

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

Многообразие неэпилептических пароксизмальных состояний в неврологической практике

Различные пароксизмальные состояния встречаются в клинической практике разных специалистов. С теми или иными пароксизмами сталкиваются неврологи, психиатры, наркологи, кардиологи, эндокринологи, отоларингологи, несколько реже врачи других специальностей. Несмотря на это вопросами дифференциальной диагностики и выбора тактики лечения различных пароксизмальных состояний чаще всего занимаются неврологи. В данном обзоре рассмотрены принципы дифференциальной диагностики и подходы к терапии при некоторых неэпилептических пароксизмальных состояниях различного генеза.

Под пароксизмом принято понимать внезапное ухудшение состояния здоровья, которое проявляется или сопровождается эпизодами болезни, либо резкое, непродолжительное (чаще повторяющееся) обострение хронического болезненного состояния. Пароксизмальные состояния, как правило, не являются самостоятельными нозологическими формами, а представляют собой проявление той или иной патологии ЦНС, но именно наличие пароксизмальной симптоматики нередко является причиной обращения за медицинской помощью, а влияние пароксизмов на качество жизни больных столь велико, что лечебная тактика определяется в первую очередь необходимостью купирования или предотвращения пароксизмальных состояний.

Актуальность проблемы пароксизмальной патологии обусловлена тем, что некоторые пароксизмы угрожают жизни больных, а большая часть пароксизмальных состояний являются инвалидизирующими.

Клиническая картина различных пароксизмов нередко схожа, что существенно затрудняет дифференциальную диагностику. Кроме того, дифференциальная диагностика пароксизмальных состояний требует большого объема инструментальных методов исследований, а четкое инструментальное подтверждение характера пароксизма в большинстве случаев возможно только при проведении исследования в момент пароксизма. Инструментальные данные в межпароксизмальный (интериктальный) период чаще всего имеют рекомендательный характер и не могут служить 100% диагностическими критериями.

Определенную сложность в дифференциальной диагностике и выборе терапевтической тактики создает то, что один и тот же этиологический фактор может приводить к различным пароксизмам. У одного и того же больного в клинической картине заболевания могут присутствовать 2 или 3 различных пароксизмальных состояния, что также затрудняет выбор терапевтической тактики. Кроме этого, возможна трансформация одних пароксизмальных состояний в другие в клинической картине одного и того же больного.

В клинической практике врача-невролога наиболее часто встречаются такие пароксизмальные состояния: панические атаки (вегетативные кризы), синкопальные состояния, истерические припадки, эпилептические припадки, мигренозные цефалгии, пароксизмальные миоплегии, специфические нарушения сна, аффективно-респираторные пароксизмы, тики, синдром Туретта, транзиторные ишемические атаки, пароксизмальные невралгии, вестибулярные кризы, пароксизмальное доброкачественное головокружение, мышечные дистонии и другие пароксизмальные двигательные заболевания, синдром беспокойных ног и периодические движения во сне, различные пароксизмальные невралгии, нарколепсия, катаlepsия.

Этот список, наверное, можно продолжить различными пароксизмальными состояниями, которые являются следствием эндокринной патологии, заболеваний внутренних органов, т.е. состояний,

относящихся к компетенции эндокринологов, кардиологов, терапевтов и врачей других специальностей, но дифференциальную диагностику этих пароксизмов нередко приходится проводить неврологам, а затем направлять больных на лечение к другим специалистам.

Несмотря на многообразие клинической картины, патогенетических механизмов и последствий пароксизмальных состояний, лечение больных с пароксизмами имеет общие принципы.

Терапевтическая тактика у всех больных, имеющих пароксизмальные состояния в клинической картине того или иного заболевания, включает три основополагающих положения:

- купирование пароксизмального состояния;
- терапия, направленная на предупреждение развития пароксизмов;
- патогенетическая или этиологическая терапия заболевания или расстройства, которое привело к возникновению пароксизмов.

Панические атаки (вегетативные кризы) — наиболее часто встречаемые в практике врача-невролога пароксизмальные состояния, имеющие крайне большое количество терминологических обозначений — «вегетовисцеральные пароксизмы», «диэнцефальные кризы», «психовегетативные пароксизмы» и т.п.

Существует множество определений панических атак (вегетативных пароксизмов). Руководство по диагностике психических заболеваний DSM-IV дает следующее определение панической атаки. Панические атаки — дискретные периоды, в которых имеет место внезапно начинающееся сильное беспокойство, страх или ужас, часто ассоциирующиеся с чувством неминуемой гибели. Во время этих приступов наблюдаются такие симптомы, как одышка, пульсации, боль или дискомфорт в грудной клетке, ощущение удушья и страх «сойти с ума» или «потерять контроль».

