

А.Е. Дубенко, д.м.н., профессор, ГУ «Інститут неврології, психіатрії і наркології НАМН України», г. Харків

## Многообразие неэпилептических пароксизмальных состояний в неврологической практике

(Продолжение, начало в № 1/2012)

**Мигрень** — пароксизмальная головная боль пульсирующего характера преимущественно в одной половине головы. Существует множество определений мигрени. Но все они не могут четко определить данную патологию в силу многообразия ее клинических проявлений. Однако мигрень характеризуется в первую очередь пароксизмальными симптомами — как цефалгиями, так и различной симптоматикой, которую принято расценивать как ауру.

Классификация мигрени Международного общества по изучению головной боли (International Headache Society, 2004) отражает все многообразие клинических проявлений мигрени.

### Классификация мигрени Международного общества по изучению головной боли (2004)

1. Мигрень без ауры
2. Мигрень с аурой:
  - Мигрень с типичной аурой
  - Немигренозная головная боль с типичной аурой
  - Типичная аура без головной боли
  - Семейная гемиплегическая мигрень
  - Спорадическая гемиплегическая мигрень
  - Мигрень базилярного типа
  - Детские периодические синдромы, обычно предшествующие мигрени:
    - Циклическая рвота
    - Абдоминальная мигрень
    - Добркачественное пароксизмальное вертиго детского возраста
3. Ретинальная мигрень
4. Осложнения мигрени:
  - Хроническая мигрень
  - Мигренозный статус
  - Персистирующая аура без инсульта
  - Мигренозный инсульт
  - Спровоцированный мигренью эпилептиформный припадок
5. Возможная мигрень:
  - Возможная мигрень без ауры
  - Возможная мигрень с аурой
  - Возможная хроническая мигрень

Приступ классической мигрени (мигрени с типичной аурой) характеризуется стадийностью и начинается с появления ауры (иногда за несколько часов до начала приступа наблюдают продромальные симптомы — раздражительность, эмоциональную лабильность, повышенную утомляемость и др.). Аура обычно представлена зрительными расстройствами, как правило, гомонимными (сверкающие линии, шары, точки, зигзаги и др., которые могут сменяться выпадением участков полей зрения). Реже наблюдают сенсорную ауру — чувство покалывания, онемения на одной половине лица, тела. При односторонней головной боли симптомы ауры обычно возникают на контралатеральной, реже — на ипсилатеральной стороне. В редких случаях аура может быть представлена афазией или (при гемиплегической мигрени) слабостью в конечностях.

Головная боль при мигрени в большинстве случаев сопровождается тошнотой/рвотой, фото- и фонофобией и даже усиливается от обычной физической нагрузки (например, подъем по лестнице). Возможны вегетативные расстройства: зябкость, озноб, умеренное повышение

температуры тела, повышенная потливость, дисфункция кишечника, чувство сердцебиения и др.

### Диагностические критерии мигрени

#### Мигрень без ауры (простая мигрень)

А. Наличие в анамнезе не менее пяти приступов, соответствующих критериям В.

В. Приступ головной боли продолжается от 4 до 72 ч (при отсутствии или неадекватности лечения).

С. Головная боль соответствует как минимум двум из приведенных ниже характеристик.

1. Односторонняя локализация.
2. Пульсирующий характер.
3. Средняя или высокая интенсивность.
4. Усиление при обычных физических нагрузках (например, при ходьбе, подъеме по лестнице), либо головная боль заставляет избегать обычных физических нагрузок.

Д. Головная боль сопровождается хотя бы одним из перечисленных ниже симптомов.

1. Тошнота и/или рвота.
2. Фото- и фонофобия.

Е. Головная боль не связана с другим заболеванием (анамнез, физикальное и неврологическое обследование не позволяют заподозрить вторичный характер головных болей; либо анамнез, физикальное и неврологическое обследование предполагают такое заболевание, но оно исключено с помощью адекватных дополнительных исследований; либо такое заболевание присутствует, но возникновение головных болей не связано с ним во временном отношении).

#### Мигрень с аурой

Мигрень с типичной аурой (классическая мигрень)

А. Наличие в анамнезе не менее двух приступов, соответствующих критериям В-Д.

В. Аура представлена как минимум одним из приведенных ниже симптомов (но не двигательными расстройствами).

