

# Тригеминальные вегетативные цефалгии



Короткова Д.Г.

**Кафедра нервных болезней  
ФГБОУ ВО ЮУГМУ Минздрава России**

# The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition



## 3. Trigeminal autonomic cephalalgias (TACs)

- 3.1 Cluster headache

  - 3.1.1 Episodic cluster headache

  - 3.1.2 Chronic cluster headache

- 3.2 Paroxysmal hemicrania

  - 3.2.1 Episodic paroxysmal hemicrania

  - 3.2.2 Chronic paroxysmal hemicrania

- 3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks (SUNHA)

  - 3.3.1 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT)

    - 3.3.1.1 Episodic SUNCT

    - 3.3.1.2 Chronic SUNCT

  - 3.3.2 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA)

    - 3.3.2.1 Episodic SUNA

    - 3.3.2.2 Chronic SUNA

- 3.4 Hemicrania continua

  - 3.4.1 Hemicrania continua, remitting subtype

  - 3.4.2 Hemicrania continua, unremitting subtype

- 3.5 Probable trigeminal autonomic cephalalgia

  - 3.5.1 Probable cluster headache

  - 3.5.2 Probable paroxysmal hemicrania

  - 3.5.3 Probable short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks

  - 3.5.4 Probable hemicrania continua



### 3.1 Кластерная (пучковая) головная боль

Критерии диагноза:

A. Как минимум 5 приступов, отвечающих критериям B-D.

B. Интенсивная или чрезвычайно интенсивная односторонняя боль орбитальной, супраорбитальной и/или височной локализации продолжительностью 15–180 минут без лечения.

C. Головная боль сопровождается как минимум одним из следующих симптомов:

1. как минимум один из сопутствующих симптомов, ипсилатеральных головной боли:

a) инъектирование конъюнктивы и/или слезотечение

b) заложенность носа и/или ринорея

c) отечность век

d) потливость лба и лица

e) миоз и/или птоз

2. чувство беспокойства (невозможность находиться в покое) или ажитация

D. Частота приступов от 1 раза в два дня до 8 раз в сутки

E. Нет более подходящего диагноза МКГБ-3

## Кластерная (пучковая) головная боль

- Самое болезненное состояние, известное людям (P. Goadsby 2002)
- Интенсивность – 10 из 10
- М:Ж= 5:1 → 2,5:1 (Bahra et al 2002)
- 20-40 лет
- 10%-семейный анамнез
- Эпизодическая > хроническая



## Риск хронификации ПГ

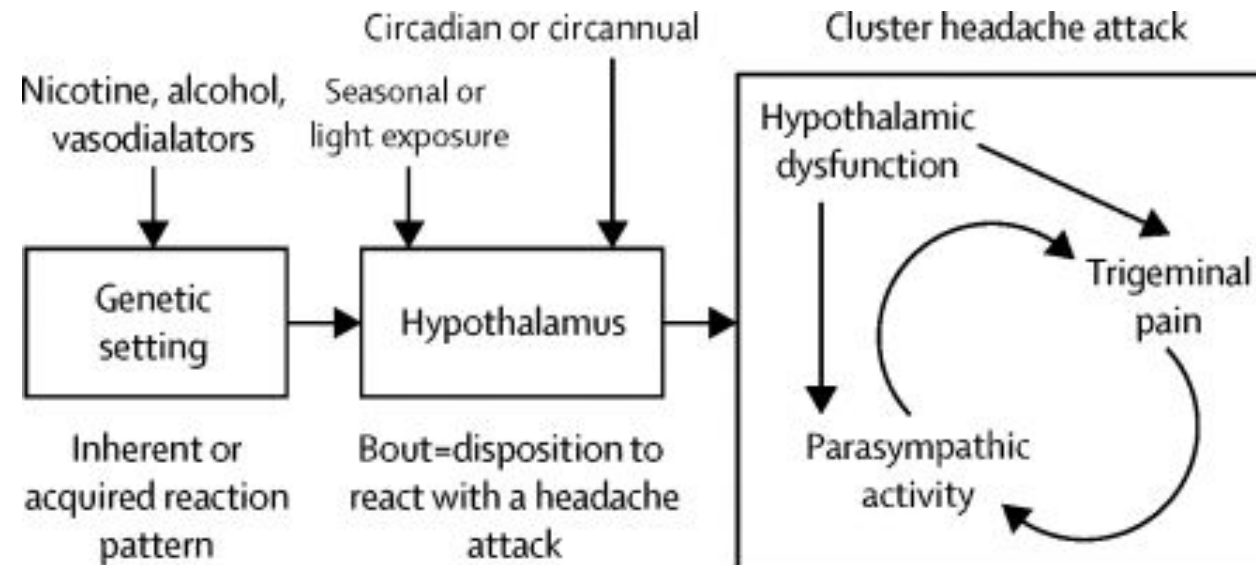
- Продолжительность (десятилетия)
- Позднее появление
- Мужской пол
- Длительные и частые приступные периоды
- Короткие ремиссии