Согласно DSM-IV определены следующие диагностические критерии панических атак.

Дискретный период интенсивного страха или дискомфорта, в котором четыре и более из нижеперечисленных симптомов развиваются внезапно и достигают своего пика в течение 10 минут:

1. Пульсации, сильное сердцебиение, учащенный пульс.
2. Потливость.
3. Озноб, тремор.
4. Ощущение нехватки воздуха, одышка.
5. Затруднение дыхания, удушье.
6. Боль или дискомфорт в левой половине грудной клетки.
7. Тошнота или абдоминальный дискомфорт.
8. Ощущение головокружения, неустойчивость, легкость в голове или предобморочное состояние.
9. Ощущение дереализации, деперсонализации.
10. Страх сойти с ума или совершить неконтролируемый поступок.
11. Страх смерти.
12. Ощущение онемения или покалывания (парестезии).
13. Волны жара и холода.

Диагностическими критериями для «панических атак» являются пароксизмальность, полисистемность вегетативных симптомов и наличие эмоциональных расстройств, выраженность которых может колебаться от ощущения дискомфорта до паники.

В основе клинической картины панических атак (вегетативных кризов) лежат разнообразные приходящие симптомы дисфункции вегетативной нервной системы в виде нестабильности АД и сердечного ритма, изменения частоты дыхательных движений, учащения мочеиспускания, нарушения голоса, глотания, моторики желудка, перистальтики кишечника и др. Также выражена эмоциональная лабильность, которая проявляется у больных и в межприступный период, но достигает своего максимума в момент развития пароксизма. Больные ощущают чувство страха смерти, панику, гнев, тоску, тревогу, агрессию, раздражительность, страх сойти с ума или другие эмоциональные симптомы. Сочетание столь разнообразных вегетативных симптомов и признаков нарушения эмоциональной сферы определяет крайнее разнообразие клинических проявлений вегетативных кризов (панических атак).

Наличие у таких больных выраженных нарушений эмоциональной сферы, которые выявляются также и в межприступный период, позволило их отнести к классификации МКБ-10 в рубрику «психические и поведенческие расстройства».

Несмотря на многообразие клинических проявлений панических атак (вегетативных кризов), их дифференциальная диагностика обычно не представляет трудностей и основывается на сочетании эмоциональных и вегетативных симптомов в клинической картине пароксизма.

Дифференциальную диагностику обычно приходится проводить с сердечно-сосудистой патологией, сопровождающейся тахикардией и эмоциональными нарушениями (приступы стенокардии, впервые диагностированные нарушения ритма и т.п.), с эндокринной патологией (патология гипофиза, щитовидной железы); парциальными эпилептическими припадками с вегетативными проявлениями (обычно простыми и комплексными парциальными); приступами мигрени с вегетативной аурой.

Проведение адекватных лабораторных и инструментальных методов исследования обычно облегчает проведение дифференциальной диагностики, но при этом необходимо помнить о достаточно частой коморбидности этих патологических процессов.

Панические атаки (вегетативные кризы) могут быть проявлением панического расстройства как самостоятельной нозологической формы, а также симптомом практически любого хронически протекающего органического заболевания головного мозга (энцефалопатия, хронический арахноидит и т.п.). Несколько реже вегетативные кризы (панические атаки) являются следствием ирритации различных отделов вегетативной нервной системы: заднешейного симпатического узла, блуждающего нерва, крестцового сплетения и т.п.



А.Е. Дубенко

Лечение больного с паническими атаками — сложная и ответственная задача как для специалиста, так и для врача общего профиля. Очень часто пациенты трактуют панические атаки (особенно в дебют заболевания) как потенциально опасное для жизни заболевание. Неверные представления пациента о сути заболевания ведут к формированию ипохондрических идей, способствуют ухудшению течения болезни. Поэтому лечение панических расстройств наряду со специфической фармако- или психотерапией обязательно должно включать элементы рациональной психотерапии: объяснение сути болезни, ее причины, возможности терапии.

Для купирования панической атаки (вегетативного криза) целесообразна комбинация бензодиазепиновых препаратов с неселективными бета-адреноблокаторами короткого действия. В зависимости от тяжести пароксизма препараты назначают перорально или внутривенно.