1. Полностью обратимые зрительные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, мерцающие точки, линии) и/или выпадения (например, выпадение участков поля зрения).
2. Полностью обратимые сенсорные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, парестезии) и/или выпадения (чувство онемения).
3. Полностью обратимые нарушения речи.

С. Симптомы ауры соответствуют как минимум двум из приведенных ниже характеристик.

1. Гомонимные зрительные и/или односторонние сенсорные расстройства.
2. Как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно, в течение не менее 5 мин и/или другой симптом ауры возникает последовательно, в течение не менее 5 мин.
3. Каждый из симптомов ауры сохраняется не менее 5 мин и не более 60 мин.

Д. Головная боль соответствует критериям В-Д мигрени без ауры и возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

Е. Головная боль не связана с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы ауры соответствуют как минимум двум из приведенных ниже характеристик.

1. Гомонимные зрительные и/или односторонние сенсорные расстройства.
2. Как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно, в течение не менее 5 мин и/или другой симптом ауры возникает последовательно, в течение не менее 5 мин.
3. Каждый из симптомов ауры сохраняется не менее пяти и не более 60 мин.

Д. Головная боль соответствует критериям В-Д мигрени без ауры и возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

Е. Головная боль не связана с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы ауры соответствуют как минимум двум из приведенных ниже характеристик.

Д. Головная боль соответствует критериям В-Д мигрени без ауры и возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

В. Аура представлена как минимум одним из приведенных ниже симптомов (но не двигательными расстройствами).

1. Полностью обратимые зрительные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, мерцающие точки, линии) и/или выпадения (например, выпадение участков поля зрения).

2. Полностью обратимые сенсорные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, парестезии) и/или выпадения (чувство онемения).

3. Полностью обратимые нарушения речи.

С. Симптомы ауры соответствуют как минимум двум из приведенных ниже характеристик.

1. Гомонимные зрительные расстройства и/или односторонние сенсорные расстройства.

2. Как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно, в течение не менее 5 мин и/или другой симптом ауры возникает последовательно, в течение не менее 5 мин.

3. Каждый из симптомов ауры сохраняется не менее пяти и не более 60 мин.

Д. Головная боль не соответствует критериям В-Д мигрени без ауры и возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

Е. Головная боль не связана с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

#### Типичная аура без головной боли

А. Наличие в анамнезе не менее двух приступов, соответствующих критериям В-Д.

В. Аура представлена как минимум одним из приведенных ниже симптомов (но не двигательными расстройствами).

1. Полностью обратимые зрительные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, мерцающие точки, линии) и/или выпадения (например, выпадение участков поля зрения).

2. Полностью обратимые сенсорные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, парестезии) и/или выпадения (чувство онемения).

3. Полностью обратимые нарушения речи.

С. Симптомы ауры соответствуют как минимум двум из приведенных ниже характеристик.

1. Гомонимные зрительные расстройства и/или односторонние сенсорные расстройства.

2. Как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно, в течение не менее 5 мин и/или другой симптом ауры возникает последовательно, в течение не менее 5 мин.

3. Каждый из симптомов ауры сохраняется не менее пяти и не более 60 мин.

Д. Головная боль не возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

Е. Симптомы ауры не связаны с другим заболеванием (анамнез, физикальное и неврологическое исследование не позволяют заподозрить заболевание, которое может вызвать симптомы ауры; либо анамнез, физикальное и неврологическое исследование предполагают такое заболевание, но оно исключено с помощью адекватных дополнительных исследований; либо такое заболевание присутствует, но возникновение



А.Е. Дубенко

симптомов ауры не связано с ним во временном отношении).

#### Семейная гемиплегическая мигрень

А. Наличие в анамнезе не менее двух приступов, соответствующих критериям В-С.

В. Аура представлена полностью обратимыми двигательными расстройствами (слабость в конечностях) и как минимум одним из приведенных ниже симптомов.

1. Полностью обратимые зрительные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, мерцающие точки, линии) и/или выпадения (например, выпадение участков поля зрения).

2. Полностью обратимые сенсорные расстройства, которые могут быть представлены симптомами раздражения (например, парестезии) и/или выпадения (чувство онемения).

3. Полностью обратимые нарушения речи.

С. Наличие как минимум двух из приведенных ниже критериев.

