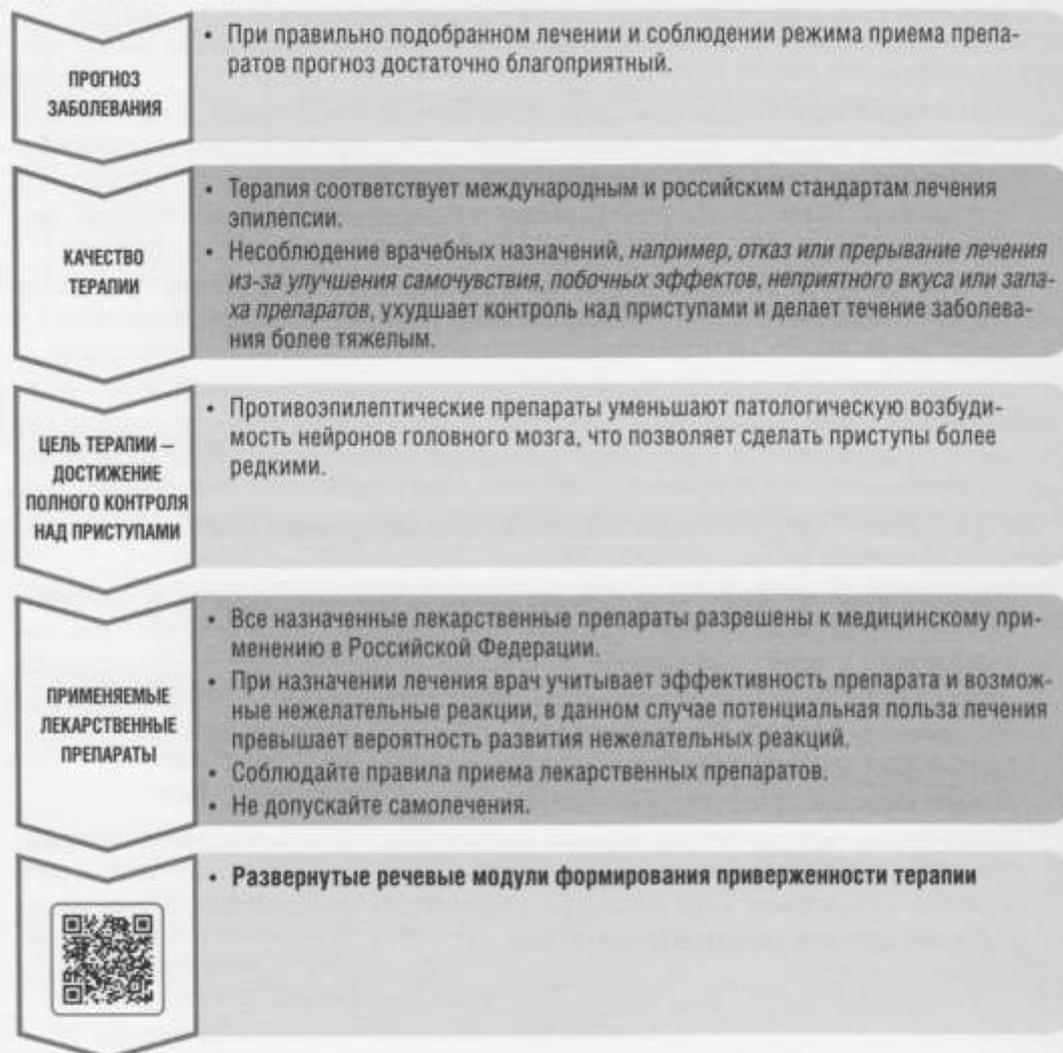
Для определения показаний к операции и проведения дообследования рекомендуется направление в эпилептологический центр третьего или четвертого уровня.

В случае наличия рефрактерной эпилепсии, если хирургическое лечение противопоказано, возможно рассмотрение следующих терапевтических опций.

- **Иммунотерапия.** Возможно применение препаратов, таких как иммуноглобулины, глюкокортикоиды, моноклональные антитела (ритуксимаб, натализумаб), а также плазмафереза. Подобные подходы могут применяться при специфических эпилептических синдромах (синдром Веста, энцефалит Расмуссена, Ландау–Клеффнера и специфические аутоиммунные энцефалиты, такие как анти-NMDA-энцефалиты).
- **Кетогенная диета** (преимущественно применяется у детей).
- **Стимуляция периферических нервов и структур центральной нервной системы.** Стимуляция блуждающего нерва, глубокая стимуляция головного мозга в области переднего ядра таламуса, стимуляция тройничного нерва могут быть показаны в некоторых ситуациях.

ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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



1.22. ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ ТРЕМОР

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Эссенциальный тремор — расстройство движения, при котором развивается относительно симметричный ритмичный постуральный или кинетический тремор в руках, который может сопровождаться дрожанием головы и (или) голоса. В 50% случаев прослеживается наследование по аутосомно-доминантному типу.

КОД ПО МКБ-10

G25.0 Эссенциальный тремор.

КРИТЕРИИ ЭССЕНЦИАЛЬНОГО ТРЕМОРА

1. Изолированный двусторонний синдром тремора действия верхних конечностей.
2. Продолжительность заболевания — не менее 3 лет.
3. С тремором иных локализаций (голова, голос, ноги) или без него.
4. Отсутствие иных неврологических симптомов, таких как дистония, атаксия, паркинсонизм.

Синдром эссенциального тремора-«плюс»:

- эссенциальный тремор с дополнительными неврологическими симптомами неопределенной значимости (нарушение тандемной ходьбы, дистоническая установка, снижение памяти) и иными легкими неврологическими симптомами, которые не позволяют установить дополнительный диагноз;
- эссенциальный тремор с тремором покоя.

Критерии исключения для эссенциального тремора и эссенциального тремора-«плюс»:

- изолированный фокальный тремор (голова, голоса);
- ортостатический тремор с частотой более 12 Гц;
- тремор, специфичный для позы или действия;
- внезапное начало и ступенеобразное прогрессирование.

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Эссенциальный тремор, спорадическая форма, с выраженным постурально-кинетическим дрожанием рук.



ДИАГНОСТИКА

СБОР АНАМНЕЗА

Наиболее частая жалоба — на симметричный тремор в дистальных отделах рук при движении в них и поддержании позы.

Характерно медленное прогрессирование.

Может развиваться тремор головы и голоса.

Может наблюдаться положительный эффект от приема алкоголя.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС

Клинические тесты	Описание	Оценка тремора
Осмотр пациента в покое	Руки расслаблены, лежат на ручках кресла или на бедрах в срединном положении между пронацией и супинацией. Попросите пациента отнимать от 100 по 7 вслух. Оцените тремор покоя	Тремор покоя отсутствует
Осмотр рук при поддержании позы	Попросите пациента вытянуть руки вперед, расставив пальцы, и вслух отнимать от 100 по 7. Попросите пациента медленно согнуть руки в локтях и медленно пронировать и супинировать предплечья, отмечая изменение тремора	Выявляется постурально-кинетический тремор с преобладанием кинетического компонента
Исследование рук при движении	Попросите пациента прикоснуться указательным пальцем к своему носу и к своему указательному пальцу, расположенному на расстоянии вытянутой конечности. Оцениваются интенционный тремор и дисметрия	Интенционный тремор не выявляется
При выполнении задач	Попросите пациента написать что-нибудь доминантной рукой и нарисовать спираль обеими руками. Это важно для оценки за-дачеспецифичного тремора и мониторинга эффекта от терапии	Задачеспецифичный тремор не выявляется, при рисовании спирали выявляется тремор
Провести исследование на предмет наличия паркинсонизма, мозжечковых знаков, признаков периферической невропатии	При эссенциальном треморе дополнительной симптоматики не выявляется. Может выявляться мягкая симптоматика при синдроме эссенциального тремора-«плюс»	

ЛАБОРАТОРНАЯ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Диагностические тесты, подтверждающие эссенциальный тремор, не разработаны, диагноз устанавливается на основании исключения других причин постурального тремора (лекарственный генез, гипертиреоз) и тщательного исследования признаков иных болезней движения (дистония, миоклонус).

Рекомендован анализ гормонов щитовидной железы.

Рекомендован биохимический анализ крови.

Возможно проведение скринингового обследования на ГЛД:

- анализ сыворотки на медь, церулоплазмин;
- анализ содержания меди в суточной моче;
- осмотр у офтальмолога в щелевой лампе на предмет наличия кольца Кайзера-Флейшера.