Перорально: диазепам 5 мг или фенезепам 0,5-1 мг, или гидазепам 0,05 г-0,1 г в комбинации с пропранололом 20-40 мг. При тяжелых, затяжных приступах или при неэффективности перорального приема — диазепам 0,5% 2 мл и пропранолол 0,1% 5-10 мл внутривенно.

Специфическое лечение больных с паническими атаками (вегетативными кризами) направлено на достижение контроля этих пароксизмальных состояний, включая антидепрессанты, применение которых хорошо зарекомендовало себя в течение многих лет и имеет под собой доказательную базу.

Трициклические антидепрессанты эффективны для длительной профилактической терапии панических атак, но их длительное применение крайне затруднено из-за выраженности побочных эффектов. Препаратами выбора для лечения панических атак (вегетативных кризов) являются селективные ингибиторы обратного захвата серотонина в терапевтических дозах.

Комбинировать антидепрессанты необходимо с α - β -адреноблокаторами (карведилол 6,25-25 мг/сут под контролем АД и пульса) препаратами, влияющими на состояние вегетативной нервной системы (фенибут 500-1000 мг/сут). Длительность подобной терапии должна составлять от 1 до 4 месяцев. В первую неделю лечения целесообразно добавление в комплекс терапии высокопотенциальных бензодиазепинов (клоназепам 2-4 мг/сут) курсом не более 4-6 недель с последующей постепенной отменой препарата. Отмена терапии проводится после длительной (не менее 2-4 недель) нормализации состояния больного. Терапия отменяется постепенно в течение 2-4 недель, доза препаратов

Продолжение на стр. 20.

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 на стр. 19.

уменьшается в 2 раза, и затем препараты отменяются, больному даются рекомендации по купированию панических атак (вегетативных кризов) при раннем развитии их симптомов.

Кроме того, больному должна проводиться адекватная терапия заболеваний ЦНС, симптомом которых являются панические (вегетативные кризы).

Синкопальные состояния (обмороки, синкопе) являются одними из наиболее часто выражающихся пароксизмальных состояний.

Под обмороком (синкопе) принято понимать кратковременную потерю сознания, сопровождающуюся утратой постурального тонуса, обусловленную кратковременным уменьшением кровоснабжения головного мозга и характеризующуюся спонтанным восстановлением.

Обычно обморок развивается, когда больной находится в положении стоя или сидя, в положении лежа могут манифестировать только крайне тяжелые кардиальные обмороки (например, приступ Адамса-Стокса). Потере сознания обычно предшествует продромальный период различной степени длительности. Ощущения больного во время этого периода крайне различаются между собой, но обычно пациенты их достаточно четко отслеживают и клиническая картина у одного и того же больного не меняется с течением времени. Эти симптомы обычно занимают достаточный период времени, чтобы больной мог предотвратить падение и травму, а в редких случаях и предотвратить потерю сознания.

Глубина и длительность бессознательного состояния бывают различными. Иногда больной не полностью отключается от внешнего мира, но иногда может развиться глубокая кома с полной потерей сознания и отсутствием реакции на внешние раздражители. В таком состоянии больной может находиться в течение нескольких секунд или минут, а иногда даже около получаса. Как правило, больной лежит неподвижно, скелетные мышцы расслаблены, однако сразу после потери сознания могут возникать клонические подергивания мышц лица и туловища. Функции тазовых органов обычно контролируются. Пульс слабый, иногда не прощупывается; артериальное давление может быть пониженным, дыхание — почти незаметным. Как только больной принимает горизонтальное положение, кровь притекает к головному мозгу. Пульс становится более сильным, дыхание — более частым и глубоким, цвет лица нормализуется, сознание восстанавливается. С этого момента больной начинает адекватно воспринимать окружающую обстановку, но ощущает резкую физическую слабость, и слишком поспешная попытка подняться может привести к повторному обмороку. Головная боль, сонливость и спутанность сознания после обморока обычно не возникает.

Существует ряд классификаций синкопальных состояний, учитывающих множество факторов: этиологический фактор, механизмы развития, тяжесть состояний, состояние вегетативной нервной системы и другие параметры. На наш взгляд, в клинической практике наиболее удобна классификация, предложенная А.М. Вейном в 2002 г.