1. Как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно, в течение не менее 5 мин и/или другой симптом ауры возникает последовательно, в течение не менее 5 мин.
2. Каждый из симптомов ауры сохраняется не менее 5 мин и не более 24 ч.
3. Головная боль соответствует критериям В-Д мигрени без ауры и возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

Д. У пациента есть как минимум один родственник первой или второй степени родства, страдающий аналогичным заболеванием (соответствующим критериям А-Е).

Е. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

Е. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

С. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий Е мигрени без ауры).

Продолжение на стр. 16.

**А.Е. Дубенко, д.м.н., профессор, ГУ «Институт неврологии, психиатрии и наркологии НАМН Украины», г. Харьков**

## Многообразие неэпилептических пароксизмальных состояний в неврологической практике

Продолжение. Начало на стр. 15.

D. У пациента нет ни одного родственника первой или второй степени родства, страдающего аналогичным заболеванием (соответствующим критериям А-Е).

E. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий E мигрени без ауры).

### Мигрень базиллярного типа (базиллярная мигрень)

A. Наличие в анамнезе не менее двух приступов, соответствующих критериям B-D.

B. Аура представлена как минимум двумя из приведенных ниже симптомов, которые должны быть полностью обратимыми.

1. Дизартрия.
2. Вертиго.
3. Шум в ушах.
4. Гипоакузия.
5. Диплопия.
6. Зрительные расстройства, возникающие одновременно в височных и назальных половинах поля зрения обоих глаз.
7. Атаксия.
8. Снижение уровня сознания.
9. Одновременно возникающие двусторонние парезы.

C. Наличие как минимум одной из приведенных ниже особенностей.

1. Как минимум один из симптомов ауры развивается постепенно, в течение не менее 5 мин и/или другой симптом ауры возникает последовательно, в течение не менее 5 мин.

2. Каждый из симптомов ауры сохраняется не менее пяти и не более 60 мин.

D. Головная боль соответствует критериям B-D мигрени без ауры и возникает во время ауры или в течение 60 мин после нее.

E. Симптомы не связаны с другим заболеванием (см. критерий E мигрени без ауры).

### Ретинальная мигрень

A. Наличие в анамнезе не менее двух приступов, соответствующих критериям B-D.

B. Полностью обратимые монокулярные зрительные расстройства, представленные симптомами раздражения и/или выпадения (например, скотомы, сцинтилляции, скотомы или утрата зрения).

C. Головная боль соответствует критериям B-D мигрени без ауры и возникает во время зрительных нарушений или в течение 60 мин после них.

D. Вне приступа результаты офтальмологического исследования нормальные.

E. Симптомы не связаны с другим заболеванием (с помощью адекватного исследования исключены другие причины транзиторной утраты зрения на один глаз).

**Лечение мигрени** состоит из купирования приступов и проведения профилактического лечения, направленного на их предотвращение.

Для купирования приступов мигрени применяют ацетилсалициловую кислоту или парацетамол в среднетерапевтических дозах, иногда в комбинации с кофеином. Возможно применение других нестероидных противовоспалительных препаратов. При неэффективности традиционных препаратов больному подбирают препарат из группы триптанов. Определить эффективность того или иного триптана для лечения определенной формы мигрени или конкретного больного можно только опытным путем.

Дозы различных триптанов представлены ниже.

Суматриптан: перорально 50-100 мг (при необходимости – повторно через 2 ч,

максимальная доза – 200 мг/сут) или интраназально 20 мг (при необходимости – повторно через 2 ч, максимальная доза – 40 мг/сут).

Элетриптан: перорально 20-40 мг (при необходимости – повторно через 2 ч, максимальная доза – 80 мг/сут).

Наратриптан: перорально 1-2,5 мг (при необходимости – повторно через 2 ч, максимальная доза – 5 мг/сут).

Ризатриптан: перорально 5-10 мг (при необходимости – повторно через 2 ч, максимальная доза – 30 мг/сут).

Золмитриптан: перорально 1,25-2,5 мг (при необходимости – повторно через 2 ч, максимальная доза – 10 мг/сут).

Эрготаминовые препараты применяются достаточно редко из-за возможности развития эрготизма, однако до настоящего времени не утратили значение интраназальные формы дигидроэрготаминовых препаратов.

При редких приступах, которые хорошо купируются одним из описанных выше препаратов, достаточно подобрать больному схему приема лекарственных средств для купирования приступа. Если применение препаратов не обеспечивает больного удовлетворяющее качество жизни, назначают превентивное лечение.