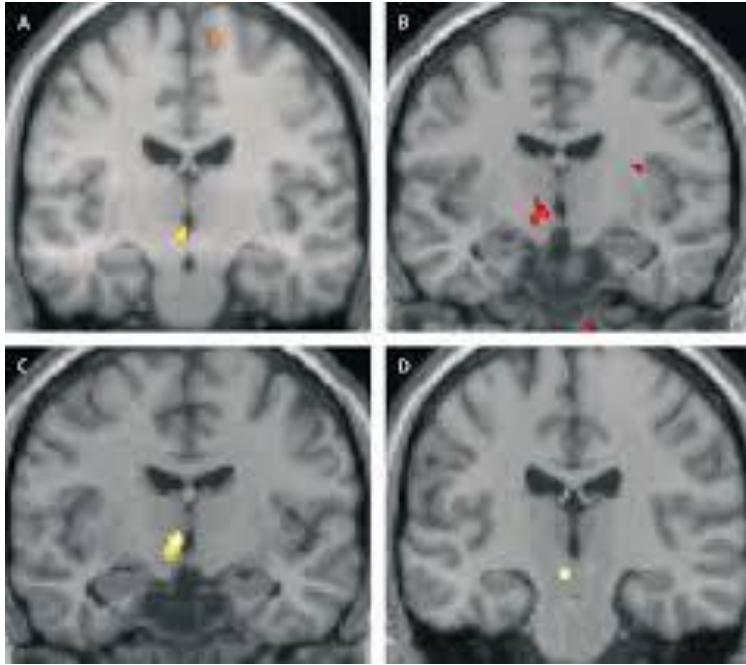
	ЭПГБ	ХПГБ
ГБ между пучками	Редко	Часто
Дополнительная локализация боли	Обычно нет	Щеки, зубы, челюсть, шея, уши
Смена сторон	Редко	Часто
Риноррея	Часто	Редко
Продолжительность приступов	Длиннее	Короче

## Патогенез КГ

### Теории

- Вазкулярная? Воспаление кавернозного синуса
- Тригеминальная? Поражение постганглионарных волокон
- Вегетативная? Парасимпатическая активация
- Гипоталамус?
- Мелатонин? Периодичность (циркадность)





Исследования фМРТ, показывающие специфическое участие гипоталамуса при кластерной головной боли

(A) 9 пациентов с кластерной головной болью во время приступа головной боли, вызванной нитроглицерином, по сравнению с состоянием покоя