Синкопальные состояния (классификация А.М. Вейна, 2002)

- Нейрогенные
 - вазодепрессивные
 - ситуационные (гипервентиляционная, никтурическая, кашлевая, ортостатическая, при физическом напряжении, невралгия языкоглоточного нерва)

- ирритативные (синокаротидная, вагальная)

- Соматогенные
 - дисциркуляторные
 - кардиогенные
 - гипогликемические
 - анемические
 - респираторные
 - при патологии вен
 - Медикаментозные

! При диагностике и дифференциальной диагностике пароксизмальных состояний необходимо помнить, что появление у больного синкопального пароксизма часто является первым симптомом того или иного тяжелого соматического заболевания, поэтому требует детального соматического обследования с привлечением специалистов: терапевтов, кардиологов, эндокринологов и др.

Первоначальная задача клинициста — исключить соматогенную природу обморока, поскольку ее наличие требует лечения у врача соответствующей специальности либо проведения соответствующих терапевтических мероприятий, направленных на улучшение церебральной гемодинамики, если причиной синкопа является нарушение церебральной гемодинамики вследствие тех или иных причин (стеноз каротидных артерий, синдром позвоночной артерии, стеноз позвоночной артерии и т.п.).

! Если исключены соматические причины развития синкопального состояния, следующим шагом должно быть исключение медикаментозно обусловленных обмороков у пациентов. Необходимо помнить, что прием очень многих медикаментов может вызвать развитие синкопальных состояний.

Ниже представлены некоторые препараты, прием которых может вызвать развитие синкопальных состояний при длительном приеме.

Препараты, вызывающие синкопальные состояния:

- Антиаритмические
 - Класс I:
 - Аймалин, дизопирамид, хинидин, прокаинамид, пропafenон.
 - Класс III:
 - Амиодарон, азимиллид, дофетилид, ибутилид, N-ацетилпрокаинамид, семабилид, соталол.
 - Вазодилататоры/антиангинальные средства
 - Эналаприл, липофлазин, прениламин.
 - Препараты, применяемые в психиатрии:
 - Амитриптилин, кломипрамин, хлоралгидрат, хлорпромазин, циталопрам, дезипрамин, доксерпин, дроперидол, флуфеназин, галоперидол, имипрамин, препараты лития, перидоклин, пимозид, прохлорперазин, сертиндол, сультоприд, тиоридазин, тимиперон, трифлуоперазин, зимелдин.
 - Антимикробные
 - Амантадин, кларитромицин, хлорохин, ко-тримоксазол, эритромицин, флуконазол, грепафлоксацин, галофантрин, кетоконазол, пентамидин, хинин, спирамицин, спарфлоксацин.
 - Антигистаминные
 - Астемизол, дифенгидрамин, эбастин, гидроксизин, терфенадин.
 - Другие
 - Цизаприд, пробукол.

При установлении медикаментозного характера синкопальных состояний в первую очередь нужно решить вопрос об отмене лекарственного препарата, вызывающего обмороки, или же заменить на препарат

другой группы. Если отмена препарата невозможна по витальным показаниям, больному необходимо предупредить о развитии обморока при его применении. При этом следует учитывать, что препараты, вызывающие синкопальные состояния, чаще всего влияют на сердечную деятельность, что определяет витальный риск таких препаратов.

Определенную трудность представляет дифференциальная диагностика синкопе с другими пароксизмальными состояниями, сопровождающимися потерей или изменением сознания. Синкопальные состояния необходимо дифференцировать с эпилептическими припадками, вегетативными пароксизмами, реж с приступами мигрени, в структуре ауры которых есть потеря сознания. Помимо клинико-неврологического обследования, для проведения дифференциальной диагностики нередко приходится проводить детальное обследование больных с длительным мониторингом ЭЭГ, ЭКГ, АД. Кроме того, целесообразно УЗИ-исследование центральной и церебральной гемодинамики.

Терапевтические подходы к терапии больных с синкопальными состояниями заключаются в лечении основного заболевания и устранения причины обморока. Профилактика обморока зависит от механизмов, участвующих в его возникновении. При обычных вазовагальных обмороках, имеющих эмоциональный запуск, либо возникающий на фоне усталости, голода и т.п., достаточно посоветовать больному избегать подобных ситуаций, а при развитии предсинкопального состояния (продромы синкопа) — присесть или по возможности лечь. Обычно при этих состояниях удается обойтись без длительной профилактической медикаментозной терапии.

При наличии синокаротидных обмороков совместно с больным разрабатываются немедикаментозные мероприятия, которые направлены на уменьшение опасности падения и максимально уменьшают возможность давления на шею пациента, ограничивают движения головы в стороны при необходимости и невозможности исключить физические нагрузки, связанные с поворотом головы, при физических нагрузках рекомендуют положение фиксирующего полужесткого воротника, который не должен оказывать давление на шею.