Показания для превентивного лечения мигрени следующие: высокая частота, значительная продолжительность и тяжесть мигренозных приступов, сочетание мигрени с абзусной головной болью, связанной с приемом препаратов для купирования мигренозных атак, появление различных расстройств, связанных с мигренью и, наконец, постоянное прогрессирование заболевания. К сожалению, превентивное лечение мигрени получают намного меньше больных, чем требуется, что обусловлено ухудшением качества жизни таких больных.

Препараты первой линии для превентивного лечения мигрени – флунаризин,  $\beta$ -адреноблокаторы и антиконвульсанты (топирамат, вальпроевая кислота, габапентин). К препаратам второй линии выбора относят антагонисты серотонина, трициклические антидепрессанты, ингибиторы MAO, препараты магния, блокаторы ангиотензиновых рецепторов, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина.

Выбор препарата проводят в индивидуальном порядке с учетом его эффективности, переносимости и сопутствующих заболеваний. Продолжительность профилактической терапии составляет не менее 2-3 мес. Оценку эффективности профилактической терапии обычно проводят не ранее чем через 6-12 нед после ее начала. Вопрос о прекращении профилактической терапии решают в индивидуальном порядке (обычно через 6-12 мес после достаточного стабильного клинического эффекта).

### Другие пароксизмальные состояния

**Кластерная головная боль** – пароксизмально возникающая головная боль, имеющая много иных названий: пучковая головная боль, синдром Хортона, эритромелалгия головы, мигренозная невралгия Гарриса, «гистаминовая» цефалгия.

Клинически эта патология проявляется периодическими кратковременными (не более двух часов) пароксизмами чрезвычайно интенсивной головной боли, локализованной чаще всего в области глазницы или в области темени, затылка, ушной раковины. Как правило, приступы не имеют продромальных явлений. Боль обычно жгучего, пронизывающего, сверлящего

характера, не сопровождается тошнотой и рвотой. Приступы возникают очень часто, иногда ежедневно на протяжении нескольких недель или месяцев, после чего следует длительная, иногда многомесячная ремиссия. Приступы возникают чаще ночью или утром при пробуждении. На стороне головной боли обычно отмечается гиперемия лица, синдром Горнера, заложенность носа, слезотечение.

Приступы хортонской головной боли купировать достаточно сложно. Для купирования интенсивного приступа обычно используют комбинацию противомигренозного препарата (триптана или эрготаминового производного) с антигистаминными средствами в инъекционных формах и инъекционной вальпроевой кислоты. При частых приступах подбирают таблетированные комбинации этих групп препаратов. Из противомигренозных препаратов обычно предпочитают вальпроевую кислоту, топирамат, габапентин и карбамазепин.

При неэффективности такой комбинации применяют кортикостероидные гормоны в виде однократной инфузии метилпреднизолона 250 мг.

В качестве длительной превентивной терапии используют пропранолол или индометацин, возможна комбинация этих препаратов. При неэффективности возможен длительный прием комбинации противомигренозных средств, антигистаминных препаратов и антиконвульсантов.

Превентивное лечение обычно проводится непродолжительно, поскольку для заболевания характерна длительная самопроизвольная ремиссия.

**Тик** – стереотипный гиперкинез в результате сокращения различных групп мышц, напоминающий произвольные движения, которые способны распространяться на несколько мышечных групп. Со стороны больного возможны их имитация и самоконтроль. Во взрослой неврологической практике тики встречаются достаточно редко, поэтому представляют существенную трудность в диагностике и при дифференциальной диагностике.

Клиническое течение тиков может быть самым разнообразным – транзиторным, ремитирующим, стационарным и прогрессирующим. В зависимости от тяжести клинического течения решают вопрос о назначении медикаментозного лечения. Тики дебютируют в 3-7 лет, экспрессия симптомов наблюдается в 8-12 лет. В 13-20 лет отмечают резидуальную стадию заболевания.