При наличии подозрений — анализ крови на тяжелые металлы (например, ртуть).

Стимуляционная электронейромиография для пациентов с признаками периферической невропатии.

Генетическое тестирование на FXTAS, спиноцереbellлярную атаксию 12-го типа при подозрении на генетическую природу расстройства.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА



ОРИЕНТИРОВОЧНЫЕ СРОКИ ВРЕМЕННОЙ НЕТРУДОСПОСОБНОСТИ

Заболевание является хроническим. Нетрудоспособность определяется степенью функциональных ограничений пациента.

КРИТЕРИИ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ/УЛУЧШЕНИЯ

Уменьшение выраженности дрожания.



ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Медицинская помощь оказывается в амбулаторных условиях. Госпитализация может потребоваться лишь в диагностически сложных случаях.



РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитационные мероприятия при эссенциальном треморе включают в себя тренировки с сопротивлением, что улучшает силу и координацию, уменьшает тремор рук. Наибольший фокус должен быть на работе бицепса, движениях со сгибанием и разгибанием запястья. Даже изометрические нагрузки на указательный палец уменьшают тремор.

В добавление к подобным тренировкам эффективна поведенческая релаксационная терапия, так как стресс усугубляет проявления тремора.



ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Проводится всем пациентам с эссенциальным тремором с целью своевременной коррекции терапии при прогрессировании заболевания.



РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ИЗМЕНЕНИЮ ОБРАЗА ЖИЗНИ

Лечение не показано, если тремор не приводит к снижению функции и не вызывает психологического дискомфорта.



ФАРМАКОТЕРАПИЯ

Препараты	Дозы и способы применения
Пропранолол 	Стартовая доза 10 мг/сут с титрованием до оптимального эффекта (не более 320 мг/сут)
Примидон 	Начинают с дозы 12,5 или 25 мг однократно, затем до достижения необходимого эффекта суточную дозу увеличивают каждые 7 дней на 12,5 или 25 мг до достижения удовлетворительного ответа, но не более 750 мг/сут
Габапентин 	Начальная доза — 300 мг/сут, постепенно увеличивая по 300 мг/сут. Максимальная доза 1800 мг/сут
Топирамат 	Начальная доза 25 мг/сут, разделенная на два приема. Каждые 7 дней увеличивать на 25 мг/день при хорошей переносимости, обычная доза 100 мг/сут, максимальная доза 300 мг/сут
Алпразолам (с осторожностью в связи с риском развития чрезмерного употребления) 	0,125 мг 3 раза в сутки — начальная доза, повышается каждые 3–4 дня до хорошего ответа; максимальная доза — 3 мг/сут
Клоназепам (с осторожностью в связи с риском развития чрезмерного употребления и синдромом отмены) 	Назначается в дозе 0,5–6 мг/сут
Ботулотоксин типа А при дрожании конечностей, головы и голоса может применяться в рефрактерных к терапии случаях эссенциального тремора 	Дозы и точки для инъекций определяются индивидуально для каждого пациента в соответствии с характером, выраженностью и локализацией мышечной гиперактивности

При рефрактерном к терапии эссенциальном треморе может применяться односторонняя таламотомия или глубокая стимуляция мозга.



ПРИВЕРЖЕННОСТЬ ТЕРАПИИ

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

ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Как правило, заболевание медленно прогрессирует и в течение длительного времени не приводит к инвалидизации. В случае правильно подобранной терапии возможна полная или частичная коррекция симптомов.

КАЧЕСТВО ТЕРАПИИ

- Терапия соответствует российским и международным стандартам лечения эссенциального тремора.
- Лечение симптоматическое, поэтому несоблюдение врачебных назначений может привести к возобновлению тремора.

ЦЕЛЬ ТЕРАПИИ – УМЕНЬШЕНИЕ ТРЕМОРА

- Применяемые препараты являются симптоматическими и уменьшают выраженность дрожания.

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 лечения превышает вероятность развития нежелательных реакций.
- Соблюдайте правила приема лекарственных препаратов.
- Не допускайте самолечения.