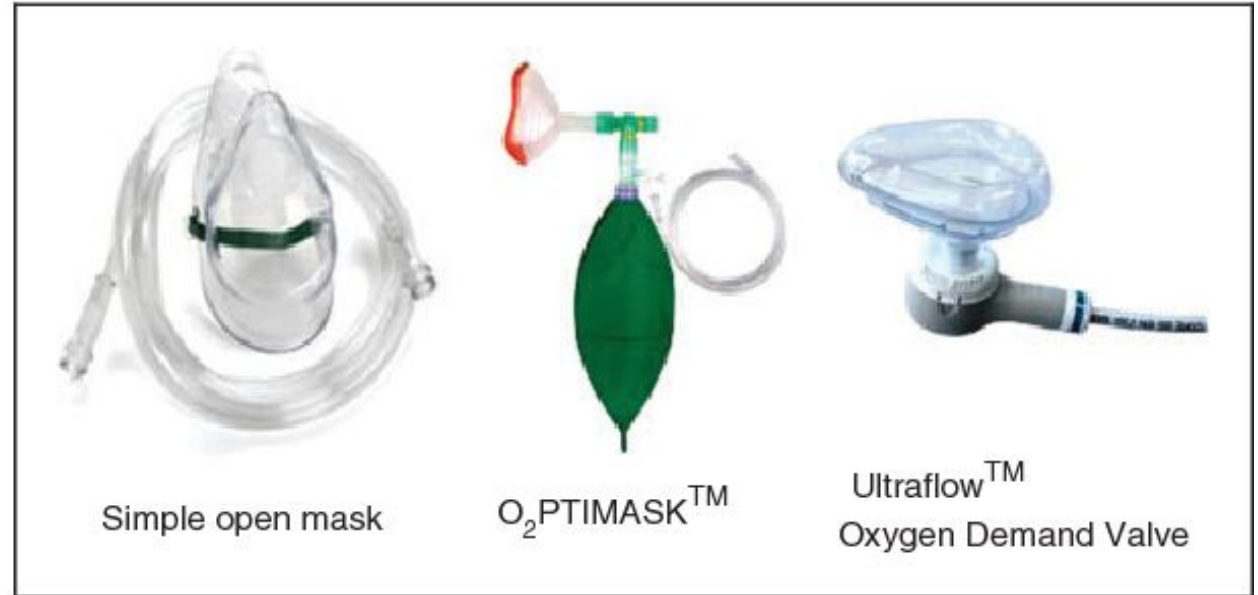
(B) Пациент в фазе спонтанной острой головной боли. Активация гипоталамуса (окрашенная область) была обнаружена ипсилатерально к головной боли и является специфической для этого типа головной боли. Даже у пациента с приступами ТВС (C), у которого частота, продолжительность и терапевтический ответ не позволили четко классифицировать один из подтипов вегетативной цефалгии, была отмечена такая же выраженная активация в сером веществе гипоталамуса.

(D) 25 пациентов с кластерной головной болью по сравнению с 29 здоровыми добровольцами.

Важное структурное различие в сером веществе было обнаружено только в задних отделах гипоталамуса. С точки зрения локализации, это практически та же площадь, что и в исследованиях активации. Использование фМРТ и определение точной области мозга, привело к успешному введению терапевтической мишени для глубокой стимуляции серого вещества гипоталамуса.

## Лечение приступа КГ

- Избегать
  - алкоголь
  - высокогорье
  - вазодилататоры
- Лечение приступов
  - O<sub>2</sub> (15 л/мин) 15 мин
  - дигидроэрготамин (в/в, в/м, интраназ.)\*
  - триптаны п/к или интраназ.)\*
  - лидокаин интраназ.\*
  - секс?



\*в России не зарегистрирован





## Профилактика КГ

- **Верапамил 240-320 (960) мг/сутки**
  - **Литий 500-1500 мг/сутки**
  - **Топирамат 100-200 мг/сутки**
  - ГКС (преднизолон, дексаметазон)
  - Метисергид\*
  - Эрготамин
  - Антиконвульсанты (вальпроєвая к-та, габапентин)
  - Нимодипин?
  - Ботулотоксин?
- +нейростимуляция

\*в России не зарегистрирован



## 3.2 Пароксизмальная гемикрания

Критерии диагноза:

A. Как минимум 20 приступов, отвечающих критериям В–Е

В. Приступы интенсивной односторонней боли орбитальной, супраорбитальной или височной локализации продолжительностью 2–30 минут

С. Один или оба из симптомов:

1. как минимум один из сопутствующих симптомов, ипсилатеральных головной боли:

а) инъекцирование конъюнктивы и/или слезотечение

б) заложенность носа и/или ринорея

в) отечность век

г) потливость лба и лица

д) миоз и/или птоз

2. чувство беспокойства (невозможность находиться в покое) или агитация

D. Преимущественная частота приступов более 5 раз в сутки

E. Приступы полностью предотвращаются приемом индометацина в терапевтической дозе

F. Нет более подходящего диагноза МКГБ-3



## Пароксизмальная гемикрания

- Первое описание Sjaastad (1974г)
- Частота 1-40/d
- Начало чаще вторая декада
- М:Ж=3:1
- Лечение: Индометацин 150 мг/сутки  
(эффект обычно после первой дозы или в течение нескольких дней)
- + верапамил, ацетозоламид, аспирин