Пожалуй, наиболее тяжелой формой генерализованных тиков является синдром Туретта. Основным клиническим проявлением этого синдрома являются полиморфные тики: генерализованные моторные, вокальные, единичные и множественные тики могут сочетаться или проявляться во времени. Тики возникают многократно в день, обычно сериями. При этом локализация, количество, частота, сложность и тяжесть тиков меняются с течением времени. Кроме этого, практически у всех больных наблюдаются обсессивно-компульсивные расстройства и когнитивные нарушения. Лечение синдрома Туретта включает комбинацию нейролептиков (галоперидол, рисперидон, клозапин) с антидепрессантами, антиоксидантами и нейропротекторами.

**Синдром беспокойных ног (СБН) и периодического движения во сне** – чрезвычайно распространенная патология, встречающаяся, по данным некоторых авторов, среди 15% населения. Клиническая картина определяется непреодолимым желанием двигать конечностями с патологическими ощущениями или без них. Императивные движения обычно вызываются или сопровождаются неприятными ощущениями в ногах. Симптомы заболевания появляются или усиливаются в состоянии покоя к вечеру и особенно ночью. Движения частично или полностью облегчают состояние больного. Именно клинические критерии являются основными для диагностики СБН.

### A. Первый диагностический критерий.

Главный и характерный симптом у больных с СБН – испытываемое ими неприятное, часто трудно поддающееся описанию (и не менее трудно передаваемое и объяснимое другому человеку, врачу) ощущение, что ногами (или одной ногой) непременно нужно подвигать. Навязчивое побуждение к движению (компульсивное) является ядерным симптомом заболевания. Какое-то время больной может внутренне сопротивляться этому, но большинство находит, что лучше сделать то или иное движение, чтобы облегчить это неприятное ощущение стрессового характера. Беспокойный пациента симптом может относиться к любой части нижних конечностей, иногда охватывая только стопы, но практически всегда вовлекаются конечности, преимущественно дистальные отделы. В других частях тела проявления возникают реже. Несмотря на разнообразие локализации проявлений, следует иметь в виду, что в начале заболевания доминирующим все же является беспокойство ног. Побуждение к движению часто (хотя и не всегда) ассоциируется с другими неприятными ощущениями. Главным образом больные их локализируют не на поверхности ног, а в глубине тканей, «привязывая» мысленно к сосудам, мышцам, нервам или костям.

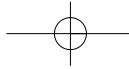
**B. Второй критерий – возникновение или усиление симптомов в покое.** Чем дольше пациент находится в состоянии покоя, тем выше у него риск возникновения неприятных ощущений и побуждения к движению. И наоборот, интенсивность проявлений снижается или даже исчезает во время активного движения (ходьбы). Усилие, направленное на продолжение, например, сидения, может быть весьма болезненным. Поведенческий аспект – отказ от посещения кинотеатров, концертов, тоскливое чувство при одном упоминании о необходимости совершить длительную поездку в автомобиле или самолете.

**B. Симптомы уменьшаются частично или полностью при движениях.** Это несколько иной аспект, чем указано выше, прежде всего – временный. Облегчение наступает в момент движения или сразу же после него. Вытягивание ног, смена их положения, ходьба – все это уменьшает неприятные ощущения, и, что важно, облегчение длится, по крайней мере, столько, сколько и само движение. Длительный положительный эффект движения, последствие практически невозможно. У больных с тяжелым, длительным расстройством этот феномен облегчения движением может исчезать (хотя сведения о нем они, безусловно, дают). Кстати, немедленный облегчающий эффект движения может служить хорошим дифференциально-диагностическим аргументом в отношении других заболеваний, вызывающих боль или сенсорные расстройства в конечностях. Если же пациент не сообщает об облегчении от ходьбы, то в случае СБН он непременно скажет, что при остановке симптомы только усиливаются.

### G. Усиление симптомов к вечеру и ночью.

Типичным циркадным ритмом для пациентов с СБН является повышение интенсивности сенсорных симптомов в вечернее время и ночью (пик приходится на время от полноты до 4 часов утра). И наоборот – минимальная интенсивность ассоциируется с поздними утренними часами (около 10 часов утра). Больные с тяжелым расстройством могут испытывать симптомы на протяжении всего периода бодрствования, теряя ощущение зависимости от времени суток, хотя и обязательно вспоминают о ней в начале заболевания. Характерной критической точкой для большинства больных является отхождение ко сна, когда объединяются два фактора – состояние расслабленного покоя и вечернее время. Хотя, конечно, могут быть и исключения.

Такая симптоматика обуславливает значительные нарушения сна у этих больных.