- Развернутые речевые модули формирования приверженности терапии

ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА ПРИ ОКАЗАНИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В НЕОТЛОЖНОЙ ФОРМЕ

2.1. СКРИНИНГ, ОЦЕНКА И ВЕДЕНИЕ БОЛИ



2.2. АЛГОРИТМЫ ОКАЗАНИЯ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ

2.2.1. МИАСТЕНИЧЕСКИЙ И ХОЛИНЕРГИЧЕСКИЙ КРИЗЫ

Миастенический криз — внезапное усиление мышечной слабости при миастении, требующее интубации и неинвазивной вентиляции в связи с опасностью развития недостаточности внешнего дыхания и серьезных бульбарных нарушений. Провоцирующими факторами для миастенического криза служат нарушение режима приема антихолинэстеразных препаратов, инфекционные заболевания, физические и психоэмоциональные нагрузки.

Холинергический криз — мышечная слабость, развивающаяся при слишком частом употреблении высоких доз ингибиторов холинэстеразы. При этом развиваются признаки как никотиновой, так и мускариновой интоксикации.

Смешанный криз — сочетание симптомов миастенического и холинергического кризов.

Миастенический криз	Холинергический криз
Признаки	
<ul style="list-style-type: none">• Слабость лицевой мускулатуры, лицо может казаться бесстрастным.• Пациент не может держать голову ровно.• Вялый язык.• Назолалия.• Диффузная слабость в мышцах.• Глоточный рефлекс часто отсутствует.• Дыхательная недостаточность	

<ul style="list-style-type: none"> • Сухость слизистых. • Мидриаз. • Тахикардия. • Повышение АД. • Задержка мочеиспусканий. • Парез кишечника. • Прозериновая проба положительная 	<ul style="list-style-type: none"> • Гипергидроз, слезотечение, бронхорея, ринорея. • Слюнотечение, слезотечение. • Миоз. • Брадикардия. • Снижение АД. • Мышечные фасцикуляции. • Учащенное мочеиспускание, полиурия. • Усиление перистальтики, диарея. • Тошнота, рвота, кишечная колика. • Прозериновая проба отрицательная
<p>Смешанный криз сочетает в себе клинические черты миастенического и холинергического кризов. Наблюдается в клинической практике чаще всего. Это самый тяжелый вариант витальных нарушений у больных миастенией</p>	
<p>Неотложная помощь при холинергическом и миастеническом кризах в амбулаторно-поликлинических условиях</p>	
<p>1. Пациенты с быстро нарастающими или тяжелыми проявлениями миастении при обострении должны быть госпитализированы в отделение реанимации немедленно</p>	
<p>2. Учитывая, что в амбулаторно-поликлинических условиях может быть затруднительной точная дифференциальная диагностика между миастеническим и холинергическим кризами, до прибытия скорой медицинской помощи необходимо поддерживать витальные функции организма, в первую очередь, проходимость дыхательных путей и дыхание. Поспешное применение каких-либо лекарственных препаратов может усугубить состояние пациента</p>	
<p>3. Проходимость дыхательных путей можно поддерживать с помощью применения тройного приема Сафара, назофарингеальных воздуховодов. В случае слабости дыхательной мускулатуры необходимо дополнительное применение лицевой маски и мешка Амбу, избегая избыточной вентиляции. При снижении сатурации <94% показана оксигенотерапия для поддержания уровня оксигенации 94–98%</p>	

2.2.2. ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Острое нарушение мозгового кровообращения — клинический синдром, возникающий при поражении головного мозга сосудистого генеза, который проявляется остро развивающейся очаговой, и/или общемозговой, и/или менингеальной симптоматикой. Включает в себя инсульт, преходящие нарушения мозгового кровообращения и «малый инсульт».

Для диагностики на догоспитальном этапе применяется шкала FAST:

- F — face (асимметрия лица);
- A — arm (слабость в одной руке);
- S — speech (нарушение речи);
- T — time (время возникновения симптомов).

Крайне важно уточнение времени возникновения первых симптомов — это позволит определить наличие терапевтического окна для возможного проведения тромболитической терапии или тромбэкстракции.