### 3.3 Кратковременные односторонние невралгические головные боли (SUNNA)

- Диагностические критерии

A. Как минимум 20 приступов, отвечающих критериям B-D

B. B. Приступы односторонней боли орбитальной, супраорбитальной, височной или другой локализации в зоне тригеминальной иннервации умеренной или значительной интенсивности, продолжительностью от 1 до 600 с, возникающие в виде единичных колющих эпизодов, серии проколов или по типу зубной боли

C. Как минимум один из пяти перечисленных краниальных вегетативных симптомов ипсилатеральных боли:

1. покраснение конъюнктивы и/или слезотечение
2. заложенность носа и/или ринорея
3. отечность век
4. потливость лба и лица
5. миоз и/или птоз

D. В течение более половины активного периода заболевания приступы возникают с частотой как минимум один раз в сутки

E. Нет более подходящего диагноза МКГБ-3

### 3.3.1 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing

## Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли с инъектированием конъюнктивы и слезотечением(SUNCT)

A. Приступы головной боли, отвечающие критериям 3.3. SUNNA и критерию B

B. Оба из симптомов ипсилатеральных боли:

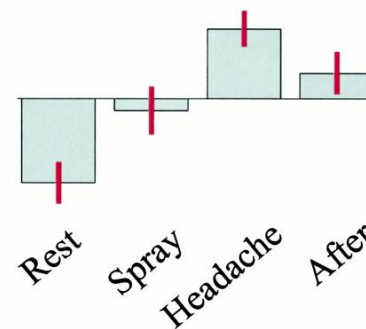
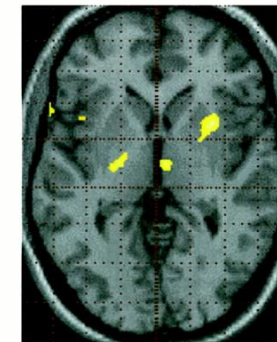
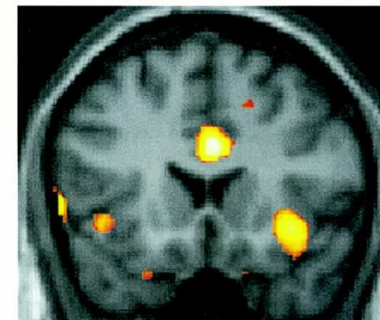
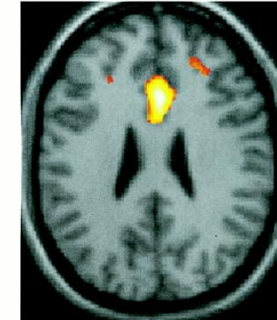
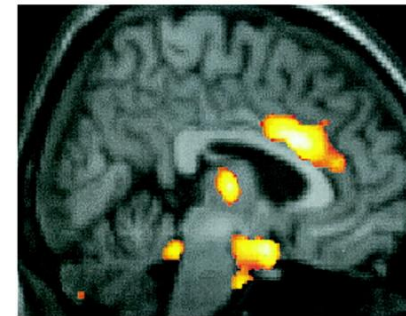
1. покраснение конъюнктивы
2. слезотечение

Эпизодическая

- 2 пучка 7 дней – 1 год
- Ремиссия > 3 мес/год

Хроническая

- Ремиссия < 3 мес/год



# SUNCT

- Первое описание Sjaastad (1987г)
- Ранее ТН или ПГБ
- М>>Ж
- Чаще первичные, редко – вторичные (РС, ствол мозга, кавернозный синус)

	Medication and dose (maximum dose reported to be effective)
First-line treatment	Lamotrigine (up to 600 mg/day)
Second-line treatments	Oxcarbazepine (up to 2400 mg/day) Topiramate (up to 700 mg/day) Duloxetine (30-120 mg/day)
Third-line treatments	Carbamazepine (up to 1600 mg/day) Gabapentin (up to 3600 mg/day) Pregabalin (up to 600 mg/day) Mexiletine (up to 1200 mg/day) Lidocaine patches (5%)
Transitional treatments	Intravenous lidocaine (1.3-3.3 mg/kg/h for 7-10 days) Greater occipital nerve block Oral/intravenous corticosteroids



### 3.3.2 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms

#### Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли с краниальными вегетативными симптомами (SUNA)

А. Приступы головной боли, отвечающие критериям 3.3. КОНГБ и критерию В

В. Нет ни одного из симптомов или наличие только одного:

1. покраснение конъюнктивы
2. слезотечение

Эпизодическая

- 2 пучка 7 дней – 1 год
- Ремиссия > 3 мес/год

Хроническая

- Ремиссия < 3 мес/год

# Лечение SUNA

- Препарат выбора ламотриджин
- Вторая линия- курсы лидокаина в/в\*
- В литературе
  - карбомазепин и др. а/конвульсанты
  - суматриптан??
  - азатиоприн???
  - преднизолон???
- Хирургическое лечение
  - микроваскулярная декомпрессия
  - нейростимуляция
  - абляция Гассерова узла





### 3.4 Гемикрания континуа

Критерии диагноза:

А. Строго односторонняя головная боль отвечающая критериям В–D

В. Продолжительность >3 месяцев, с обострениями средней или высокой интенсивности

С. Один или оба из симптомов:

1. по крайней мере, один из следующих симптомов или признаков, ипсилатеральный к головной боли

а) инъекцирование конъюнктивы и/или слезотечение

б) заложенность носа и/или ринорея

с ) отечность век

д) потливость лба и лица

е) миоз и/или птоз

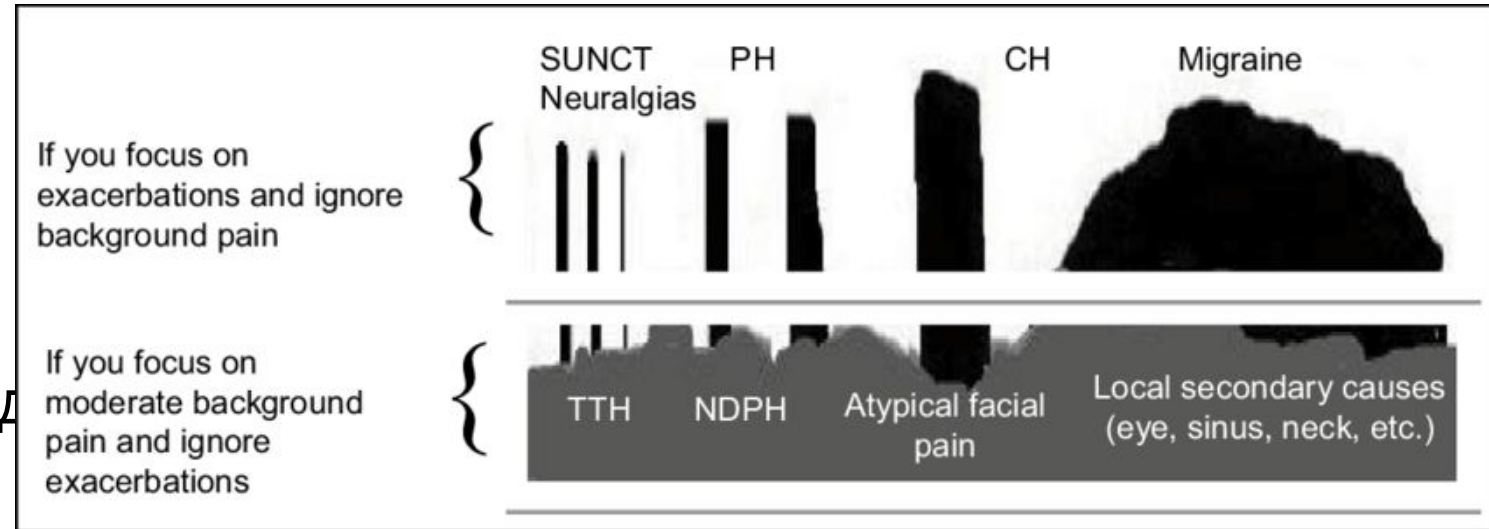
2. чувство беспокойства или возбуждения(ажитация) либо усиление боли при движении

D. Эффективность терапевтических доз индометацина

E. Нет более подходящего диагноза МКГБ-3

## Гемикрания континуа

- МКГБ2 (2004г) – Др. ГБ
- МКГБ 3 (2018г) – ТВЦ
- Частота около 1,7%
- Возраст начала обычно 4-5 декад
- М:Ж=1:3
- Лечение – индометацин 150(500) мг/сутки
  - С обострениями
    - Ремиссия > 24ч
  - Без ремиссий
    - Ежедневная/постоянная минимум 1 год



### 3.5 Возможная тригеминальная вегетативная цефалгия

Диагностические критерии:

- А. Приступы, отвечающие всем, кроме одного, критериям одного из подтипов тригеминальной вегетативной цефалгии
- В. Не выполняет критерии МКГБ-3 для любой другой головной боли
- С. Нет более подходящего диагноза МКГБ-3

# Сравнение

	Кластерная ГБ	Пароксизмальна я гемикрания	SUNCT	Гемикрания континуа
Пол (М:Ж)	3:1	3:1	8:1	1:3
Частота	0,9%	0,02%	Очень редко	Редко
Возраст начала	28-30	20-40	20-50	20-30
Характер боли	Сжимающая, колющая	Сжимающая	Колющая	Сжимающая
Интенсивность	Крайне высокая	Высокая	Умеренная/высокая	Умеренная
Локализация	Периорбитальная	Орбитальная, височная	Орбитальная, височная	Односторонняя, височная
Длительность приступа	15-120 мин	2-45 мин	5-250 сек	Постоянная, с обострениями
Частота приступов	1-8 в день	1-40 в день	От 1 в день до 30 в час	
Вегетативные симптомы	++	++	+	(+)
Циркадность приступов	+	(-)	-	-
Провокация алкоголем	++	(+)	(-)	-
Препарат выбора – купирование приступа	100% O <sub>2</sub> , лидокаин и/наз, суматриптан	Аспирин (напроксен, диклофенак)	Нет	Диклофенак
Препарат выбора для проф. терапии	Верапамил, литий, ГКС, топирамат	Индометацин	Ломотриджин	Индометацин



## Дифференциальная диагностика ТВЦ

- Невралгия тройничного нерва
- Невропатия тройничного нерва
- Заболевания ЛОР-органов
- Стоматологические заболевания
- Патология височно-нижнечелюстного сустава
- Цервикогенная головная боль
- Первичная колющая головная боль
- Мигрень



## Невралгия тройничного нерва 0,1-0,3% населения

### Критерии диагноза

А. Не менее трёх приступов односторонней лицевой боли, соответствующих критериям В и С

В. Вовлечение одной или более областей иннервации ветвей тройничного нерва без иррадиации за пределы областей иннервации всех ветвей тройничного нерва.

С. Боль соответствует как минимум трём из четырёх характеристик:

-Повторные приступы продолжительностью от доли секунды до двух минут

-Высокая интенсивность приступов

-Боль острая, пронзительная, по типу удара электрическим током

-Не менее трёх приступов было спровоцировано действием не вызывающего боли раздражителя, нанесённого на противоположную половину лица (некоторые приступы могут быть самопроизвольными или казаться таковыми)

Д. При неврологическом осмотре не выявляется нарушений

Е. В МКБГ-3 нет диагноза, который лучше объясняет состояние пациента

Feature	SUNHA	TN
Gender ratio (male:female)	1.5:1	1:2
Site of pain	V1/V2>V3	V2/3>V1
Severity of pain	Moderate to severe	Very severe
Duration (s)	1-600	1-120
Autonomic features	Prominent	Sparse or none
Cutaneous triggers	Yes	Yes
Refractory period	Absent	Present

TN = Trigeminal neuralgia, SUNHA = Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks

# Клинические симптомы невралгии тройничного нерва

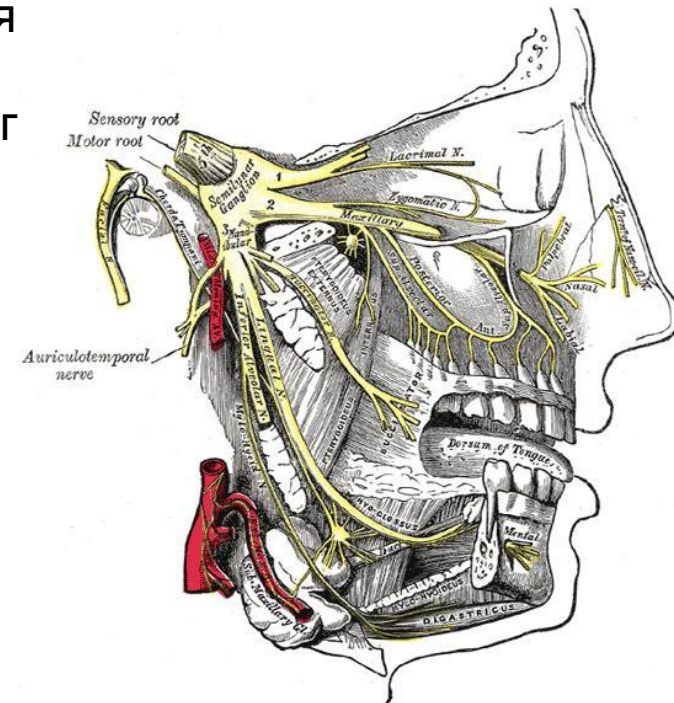
- Четкая направленность боли.
- Рефрактерный период между приступами.
- Между приступами в зоне иннервации пораженной ветви может сохраняться умеренная постоянная боль (чисто пароксизмальная форма и классическая невралгия с сопутствующей постоянной лицевой болью).
- Боль имеет локализацию и характер, не изменяющиеся на протяжении многих лет.
- Возможна гипалгезия в зоне пораженной ветви
- Во время приступа больной замирает, возможно сокращение мышц лица (болевого тик).