В целом тяжесть расстройств сна – индикатор тяжести и глубины СБН, и они часто определяют необходимость специфической терапии.

Отмечаются идиопатические формы СБН, которые нередко имеют семейный характер, где основная терапия направлена на нивелирование вышеописанной симптоматики и симптоматические (вторичные) формы синдрома беспокойных ног, которые могут быть вызваны рядом патологических состояний. К развитию вторичного СБН приводит дефицит железа, варикозная болезнь вен нижних конечностей, дефицит фолиевой кислоты, апноэ во сне, уремия, сахарный диабет, периферическая нейропатия, болезнь Паркинсона, синдром Шегрена, целиакия, ревматоидный артрит.

Кроме того, вторичный СБН может возникать в результате приема медикаментов. У некоторых пациентов он развивается после приема противорвотных средств, антигистаминных препаратов, антидепрессантов (селективных ингибиторов обратного захвата серотонина, трициклических), антипсихотиков, гипотензивных препаратов (антагонистов кальция), кофеина.

В лечении СБН учитывается в первую очередь роль нарушений дофаминовой регуляции в головном мозге. Препараты первой линии выбора для лечения СБН – неэрголиновые агонисты дофамина прамипексол и ропинирол. Их применение наиболее редко вызывает аугментацию – характерное для этого синдрома состояние, которое характеризуется резким ухудшением симптомов и более ранним их возникновением под влиянием адекватно проведенной терапии.

При неэффективности неэрголиновых агонистов дофамина назначают эрголиновые агонисты или предшественники дофамина (леводопа). Следует помнить, что помимо характерных для этих препаратов побочных эффектов их применение чаще вызывает феномен аугментации, чем применение неэрголиновых агонистов. Кроме препаратов, влияющих на обмен дофамина, для лечения СБН возможно применение опиоидов (кодеин 15-60 мг, трамадол 50-100 мг), противоспазмолитических препаратов (габапентин 300-1800 мг, карбамазепин 400-800 мг) и бензодиазепинов (клоназепам 0,5-2 мг, нитразепам 5-10 мг).

Все препараты рекомендуется применять перед сном, возможен повторный прием среди ночи при плохом купировании симптомов. Также возможен прием препаратов перед ситуациями, требующими длительного пребывания в покое (посещение кинотеатра, театра, собрания, длительная поездка в автомобиле и т.п.).

Необходимо помнить, что ряд лекарственных препаратов, описанных выше, могут усиливать симптомокомплекс СБН.

При повторном СБН вышеописанную терапию комбинируют с соответствующими той или иной патологии лекарственными препаратами с учетом их взаимодействия.

СБН – это патология, которая часто встречается в популяции, но крайне редко диагностируется и соответственно лечится, поэтому клиницист должен помнить о наличии данного патологического состояния.

**Пароксизмальная миоплегия** – генетически детерминированное нервно-мышечное заболевание, обусловленное нарушением обмена калия и характеризующееся приступами вялого паралича скелетных мышц вследствие утраты способности к возбуждению и сокращению.

Общими клиническими проявлениями пароксизмальных миоплегий являются периодически возникающий паралич, который длится от нескольких десятков минут до нескольких дней, мышечная слабость – локализованная или генерализованная. Сухожильные рефлексы снижены или отсутствуют, мышечная слабость обычно распространяется с проксимальных отделов на дистальные. Сложность

дифференциальной диагностики, как правило, отмечается при спорадических случаях с поздним началом (около 20 лет) и непродолжительными пароксизмами пареза.

Выделяют гипо-, гипер- и нормокалиемические формы наследственных пароксизмальных миоплегий, которые имеют особенности клинической картины. Они существенно различаются в терапевтических подходах.

**Гипокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии.** Первые признаки заболевания в большинстве случаев возникают в возрасте 10-20 лет, у 60% больных – до 16 лет. Провоцирующими факторами являются богатая углеводами обильная пища, злоупотребление поваренной солью, отрицательные эмоции, физические нагрузки, прием медикаментов, индуцирующих гипокалиемию, в частности внутривенное введение концентрированных растворов глюкозы, применение циклометиазида. Время возникновения приступов часто связано с циклом сон-бодрствование. Приступы пароксизмальной миоплегии могут быть генерализованными и парциальными. При парциальном приступе мышечная слабость и парез или плегия развиваются в одной конечности, реже – в обеих по гемии- или паратипу. При генерализованном приступе наблюдается тетрапарез или тетраплегия, выражающиеся в генерализованной мышечной слабости, резком снижении либо отсутствии активных движений. Иногда в процесс вовлекается дыхательная мускулатура. Пароксизм генерализованной миоплегии, как правило, сопровождается вегетативными расстройствами: гипергидрозом, жаждой, изменениями АД и пульса, иногда тошнотой и рвотой. Восстановление происходит постепенно, последовательно, начиная с дистальных групп мышц, переходя на проксимальные.