<p>Неотложная помощь при остром нарушении мозгового кровообращения</p>	
<p>1. Вызов скорой медицинской помощи и госпитализация. Отказ от госпитализации должен быть письменно подтвержден пациентом или его родственниками</p>	
<p>2. Оценка оксигенации крови и ее коррекция</p>	
<p>При снижении сатурации <94%</p>	<p>Оксигенотерапия 2–4 л/мин</p>

Неотложная помощь при остром нарушении мозгового кровообращения	
При снижении уровня сознания до сопора, тахипноэ выше 35 в минуту, брадипноэ менее 12 в минуту, нарастании цианоза кожи и видимых слизистых	Интубация, проведение искусственной вентиляции легких
3. Оценка уровня АД, поддержание адекватного уровня АД	
Систолическое АД не превышает 180–200 мм рт.ст. и диастолическое АД не превышает 100–110 мм рт.ст.	Следует воздержаться от экстренного снижения АД
Систолическое АД >180–200 мм рт.ст. или диастолическое АД >100–110 мм рт.ст.	Следует снижать АД не более чем на 15–20% от исходных, ориентируясь прежде всего на уровень систолического АД: <ul style="list-style-type: none"> • каптоприл 12,5–25 мг под язык; • эналаприл 1,25–5 мг в/в струйно; • 5 мл 1% раствора метопролола со скоростью 1 мл в минуту повторно каждые 5 мин до достижения эффекта; • 12,5–25 мг урапидила в/в струйно
4. Выполнение ЭКГ	
При наличии острого коронарного синдрома	Проведение соответствующих лечебных мероприятий на догоспитальном этапе и госпитализация в многопрофильный стационар
5. Оценка наличия судорог	
Имеются судороги	Купирование судорог введением: <ul style="list-style-type: none"> • диазепам 0,2–0,4 мг/кг в/в; • препаратов вальпроовой кислоты (15 мг/кг болюсно в течение 5 мин)
6. Определение уровня глюкозы крови и его коррекция	
При уровне менее 3,3 ммоль/л	Введение 40–100 мл 40% раствора декстрозы (Глюкозы*). При наличии алкогольного опьянения — до введения декстрозы (Глюкозы*) обязательно (!) ввести тиамин 100 мг в/в
7. Мониторинг на предмет быстрого нарастания отека мозга	
При быстром нарастании отека мозга	Подъем головного конца на 30–40°; введение маннитола в дозе 1,5 г/кг массы в течение 20–25 мин, далее каждые 4–5 ч в половинной дозе от первоначальной под контролем осмолярности плазмы крови, чей уровень не должен превышать 310 мосм/л
8. Экстренная госпитализация пациента	

2.2.3. ОБМОРОК

Синкопе (обморок) — транзиторная утрата сознания вследствие церебральной гипоперфузии, характеризующаяся внезапным началом, малой продолжительностью и спонтанным полным восстановлением. Выделяют рефлекторные синкопы, синкопы вследствие ортостатической гипотензии и кардиогенные синкопы.

Действия при синкопе	
Общее	1. При синкопальном состоянии необходимо поддерживать проходимость дыхательных путей (поворот головы набок, тройной прием Сафара), при предположительно рефлекторном характере синкопе достаточно поместить пациента в прохладное помещение, освободить от тесной или жаркой одежды, поднять ноги выше головы
	2. Необходимо выполнить тщательное физикальное обследование (включая измерение текущего АД, частоты сердечных сокращений), снять ЭКГ
	3. Если пациент пришел в сознание, следует выполнить ортостатическую пробу (измерение АД в положении лежа и в положении стоя через 3 мин)
	4. Рекомендован тщательный сбор анамнеза о предыдущих эпизодах, в том числе со свидетельствами очевидцев
	5. Анализы крови по клиническим показаниям, например при подозрении на кровотечение, — общий анализ крови, гематокрит; при гипоксии — измерение сатурации кислорода и анализ газов крови, анализ крови на тропонины при подозрении на инфаркт миокарда и D-димер при подозрении на тромбоз легочной артерии
	6. Рекомендуется оценка риска состояния пациента
	7. При выявлении состояний высокого риска необходима госпитализация
При подозрении на кардиогенный характер синкопе	1. Необходимо немедленное проведение ЭКГ-мониторинга. 2. При подозрении на структурное поражение сердца — выполнение ЭКГ
При подозрении на рефлекторный характер синкопе	У пациентов старше 40 лет может выполняться массаж каротидного синуса для провокации эпизода. Возможно выполнение тилт-теста
При подозрении на ортостатические синкопе	Тилт-тест с измерением АД