## Лечение:

- Уровень А Карбомазепин
- Уровень В Окскарбазепин
- Уровень С Ламотриджин, баклофен, тизинадин

## Хирургическое лечение

- Онаботулотоксин
- Нейростимуляция



# Невропатия тройничного нерва

## Причины:

- опухоль мосто-мозжечкового угла
- рассеянный склероз
- аномалии краниовертебрального перехода
- герпетическое поражение
- воспалительные заболевания челюстей, придаточных пазух носа
- повреждение нерва при хирургических вмешательствах и стоматологических манипуляциях

## Характеристика

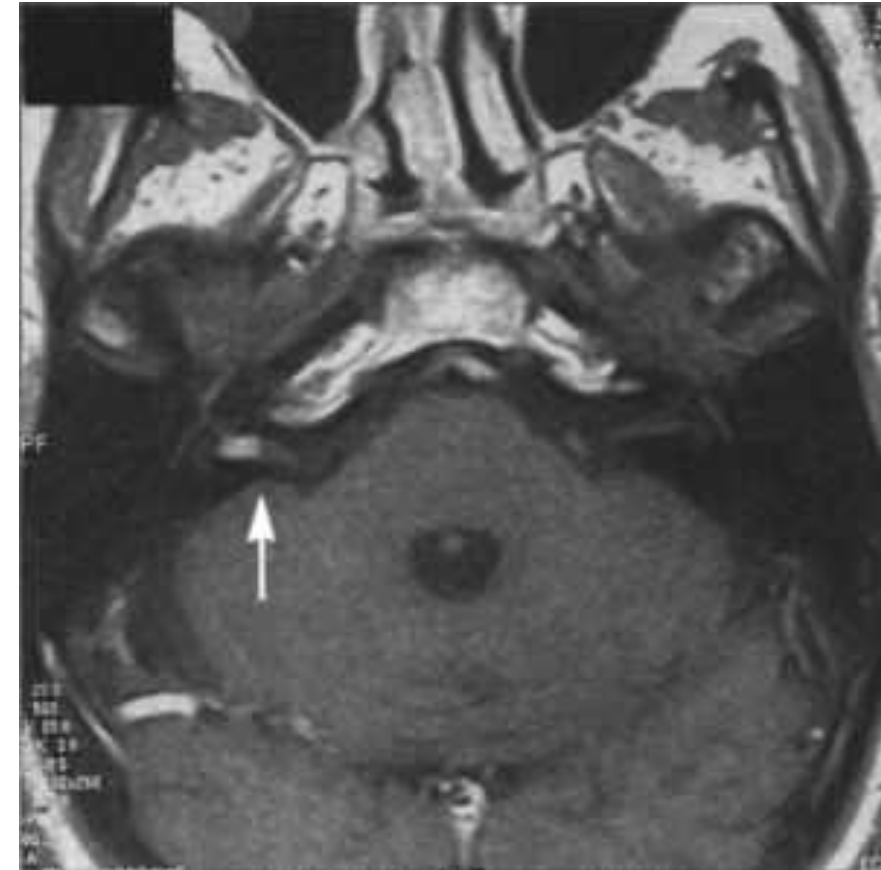
- Непароксизмальный, стойкий характер боли.
- отсутствие рефрактерного периода после приступа.
- Выявляются симптомы неврологического дефицита:

-гипестезия в зоне иннервации поврежденной ветви, сочетающаяся с аллодинией

-слабость и гипотрофия жевательной мускулатуры (при поражении моторной порции нерва)

-симптомы поражения соседних ЧМН, ствола мозга, мозжечка (при локализации процесса в мостомозжечковом углу).