Концентрация калия в плазме крови снижается, другие биохимические показатели не меняются. Содержание калия в крови во время приступа снижается всегда, в межприступный период обычно ниже нормы, но может подниматься до нормальных величин, особенно у больных с редкими приступами. При проведении электронейромиографии (ЭНМГ) отмечается снижение возбудимости мышц. При исследовании биоптата, полученного во время приступа, в пораженных мышечных волокнах обнаруживаются крупные вакуоли.

Для купирования приступа гипокалиемической миоплегии назначают высокие дозы хлорида калия внутрь или внутривенно в растворе глюкозы. В межприступный период больному показана диета с высоким содержанием калия и ограничением углеводов и натрия. Кроме этого, длительно назначают спиронолактон 100-200 мг/сут, тиамин 50-100 мг/сут, ацетазоламид до 2 г/сут, дихлорфенамид (ингибитор карбангидразы) до 75 мг/сут, триамтерен 150 мг/сут. При назначении спиронолактона и триамтерена поддерживающая терапия калия хлоридом возможна только под контролем концентрации калия в плазме крови и ЭКГ.

**Гиперкалиемическая форма пароксизмальной миоплегии.** В большинстве случаев первые признаки болезни возникают в возрасте 10-20 лет. Провоцирующими факторами являются состояние голода, употребление продуктов с высокой концентрацией калия (чернослив, курага, изюм), физические нагрузки. Приступы пароксизмального гиперкалиемического паралича, как правило, возникают днем. Чаще всего они имеют парциальный характер и сопровождаются чувствительными, двигательными, вегетативными нарушениями. Начальными признаками часто являются парестезии, которые локализуются в области лица, дистальных отделов конечностей. В последующем развивается мышечная слабость. Эффективно выявляются мышечная гипотония, снижение сухожильных рефлексов. Приступ сопровождается выраженными

вегетативными нарушениями – профузным потом, сердцебиением, повышенной жаждой, подъемом АД – и продолжается от 10 мин до нескольких дней.

Биохимический анализ крови показывает повышенное содержание калия в плазме крови во время приступа с частичной нормализацией его в межприступный период. Иногда снижается уровень натрия в крови. При ЭНМГ в межприступный период выявляется повышенная возбудимость мышц, во время приступа – миотонические разряды.

В большинстве случаев приступы проходят самостоятельно, но при затяжном характере приступа он купируется внутривенным введением 10% глюконата кальция 10-20 мл, возможно также введение глюкозы с адекватным количеством инсулина.

В межприступный период больным рекомендуется диета с высоким содержанием углеводов, избегать голодания, переохлаждения, физических нагрузок. Больным для длительного приема назначают ацетазоламид до 1 г/сут или хлортиазид 50-100 мг/сут. Терапию проводят под контролем калия и натрия плазмы крови.

**Нормокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии.** Заболевание проявляется в первые 10 лет жизни. Провоцирующие факторы: продолжительное пребывание в одной позе, длительный сон, переохлаждение. Своеобразной особенностью пароксизмов нормокалиемического паралича является сочетание признаков мышечной слабости и ограничения объема активных движений в конечностях, слабость в лицевой и жевательной мускулатуре. Необходимо также отметить довольно значительную продолжительность пароксизмов – от нескольких суток до нескольких недель. Течение заболевания непрогрессирующее.

Основными критериями диагноза нормокалиемической формы пароксизмальной миоплегии являются:

- аутосомно-доминантный тип наследования;
- начало в первые 10 лет жизни;
- приступы, сопровождающиеся мышечной слабостью, ограничением объема движений в конечностях;
- нормальное содержание калия в крови в момент приступа;
- непрогрессирующий характер течения.

Лечение направлено на увеличение содержания натрия в организме. Больному рекомендуется диета, богатая хлоридом натрия, натрийсодержащие и натрийзадерживающие препараты (ацетазоламид).