Если только изменением режима и образа жизни не удается добиться купирования обмороков, возможно назначение седативных препаратов, оказывающих нормализующее влияние на вегетативную нервную систему (мебикар 0,3 г — 3 раза в день, фенибут 250 мг — 2 раза в день, этифоксин 50 мг — 2 раза в день), при этом необходимо знать, что эти препараты не снижают давление и частоту пульса у данного конкретного больного. Возможно проведение фармакологической пробы с предпологаемой разовой дозировкой с последующим исследованием динамики артериального давления и частоты пульса. Эти препараты комбинируют со стимулирующими препаратами, содержащими кофеин, кордиамин, женьшень, элеутерококк, в среднетерапевтических дозах 1-2 раза в день. Длительность подобной терапии составляет 1-2 мес, в дальнейшем пациенты должны выполнять немедикаментозные рекомендации.

Лечебные мероприятия в межприступном периоде при развитии соматогенных обмороков заключаются в терапии того заболевания, которое привело к развитию обмороков.

Купирование соматогенных состояний также во многом определяется генезом обмороков. При возникновении обморока больного кладут на кровать, несколько приподняв ее ножной конец. Рекомендуется обрызгать лицо больного холодной водой или обернуть влажным полотенцем, похлопать его по щекам, дать вдохнуть пары нашатырного спирта, растереть руками

туловище и конечности, обложить теплыми грелками. Если обморок затягивается, вводят 1 мл 10% раствора кордиамина (детям — 0,02 мг/кг массы тела) или 1 мл 10-20% раствора кофеина (детям — 0,03 мг/кг массы тела), или 3-5 мл 1% раствора этимизола.

Применение лекарственных средств показано только для лечения основных заболеваний, являющихся непосредственной причиной расстройства сознания: 40-60 мл 40% раствора глюкозы при гипогликемии; подкожное введение 0,5-1,0 мл 0,1% атропина сульфата при выраженной брадикардии (в случае повторных введений не следует превышать суммарную дозу 0,03 мг на 1 кг массы тела); глюкокортикоиды при надпочечниковой недостаточности и т.д.

Вазовагальные обмороки и другие проявления нейрорефлекторного синдрома требуют исключительно мер общего характера. Пациента следует поместить в прохладное место, с открытым доступом свежего воздуха, расстегнуть тесную одежду или сдавливающие аксессуары (ремень, ворот, корсет, бюстгалтер, галстук), приложить к ногам возвышенное положение. Поворачивание головы на бок с целью профилактики западения языка допускается только при уверенности в отсутствии поражения подключичных, сонных и позвоночных артерий.

Развитие ортостатической гипотензии может потребовать мер по устранению ее причин — выраженная гиповолемия корригируется внутривенным введением плазмозамещающих растворов; при передозировке альфа-адреноблолирующих препаратов (празозина, доксазозина) с осторожностью может быть введен мидодрин 5-20 мг внутривенно струйно. Доза титруется под контролем артериального давления, при этом во внимание принимается то, что введение 5 мг препарата повышает систолическое АД приблизительно на 10 мм рт. ст. Также мидодрин может быть применен per os — в виде капель (три капли содержат 2,5 мг препарата). При тяжелом медикаментозном коллапсе возможно введение фенилэфрина — до 1 мл 1% раствора подкожно или 0,1-0,5 мл внутривенно струйно.

Как правило, синкопальные состояния не характеризуются длительными расстройствами дыхания, поэтому терапия дыхательными аналептиками практически не показана.

! Следует иметь в виду, что недифференцированное применение пресорных аминов (допамин, норадреналин) не только не показано, но и может оказаться потенциально опасным, например, у пациентов с острым коронарным синдромом, нарушениями ритма или синдромом мозгового обкрадывания.

Транзиторная ишемическая атака (ТИА) — кратковременный эпизод неврологической дисфункции, вызванный фокальной, церебральной или ретикулярной ишемией с клиническими симптомами, продолжительными не более 24 ч и не сопровождающимися доказательствами (по данным нейровизуализации) наличия инфаркта мозга.

Транзиторные ишемические атаки сложно отнести к пароксизмальным состояниям, если длительность симптоматики составила несколько часов.

Если же симптоматика длится несколько минут или несколько десятков минут, то необходима дифференциальная диагностика с другими пароксизмами. ТИА — острое состояние, требующее неотложной госпитализации по возможности в специализированный цереброваскулярный центр и терапии адекватной для острой сосудистой церебральной катастрофы.