Низкий риск	Высокий риск
Синкопальное событие	
<p>Ассоциировано с продромальными симптомами, типичными для рефлекторных синкопе (легкость в голове, чувство жара, потливость, тошнота, рвота). Возникло вследствие боли, неприятного вида, звука или запаха. После длительного стояния в людных, жарких местах. Во время еды или после еды. Провоцируется кашлем, дефекацией, мочеиспусканием. Вставание из положения лежа или сидя</p>	<p>Вновь возникшее чувство дискомфорта в грудной клетке, затруднение дыхания, боль в животе, головная боль. Синкопе в положении лежа или при напряжении. Внезапно возникшее сильное сердцебиение сразу после синкопе. Нет продромальных симптомов или они короткие (менее 10 с). Семейный анамнез внезапной сердечной смерти в молодом возрасте. Синкопе в положении сидя</p>

Низкий риск	Высокий риск
Анамнез	
Длительный анамнез (годы) повторяющихся синкопе с признаками низкого риска с аналогичными характеристиками каждого эпизода. Отсутствие структурной патологии сердца	Тяжелая структурная или сосудистая патология сердца (сердечная недостаточность, предшествующий инфаркт миокарда)
Физическое обследование	
Не выявлено отклонений при объективном осмотре	Необъяснимое снижение АД менее 90 мм рт.ст. Предположительно желудочно-кишечное кровотечение. Персистирующая брадикардия (менее 40 в минуту) во время бодрствования и при отсутствии постоянных интенсивных тренировок. Впервые выявленный систолический шум
ЭКГ	
Нормальная ЭКГ	Изменения ЭКГ, соответствующие острой ишемии. Атриовентрикулярная блокада II и III степени, блокада I степени со значительно удлиненным PR-интервалом. Снижение частоты сердечных сокращений менее 40, персистирующая синусовая брадикардия, или повторяющаяся синоатриальная блокада, или паузы более 3 с во время бодрствования и при отсутствии физических тренировок. Признаки блокады ветвей пучка Гиса, нарушения внутривентрикулярной проводимости, гипертрофии желудочков, Q-зубцы, соответствующие ишемической болезни сердца или кардиомиопатии. Постоянная и непостоянная желудочковая тахикардия. Дисфункция имплантируемого водителя ритма или кардиовертера-дефибриллятора. Синдром удлиненного QT (QTc >460 мс) при ЭКГ в 12 отведениях. Асимптомная брадикардия (40–50 в минуту). Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия или фибрилляция предсердий. Преждевременный QRS-комплекс. Укорочения QTc <340 мс. Негативные T-волны в прекардиальных отведениях, эpsilon-волны, свидетельствующие об аритмогенной кардиомиопатии левого желудочка

2.2.4. СУДОРОЖНЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

Эпилептический статус — состояние, при котором эпилептический приступ имеет чрезмерную длительность или приступы непрерывно повторяются длительное время без восстановления сознания. Эпилептический статус может быть:

- рефрактерным — судороги сохраняются, несмотря на введение препарата первой линии (в/в бензодиазепин) и одного препарата второй линии (в/в противосудорожный препарат);
 - суперрефрактерным — сохраняется, несмотря на 24-часовое лечение с в/в анестезией, и повторяется при отлучении пациента от анестетика;
 - новым рефрактерным — впервые возникший без видимой причины у здоровых людей рефрактерный эпилептический статус.
- Диагноз эпилептического статуса устанавливается, если:
- генерализованный тонико-клонический приступ длится более 5 мин или повторяется более 2 раз без восстановления сознания;
 - фокальный приступ с нарушением сознания длится более 10 мин.

Этап	Действие	
1. Быстрая оценка состояния больного и поддержание жизненно важных функций	Предупреждение травматизации головы и туловища	
	Проходимость дыхательных путей (коррекция нарушения проходимости дыхательных путей, интубация, оксигенотерапия)	
	Дыхание (пульсоксиметрия)	
	При выраженных нарушениях и медленном ответе на противосудорожную терапию — интубация (при возможности), оксигенотерапия	
	Сердечная деятельность (ЭКГ-мониторинг, измерение АД): коррекция нарушений при их наличии	
2. Вызов скорой медицинской помощи, госпитализация		
3. Установка венозного доступа, взятие анализов на электролиты: кальций, фосфор, магний; глюкозу крови, печеночные ферменты, общий анализ крови, токсикологический анализ крови, анализ на концентрацию противосудорожных препаратов		
4. Начальная фармакотерапия (она не должна откладываться во время выполнения вышеописанных манипуляций). Ранний эпилептический статус (длительность от 5 до 10 мин)	При наличии венозного доступа	Диазепам 0,5% — до 0,5 мг/кг, максимально до 10 мг (при отсутствии лоразепама) в/в медленно. При отсутствии диазепам допускается в/в болюсное применение вальпроевой кислоты 15–30 мг/кг (не более 3000 мг/дозу)
	При отсутствии венозного доступа	Мидазолам в/м в дозе 10 мг
	Установившийся (развернутый) эпилептический статус (длительность от 10 до 30 мин)	
	Необходим венозный доступ	Вальпроевая кислота в/в болюсно в дозе 15–30 мг/кг (не более 3000 мг на дозу). Леветирацетам в/в болюсно от 10 до 30–40 мг/кг (не более 4500 мг на дозу)

