

ЗАТВЕРДЖЕНОнаказом Міністерства охорони здоров'я України
від 13.06.2008 № 317**Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим із невралгією трійчастого,
язикоглоточного нервів, гемілицевим спазмом, синдромом
Меньєра, есенціальною пароксизмальною артеріальною гіпертензією**

Шифр за МКХ-10: G50-G52

Ознаки та критерії діагностики

Основними симптомами невралгії трійчастого/язикоглоточного нервів є болі в одній половині обличчя, голови/глотки, кореня язика, приступоподібного, прострільного, колючого, «струмоподібного» характеру, тривалістю долі секунди чи секунди, чи кластери болю до кількох хвилин; інколи, чи з часом, болі пекучого, давлячого, смикаючого характеру. Болі виникають спонтанно або на найменші подразники: розмову, їжу, холод, незначні фізичні чи психоемоційні навантаження, дотику до певних, так званих «куркових», зон, певне положення голови.

Основними симптомами гемілицевого спазму є односторонні мимовільні спастичні скорочення м'язів однієї половини обличчя, що виникають спонтанно або на найменші фізичні чи психоемоційні навантаження. Типово скорочення розвиваються з параорбітальної групи м'язів і поширюються на параоральну зону, атипово починаються з нижньої групи м'язів і поширюються на верхню. Основними симптомами синдрому Меньєра є головокружіння, як правило системні, тобто направлені, які виникають спонтанно або при певному положенні голови, її повороті чи, взагалі, при незначній руховій активності; нудота, інколи блювота; шум тільки в одному вусі, як правило пульсуючий, чи «дуючий», що на початку захворювання виникає спонтанно періодично, а з часом може ставати постійним високо-чи низькочастотним; інколи запаморочення, відчуття наповнення чи розпирання вуха в глибині; інколи відчуття випирання частини носу, ока на стороні шуму; зниження слуху на це вухо або гіперакузія.

Есенціальна пароксизмальна артеріальна гіпертензія чи нейрогенна гіпертензія, що виявляється нечутливою до медикаментозної терапії при показниках артеріального тиску на рівні 180-240/90-140 мм.рт.ст. і вище, характеризується спонтанними короткочасними чи тривалими періодами раптового підйому артеріального тиску і такими ж спонтанними періодами нормалізації його на початку захворювання, чи може бути спровокована найменшими фізичними чи психоемоційними навантаженнями і обумовлена судинною компресією проксимальної росто-вентролатеральної ділянки продовгуватого мозку зліва, відноситься до групи нейроваскулярно-компресійних синдромів і підлягає тим же патогенетичним методам лікування.

Усі ці захворювання носять ремітуючий характер із періодичними рецидивами та спонтанними ремісіями на початку захворювання, у подальшому – до переходу у тривалі періоди загострення, з більш виразними та тривалими порушеннями функції черепно-мозкових нервів за гіперактивним типом, що призводить до тимчасової або стійкої втрати працездатності.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

На початковому етапі розвитку синдромів гіперактивної дисфункції черепно-мозкових нервів медична допомога може надаватись амбулаторно, а в подальшому, при прогресуванні захворювання, в спеціалізованому нейрохірургічному стаціонарі.

Діагностика

1. Збір скарг та анамнестичних даних.
2. Огляд невролога, окуліста та нейрохірурга.
3. Комп'ютерна томографія (КТ) чи магнітно-резонансна томографія (МРТ).

Діагностика базується, в першу чергу, на типових скаргах, анамнезі, клініко-неврологічних проявах. При виникненні больового синдрому в ділянці половини обличчя, голови, чи при виникненні симптоматики гіперактивної дисфункції трійчастого та/або язикоглоточного нервів, найбільш обґрунтованою є тактика, яка включає повне обстеження хворого, що вперше звернувся, з обов'язковим включенням візуалізуючих методів обстеження – КТ, МРТ, МРА в режимі «сирих даних», CISS3D або TRUFFY режимі для виключення/верифікації новоутворення, демієлінізуючого процесу чи судинної компресії із подальшим індивідуальним, патогенетично обумовленим підходом у виборі методів лікування.

Для класичних нейроваскулярних синдромів у переважній більшості випадків при ретельному зборі скарг та анамнезу, клініко-неврологічному обстеженні та проведенні функціональних проб виявляється пряма залежність між фізичними навантаженнями, холодним впливом, певним положенням голови чи зміною положення тіла, підйомом артеріального тиску або пробую Валсальви і виникненням больового синдрому чи дисфункції певного нерву. Ці клініко-функціональні проби використовуються як диференційно-діагностичний критерій, хоча вони не можуть виключити наявність пухлини в якості компресуючого фактору, що забезпечується нейровізуалізуючими методами дослідження. У випадках компресії пухлиною лікування спрямоване на її хірургічне видалення.