При рассмотрении транзиторных ишемических атак среди пароксизмальных состояний обращает на себя внимание новая редакция определения ТИА, в которой транзиторная ишемическая атака рассматривается как кратковременный эпизод

неврологической дисфункции, вызванный фокальной церебральной или ретикулярной ишемией с клинической симптоматикой, для которой типична длительность не более часа, без очевидных признаков острого инфаркта мозга.

ТИА развивается при различных заболеваниях, сопровождающихся нарушением проходимости экстра- или интракраниальных сосудов. Наиболее часто они наблюдаются при атеросклерозе, артериальной гипертензии, сахарном диабете, заболеваниях сердца. Более редкими этиологическими факторами являются васкулиты, системные сосудистые заболевания. Определенное значение имеют врожденные аномалии строения сосудов русла: коарктация аорты, гипо- или аплазия церебральных артерий, патологическая извитость сосудов. Большинство ТИА развивается по атеротромботическому механизму, и реже – по механизму кардиоэмболии. Причиной кардиоэмболических ТИА могут быть фибрилляции предсердий, митральный стеноз, искусственные клапаны сердца, недавно перенесенный инфаркт миокарда, внутрисердечный тромб, дилатационная кардиомиопатия, открытое овальное отверстие. В ряде случаев ТИА развиваются в результате срыва ауторегуляции мозгового кровообращения на фоне резких колебаний АД, что приводит к поражению мелких интрацеребральных артерий. Однако в 10-15% случаев механизм ТИА определить не удается.

Транзиторные церебральные ишемические атаки кодируются в рубрике G 45 в разделе «Эпизодические и пароксизмальные расстройства» класса «болезни нервной системы». В зависимости от локализации процесса ТИА делятся на:

G 45.0 – синдром вертебробазилярной недостаточности

G 45.1 – синдром сонной артерии (полушарный)

G 45.2 – множественные и двусторонние синдромы церебральных артерий

G 45.3 – преходящая слепота

G 45.4 – транзиторная глобальная амнезия

G 45.9 – транзиторная церебральная ишемическая атака неуточненная (спазм церебральных артерий и др.).

Непродолжительное сохранение неврологической симптоматики (менее одного часа) делает актуальной дифференциальную диагностику ТИА, и требует проведения соответствующего диагностического инструментального алгоритма, включающего обычно ЭЭГ-исследование (при необходимости с мониторингом), ультразвуковое исследование мозговой гемодинамики, проведение КТ или МРТ, в том числе и с применением ангиографического режима, мониторинг АД и ЭКГ.

После подтверждения диагноза ТИА и определения механизмов ее развития, больному проводится терапия, направленная на профилактику инсульта с применением антиагрегантных препаратов или антикоагулянтной терапии.

Кроме того, проводят коррекцию модифицируемых факторов риска, коррекцию липидного обмена путем назначения статинов, отказа от курения, коррекции АД, нормализации массы тела.

При возможности устранить причину ТИА больного направляют в нейрохирургический или кардиохирургический стационар для хирургического лечения.

Также пароксизмальный характер имеют приходящие миелоишемии – состояния, во время которых происходит транзиторная ишемия спинного мозга, обусловленная, чаще всего, комбинацией вертебральных и сосудистых факторов.

К приходящим миелоишемиям, представляющим интерес в плане дифференциальной диагностики с другими пароксизмальными состояниями, обычно относят следующие.

Синдром «падающей капли» – это эпизод возникновения резкой слабости в

верхних и нижних конечностях с падением больного, но без потери сознания. Больной часто падает вперед, повреждая, чаще всего, колени и лицо. Спустя 2-3 мин, сила в конечностях восстанавливается. Пароксизмы тетрапареза могут повторяться при быстрых поворотах головы в сторону или запрокидывании головы кзади. Болеют преимущественно женщины старше 60 лет. Этот синдром обусловлен кратковременной ишемией перекреста пирамид (выраженный остеохондроз шейного отдела позвоночника в сочетании с атеросклерозом позвоночных артерий).

Синдром Унтерхарншейдта – внезапно возникает резкая слабость рук и ног (тетрапарез), в результате чего больной падает, и одновременно происходит выключение сознания на несколько минут (2-3 мин). После восстановления сознания, в течение короткого времени, отсутствуют произвольные движения, с последующим постепенным восстановлением силы в конечностях. Данный синдром очень близок к drop-attacks, но при этом больной теряет сознание, так как происходит ишемия не только шейного отдела спинного мозга, но и мозгового ствола (выключение функции активирующей ретикулярной формации).