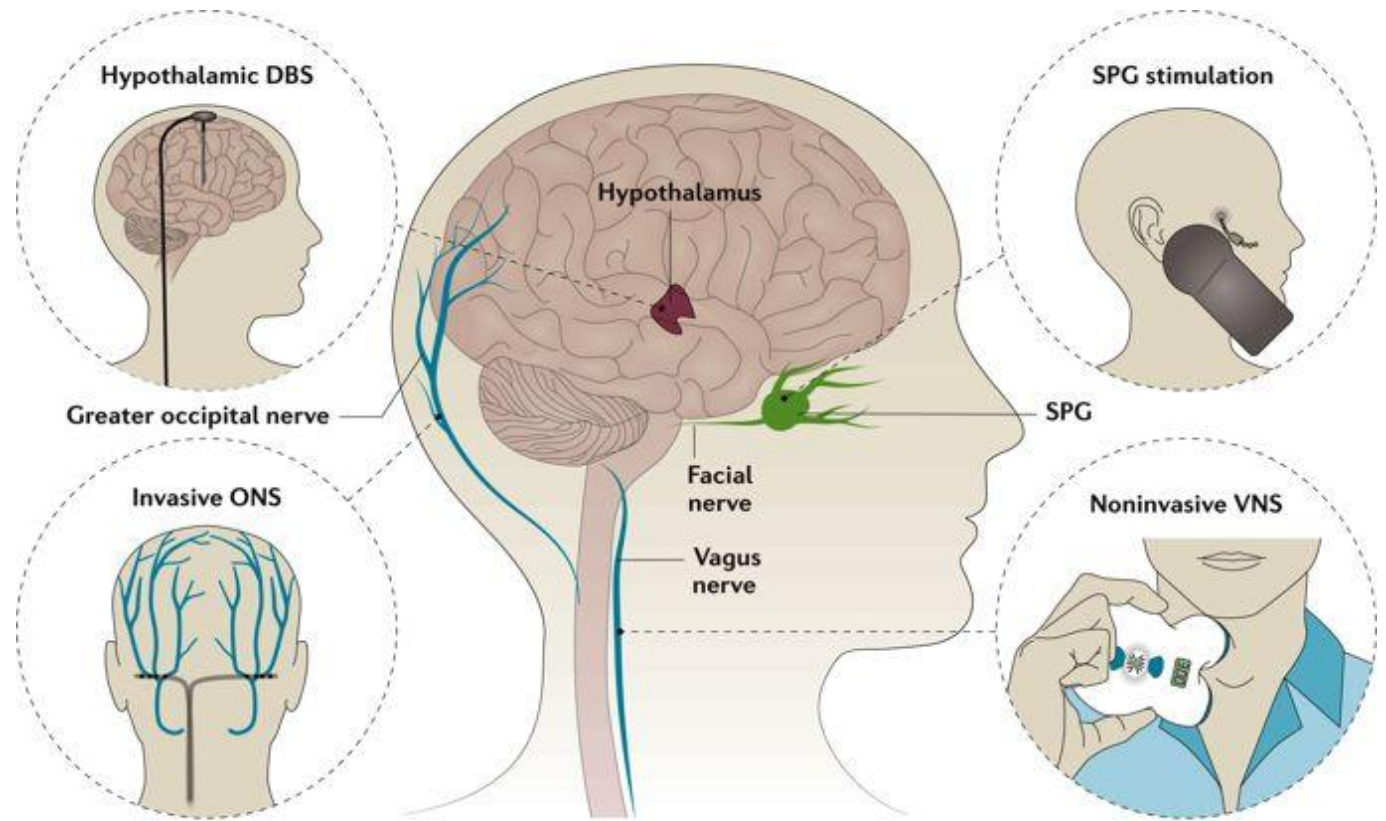
Лечение: Амитриптилин, габапентин, прегабалин





# Нейростимуляция

- Глубокая стимуляция головного мозга
- Стимуляция крыло-небного ганглия
- стимуляции блуждающего нерва
- Стимуляция затылочного нерва



Nature Reviews | Disease Primers

Спасибо за внимание!