#### Психогенные пароксизмы

Всю большую группу психогенных пароксизмов описать не представляется возможным из-за их разнообразия, полиморфности привязки к тем или иным психическим расстройствам, т.е. описание этой крайне большой группы пароксизмов требует описания нозологических форм, которые они сопровождают. Но одновременно хотелось бы остановиться на понятии конверсионных пароксизмов у лиц, имеющих другие пароксизмальные состояния.

**Конверсионные припадки** могут наблюдаться у больных, у которых в клинической картине отмечаются любые пароксизмы. Конверсионные припадки обычно похожи по клинической картине на пароксизмы, которые они «копируют», но всегда есть различия между ними, которые иногда бросаются в глаза опытному клиницисту, а иногда еле различимы клинически. Конверсионные припадки обычно повторяют продромальный период «основного» пароксизма, но во время конверсионного припадка он длится дольше, часто более окрашен эмоционально, иногда носит демонстративный характер. Но следует помнить, что демонстративность не является обязательным условием конверсионного припадка. В большинстве случаев конверсионные припадки не сопровождаются полной потерей сознания, есть лишь

ощущение потери сознания, которое не определяется клинически.

Конверсионные припадки могут манифестировать параллельно с «основными» припадками, а могут также сохраняться и после того, как удастся купировать «основные» припадки у больного. Необходимо помнить, что развитие конверсионных припадков далеко не всегда означает симуляцию ухудшения состояния. Часто конверсионные припадки возникают неосознанно и существенно ухудшают клиническое течение заболевания.

Клиницист может заподозрить появление у пациента конверсионных приступов, если больной отмечает изменение характера уже имеющихся пароксизмов без наличия причины такой трансформации. Пациенты могут отмечать удлинение продромальной фазы, изменение субъективных ощущений во время припадка или после него, появление качественно новых триггерных факторов пароксизмальных состояний, учащение припадков, усиление разнообразия клинических проявлений пароксизмов и т.п. При подозрении на развитие у больного конверсионных припадков необходимо повторное проведение адекватного для того или иного припадка обследования в момент приступа. Многие пароксизмальные состояния имеют патогномоничные инструментальные или лабораторные показатели – ЭЭГ-паттерн, изменения АД, сердечного ритма, содержания калия в плазме крови и т.п., которые регистрируют только в момент припадка. Во время конверсионных припадков такие изменения не отмечаются. При диагностике конверсионных пароксизмов необходимо помнить о возможности сочетания различных пароксизмальных состояний в клинической картине одного и того же пациента. Поэтому при появлении у пациента тех или иных качественно новых пароксизмов необходимо думать о развитии коморбидности различных пароксизмов, а при незначительном изменении характера приступов – о трансформации клинической картины уже имеющихся пароксизмов или развитии конверсионных припадков. Развитие конверсионных припадков не только ухудшает общее состояние больных, но и может способствовать учащению «основных» пароксизмов, особенно таких, как вегетативные кризы, нейрогенные обмороки.

Необходимо помнить, что конверсионные пароксизмы могут развиваться в клинической картине любого заболевания, которое характеризуется теми или иными пароксизмальными проявлениями. Как гипо-, так и гипердиагностика этих состояний значительно ухудшают качество терапии больных. Провоцирующие триггерные факторы у «основных» и конверсионных пароксизмов очень часто совпадают, и в этих случаях крайне сложно дифференцировать конверсионный припадок от «основного» пароксизма, протекающего более легко, abortивно.

Все вышеописанное определяет сложность диагностики конверсионных припадков у больных с другими пароксизмами, но адекватную терапию пациентов с пароксизмальной патологией можно проводить только с учетом возможности развития такого феномена, как конверсионные припадки, которые также требуют коррекции, чаще всего немедикаментозной.

**В заключение хотелось бы отметить, что в настоящем обзоре не были описаны многие пароксизмы, которые могут встречаться в практике врача любой специальности. Пароксизмальные состояния – расстройства, с которыми клиницисты сталкиваются крайне часто, и при диагностике пароксизма и терапии больного с пароксизмальными состояниями в клинической картине необходимо помнить о многообразии пароксизмальных состояний и причин, которые приводят к их появлению и повторному развитию в клинической картине различных заболеваний.**