Каудогенная перемежающаяся хромота характеризуется тем, что у больного при ходьбе сначала возникает болезненные парестезии (чувство онемения, покалывания, ползания мурашек), поднимающиеся от дистальных отделов ног к паховым складкам и распространяющиеся на промежность и половые органы. При попытке продолжать ходьбу, присоединяется слабость в нижних конечностях, и больной вынужден остановиться, наклониться вперед, сесть и даже лечь. Отдых в течение 5-10 мин снимает эти ощущения. Данный синдром обусловлен недостаточностью кровоснабжения корешков спинномозговых нервов в области конского хвоста, вследствие врожденного или приобретенного стеноза позвоночного канала, из-за утолщения желтой связки дуг позвонков (синдром Вербиста) или сдавления твердой оболочки спинного мозга, окружающей конский хвост, грыжей межпозвоночного диска на поясничном уровне.

Миелогенная перемежающаяся хромота (синдром Дежерина) возникает при ишемии в нижнем артериальном бассейне, охватывающем грудной, поясничный и крестцовый сегменты спинного мозга. У больных при ходьбе возникает слабость и ощущение онемения ног и нижней части живота, расстройства функции тазовых органов (императивные позывы к мочеиспусканию и дефекации). После отдыха (5-10 мин) указанные явления исчезают, и больной может продолжить ходьбу. Следует отметить, что пациент вынужден останавливаться из-за слабости, а не от резкой боли в ногах, как при перемежающейся хромоте (атеросклероз и эндартериит сосудов нижних конечностей). Данный синдром является клиническим раритетом.

Дифференциально-диагностические мероприятия для уточнения этих состояний предполагают детальное вертебралогическое обследование – как клиническое, так и инструментальное.

Неотложная помощь при развитии вышеописанных состояний предполагает введение периферических вазодилаторов на фоне возвращения больного в такое положение, которое определяет минимизацию негативного вертеброгенного влияния на спинальный и церебральный кровотоки.

Больные с такими пароксизмальными состояниями обязательно должны быть обследованы ортопедом-вертебрологом для включения в комплекс терапии консервативных или оперативных ортопедических процедур.

Нарколепсия включает группу заболеваний, в клинической картине которых наблюдается следующая тетрада симптомов. Первый из них, определяющий название

заболевания, – приступы дневных засыпаний. При этом сон непродолжительный, поверхностный, наступает внезапно, иногда посреди разговора или активной деятельности, а не только в состоянии покоя, что отличает пароксизмы засыпания при нарколепсии от засыпания при пиквикском синдроме. Больного достаточно легко разбудить. Сохраняется ориентирование в пространстве и времени, но обычно амнезируется момент засыпания. Приступы дневных засыпаний обычно непреодолимы, возникают без каких-либо продромальных явлений. Следует отметить, что чаще пароксизмы засыпания возникают в ситуациях, вызывающих дремоту и у здорового человека. Однако при нарколепсии такие пароксизмы могут возникать даже в стрессовых ситуациях и ситуациях, требующих повышенной концентрации внимания.

Вторым симптомом тетрады нарколепсии являются приступы катаlepsии – внезапной утраты постурального тонуса на фоне ясного сознания, часто провоцирующиеся эмоциональными реакциями, как положительно, так и отрицательно окрашенными (смех, волнение, страх). Нарколептическая тетрада обычно отличается генерализованными приступами катаlepsии. Несколько реже наблюдаются парциальные приступы катаlepsии, которые характеризуются вовлечением отдельных групп мышц – у больного подгибаются колени, сгибаются руки, свешивается голова и т.п.

Третий симптом тетрады нарколепсии – гипнагогические галлюцинации, т.е. галлюцинации, возникающие в период засыпания больного. Они являются чрезвычайно яркими, нередко сопровождаются эмоциональными реакциями у больных и приводят к неконтролируемым поступкам. Нередко это приводит к ошибкам в диагностике данного состояния. Гипнагогические галлюцинации возникают примерно у 1/3 больных с нарколепсией и часто заставляют обратиться за медицинской помощью, поскольку нередко являются причиной социальной дезадаптации больных. Гипнагогические галлюцинации возникают как при пароксизме засыпания, характерном для нарколепсии, так и в период засыпания во время ночного сна, при этом они более яркие, но ожидаемые пациентом, поэтому крайне редко приводят к неконтролируемым поступкам. Галлюцинации перед дневными пароксизмальными состояниями часто являются основной неадекватного поведения больных.