Лікування

При наявності судинно-компресійного фактору хворому первинно повинна бути запропонована відповідна до синдрому медикаментозна терапія (при больових синдромах та гемілицевому спазмі – карбамазепіни, фенітоїн, ламіктал, топірамат; при синдромі Меньєра - бета-серк; при гіпертонії - гіпотензивні, як мінімум з трьох різних груп). У хворих із відсутністю ефекту від медикаментозної терапії, або при його регресі, незважаючи на підвищення доз препаратів, чи значних побічних явищах від прийому медикаментів, при невралгії трійчастого нерву застосовуються блокади периферійних гілок різноманітними агентами (знеболюючі, протизапальні, спазмолітичні препарати), але з відмовою від алкоголізації у зв'язку із можливими значними ускладненнями. Коли ж ефект знечулення нетривкий або ж відсутній, то наступним етапом може бути один із хірургічних методів лікування. Патогенетично найбільш обґрунтованим методом лікування є мікросудинна декомпресія (МСД) відповідного черепно-мозкового нерва, при відсутності протипоказань. У випадку значної супутньої патології, наявності розсіяного склерозу як причини ТН, чи похилого віку, хворому пропонують один із менш інвазивних, деструктивних методів лікування, таких як гліцеролову, радіочастотну ризотомію, кріодеструкцію чи балон-компресію тригемінального ганглію. Сучасними високоефективними методами лікування при невралгії трійчастого нерва є засоби променевої хірургії, як то Гамма-ніж, Лінійний прискорювач, Кібер-ніж, чи 3D Logic system. При гемілицевому спазмі неефективність чи регрес ефекту медикаментозної терапії (карбамазепіни, ламіктал, топірамат) обґрунтовують хірургічне лікування: операцію ревізії структур мосто-мозочкового кута і МСД, чи проведення блокад м'язів обличчя ботулотоксином (що дає тимчасовий ефект). При синдромі Меньєра операція показана тільки у випадках неефективної медикаментозної терапії. Основним препаратом, що пригнічує більшість проявів синдрому є бета-серк чи бета-гестин. Ці препарати хворі приймають тривалий час без будь-яких побічних ефектів. При вирішенні тактики хірургічного лікування методом вибору є операція мікросудинної декомпресії VII, VIII ч.м.н. Операція мікросудинної декомпресії продовгуватого мозку та IX, X ч.м.н. при гіпертензії

на сьогодні є методом вибору для тих, у кого має місце важка форма есенціальної пароксизмальної артеріальної гіпертензії, що потребує трьох різних антигіпертензивних медикаментів або взагалі є медикаментозно резистентною (після трьох невдалих спроб різних медичних режимів), де підтверджено, або наявна висока ймовірність судинної компресії лівої росто-вентро-латеральної зони продовгуватого мозку за даними МРТ обстежень. Протипоказаннями для нейрохірургічного лікування є вторинна артеріальна гіпертензія внаслідок стенозу ниркових артерій, гломерулонефриту чи феохромоцитоми, перенесений протягом року інфаркт міокарду, важка супутня соматична патологія. При виявленні в якості компресуючого/етіологічного фактору новоутворення в зоні мосто-мозочкового кута, хірургічне втручання, відповідно, направлене на його видалення.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Лікування хворих з невралгіями трійчастого, язиковоглоточного нервів, гемілицевим спазмом, синдромом Мен'єра, нейрогенною артеріальною гіпертензією після регресу ефекту від медикаментозної терапії та проведення візуалізуючої діагностики, повинно полягати у проведенні операції ревізії структур мосто-мозочкового кута, мікросудинної декомпресії відповідного ч.м.н. Операція МСД є високоефективною (85-96% позитивних результатів) і якщо рецидив (3-15%) не виникає у перші місяці, то результатом вважається одужання. При рецидиві синдромів доцільне дообстеження із повторним хірургічним втручанням, направленим на ревізію, невроліз чи редеконпресію відповідного черепно-мозкового нерва. При рецидиві больових синдромів після проведення деструктивних методик на периферійних відділах корінця нерва чи на структурах гасерова вузла можливе повторне проведення деструктивної аналогічної операції, чи виконання проксимальної селективної ризотомії (за винятком гемілицевого спазму), застосування променевих методів хірургії при невралгії трійчастого нерва (за наявності відповідних умов).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 12 днів.

Після виписки хворого показано спостереження невропатолога за місцем проживання.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» Підпис

Є.Г. Педаченко