При эпилептическом статусе пациент должен быть госпитализирован в отделение реанимации и интубирован. Также должно проводиться электроэнцефалографическое мониторирование.

2.2.5. СИНДРОМ ПАРКИНСОНИЗМА-ГИПЕРПИРЕКСИИ (АКИНЕТИЧЕСКИЙ КРИЗ) ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

Синдром паркинсонизма-гиперпирексии (акинетический криз) — форма декомпенсации БП, возникающая обычно на поздних стадиях после воздействия провоцирующих факторов (нарушение режима приема противопаркинсонических препаратов, декомпенсации соматических заболеваний, прием типичных нейролептиков или метоклопрамида и т.д.) и проявляющаяся резким нарастанием акинезии и ригидности в сочетании с дизартрией, дисфагией, дисфонией, спутанностью сознания, вегетативными нарушениями.

Рекомендован следующий порядок действий:

1. Оценка базовых жизненных показателей (проходимость дыхательных путей, дыхание, сердечная деятельность).
2. Вызов скорой медицинской помощи (лечение пациентов с акинетическим кризом должно проводиться в стационаре).
3. Коррекция дыхательной недостаточности (при необходимости — оксигенотерапия, назофарингеальный воздуховод, интубация, искусственная вентиляция легких).
4. Коррекция нарушений сердечной деятельности (при наличии).
5. Анализ крови на электролиты, коррекция водно-электролитных нарушений (при наличии).
6. Предупреждение аспирации (не употреблять пищу и воду до госпитализации, после — зондовое или парентеральное питание).
7. Дальнейшее лечение, в том числе антипиретическая, антибактериальная терапия, коррекция противопаркинсонической терапии должно проводиться в стационаре, в отделении интенсивной терапии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ



СПРАВОЧНИК ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ



MedUniver.com
Все по медицине

ПРИГЛАШЕНИЕ К СОТРУДНИЧЕСТВУ

Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа» приглашает к сотрудничеству авторов и редакторов медицинской литературы.

ИЗДАТЕЛЬСТВО СПЕЦИАЛИЗИРУЕТСЯ НА ВЫПУСКЕ
учебной литературы для вузов и колледжей, атласов,
руководств для врачей, переводных изданий.

По вопросам издания рукописей обращайтесь в отдел по работе с авторами.
Тел. 8 (495) 921-39-07.

Научно-практическое издание

Серия «Тактика врача»

ТАКТИКА ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

Практическое руководство

Под редакцией **М.А. Пирадова**

Зав. редакцией *А.В. Андреева*
Менеджер проекта *А.И. Муртазин*
Выпускающий редактор *С.Ю. Федотова*
Корректоры *Е.П. Врублевская, Е.А. Бакаева*
Компьютерная верстка *Т.В. Писаренко*
Дизайн обложки *В.А. Яблоков*
Главный технолог *О.А. Ильина*

Подписано в печать 13.04.2020. Формат 70×100 1/16.

Бумага офсетная. Печать офсетная.

Объем 16,77 усл. печ. л. Доп. тираж 3000 экз. (I завод — 2000 экз.). Заказ № 2251.

ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»
115035, Москва, ул. Садовническая, д. 11, стр. 12.
Тел.: 8 (495) 921-39-07.
E-mail: info@geotar.ru, <http://www.geotar.ru>.

Отпечатано в АО «Первая Образцовая типография»
Филиал «Чеховский Печатный Двор»
142300, Московская обл., г. Чехов, ул. Полиграфистов, д. 1.

ISBN 978-5-9704-5695-8



9 785970 456958 >