Четвертым симптомом тетрады нарколепсии является сонный паралич (катаlepsия пробуждения) – обездвиженность, невозможность шевелиться, разговаривать, совершать те или иные движения. Подобное состояние обычно длится несколько минут, проходит самостоятельно, чаще возникает при пробуждении и после ночного сна, намного реже – при засыпании и после пароксизма засыпания.

Диагностика нарколепсии основывается в первую очередь на оценке клинической картины заболевания. Кроме этого, нарколепсия имеет характерные изменения на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), которые проявляются появлением признаков быстрого сна сразу после засыпания. Этот феномен не обязательно регистрируется во время каждого эпизода сна, поэтому нормальная ЭЭГ во сне не исключает диагноза нарколепсии. Кроме того, следует учитывать, что в редких случаях быстрый сон появляется сразу после засыпания у здоровых людей. Выявление ЭЭГ быстрого сна имеет важное диагностическое значение, однако его вряд ли можно считать патогномичным признаком нарколепсии.

Нарколепсия хорошо поддается медикаментозной терапии при назначении адекватных препаратов и учета их взаимодействия. Не существует единого средства для лечения всех проявлений нарколепсии. Выбор препарата зависит от преобладающих симптомов. Иногда приходится назначать комбинацию препаратов.

Приступы засыпания, гипнагогических галлюцинаций и сонный паралич хорошо поддаются терапии амфетаминами, действие которых основано на подавлении быстрого сна. Амфетамины чрезвычайно эффективны в профилактике пароксизмов засыпания, несколько меньший эффект они оказывают при гипнагогических галлюцинациях и сонном параличе. Несмотря на побочные эффекты и осложнения, амфетамины остаются препаратами первой линии выбора для лечения нарколепсии. Амфетамины (метилфенидат, метиламфетамин, дексамфетамин) обычно применяют в суточной дозе 20-200 мг внутрь в 2-3 приема. При длительном приеме амфетаминов может сформироваться лекарственная зависимость. Кроме того, они могут нарушать нормальный сон и за счет этого способствовать появлению бессонницы, реже учащению приступов засыпания и исчезновению предчувствия приступов засыпания. Чтобы избежать этого, приходится повышать дозу амфетаминов в ночное время.

Во многих случаях при нарколепсии эффективны ингибиторы моноаминоксидазы (МАО), которые имеют целый ряд побочных эффектов. Необходимо помнить, что ингибиторы МАО нельзя сочетать с трициклическими антидепрессантами, доксепином, карбамазепином, а также, что особенно важно при терапии нарколепсии, с амфетаминами. Кроме того, длительная терапия ингибиторами МАО требует диетогигиенических рекомендаций. Отмена ингибиторов МАО всегда затруднительна из-за возможной бессонницы, галлюциноза, тяжелой депрессии, поэтому они относятся ко второй линии выбора препаратов для лечения нарколепсии и назначаются при невозможности применения амфетаминов. Ингибиторы МАО назначают в среднетерапевтических дозах.

При наличии у больного катаlepsии амфетамины и ингибиторы МАО малоэффективны. Для лечения этого синдрома используются трициклические антидепрессанты. Дозы обычно ниже, чем при депрессии. Особенно часто применяют имипрамин (50-100 мг/сут в 3 приема). При наличии у больного приступов засыпания и катаlepsии перед клиницистами встает сложная терапевтическая задача, поскольку сочетание трициклических антидепрессантов с амфетаминами затрудняется из-за риска значительного подъема артериального давления. Тем не менее показана значительная эффективность комбинации имипрамина (25 мг 3 раза в сутки) с метилфенидатом (5-10 мг 3 раза в сутки), которая в меньшей степени, чем другие комбинации препаратов этих групп, способствует подъему АД и очень эффективна при наличии приступов засыпания с катаlepsическими состояниями.

Необходимо помнить, что трициклические антидепрессанты нельзя сочетать с ингибиторами МАО.

! При постановке диагноза нарколепсии и выбора терапевтической и диагностической тактики необходимо помнить, что помимо идиопатической нарколепсии, которая возникает в результате генетически обусловленной дисфункции стволовых структур, отмечается симптоматическая нарколепсия. Она возникает при черепно-мозговых травмах (чаще сотрясение головного мозга с длительной потерей сознания, опухолях гипоталамической области, опухолях третьего желудочка, внутренней гидроцефалии, чаще окклюзионной). Поэтому при первой постановке диагноза нарколепсии, больные нуждаются в тщательном нейровизуализирующем обследовании для исключения органического заболевания головного мозга или его диагностики и последующим адекватным лечением.

Продолжение в следующем номере. 