

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Кафедра нервових хвороб

КРОК 3.
ЗАГАЛЬНА ЛІКАРСЬКА ПІДГОТОВКА
НЕВІДКЛАДНІ СТАНИ В НЕВРОЛОГІЇ

Частина 2

НАВЧАЛЬНИЙ ПОСІБНИК

Запоріжжя
2019

УДК 616.8-039.74(072)

К 83

Затверджено на засіданні Центральної методичної Ради ЗДМУ

(протокол № від _____ р.)

та рекомендовано для використання в освітньому процесі.

Автори:

О. А. Козьолкін - д.мед.н., професор;

С. О. Медведкова - д.мед.н., доцент;

А. В. Ревенько - к.мед.н., доцент;

А.А. Кузнєцов – к.мед.н., доцент;

А.О. Дронова – аспірант.

Рецензенти:

О. В. Крайдашенко - доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри клінічної фармакології, фармації, фармакотерапії та косметології Запорізького державного медичного університету;

Н. М. Бучакчийська - доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри нервових хвороб ДУ «Запорізька медична академія післядипломної освіти МОЗ України».

К 83

КРОК 3. Загальна лікарська підготовка. Невідкладні стани в неврології. Частина 2: навч. посіб. / О. А. Козьолкін, С. О. Медведкова, А. В. Ревенько, А. А. Кузнєцов, А. О. Дронова – Запоріжжя : ЗДМУ, 2019. - 100с.

Навчальний посібник для лікарів-інтернів за фахами : «Анестезіологія та інтенсивна терапія», «Акушерство і гінекологія», «Внутрішні хвороби», «Дерматовенерологія», «Дитяча анестезіологія», «Дитячі ЛОР хвороби», «Дитяча хірургія», «Загальна практика – сімейна медицина», «Інфекційні хвороби», «Неонатологія», «Неврологія», «Онкологія», «Оториноларингологія», «Ортопедія та травматологія», «Отальмологія», «Патанатомія», «Педіатрія», «Психіатрія», «Радіологія», «Урологія», «Хірургія».

©О. А. Козьолкін, С. О. Медведкова, А. В. Ревенько, А.А. Кузнєцов, А.О. Дронова, 2019.
©Запорізький державний медичний університет, 2019.

ЗМІСТ

Епілепсія. Епілептичний статус.....	4
Синкопальні стани.....	19
Міастенія. Міастенічний та холінергічний кризи.....	41
Синдром Гієна-Барре.....	61
Мігрень.....	77
Додатки.....	91
Рекомендована література.....	98

ЕПІЛЕПСІЯ. ЕПІЛЕПТИЧНИЙ СТАТУС

Епілепсія характеризується повторними (2 або більше) епілептичними нападами, що не провокуються будь-якими негайно визначеними причинами. Епілептичний напад представлений раптовими та транзиторними патологічними феноменами.

Етіологія	1. Ендогенні: спадкова схильність головного мозку до пароксизмальних станів. 2. Екзогенні: захворювання, що викликають органічні ураження головного мозку та його оболонок (травми, інфекції, інтоксикації, пухлини, аневризми судин головного мозку)		
Патогенез	Формування епілептичного вогнища, яке утворюється з групи нейронів з деполяризованими мембранами, внаслідок чого генералізується гіперсинхронний розряд збудження.		
Класифікація випадків	1. Генералізовані: <ul style="list-style-type: none"> • великий епілептичний напад (тоніко-клонічний); • тонічні; • клонічні; • абсанс: <ul style="list-style-type: none"> - простий; - акінетичний; - міоклонічний. 	2. Парціальні (фокальні): <ul style="list-style-type: none"> • моторні: <ul style="list-style-type: none"> - джексоновська епілепсія; - адверсійні; - мовні; - кожевніківська епілепсія. • сенсорні: <ul style="list-style-type: none"> - джексоновська епілепсія; - зорові, слухові, смакові, нюхові галюцинації; - сенсорна; - психосенсорна; • вегетативно-вісцеральні; • епілептичні автоматизми (сутінковий стан свідомості). 	3. Вторично-генералізовані: Починаються парціальним нападом та переходять в генералізований Фокальний компонент називають «аурою».

Діагностика	Клініка, ЕЕГ, краніографія, ЯМР, рентгенівська комп'ютерна	
Принципи лікування	Диференційованість Безперервність Комплексність Індивідуальність	} - протисудомної терапії
Епілептичний статус	Напади, що слідують один за одним без світлого проміжка	Купірування: -Внутрішньовенне введення препаратів бензодіазепінового ряду (реланіум, сибазон), фенгідана, ректальне введення діазепаму. При неефективності медикаментозної терапії – інгаляційний наркоз. -Боротьба з набряком головного мозку. Показане проведення люмбальної пункції.

Причини судом

1. Ідіопатична епілепсія.
2. Інфекційні захворювання головного мозку.
3. Інтоксикації.
4. Лихоманка (фебрильні судоми).
5. Алкогольна абстиненція.
6. Метаболічні розлади.
7. Побічна дія лікувальних засобів (нейролептики, метоклопрамід тощо).
8. Фізичні фактори.
9. Афективно-респіраторні напади у молодшому дитячому віці.
10. Непритомність.
11. Психогенні (демонстративні) напади.
12. Стволові судоми (гормеотонія, декортикаційні, децеребраційні спазми).
13. Мультифокальна міоклонія.
14. Синдром «ригідної людини».
15. Правець.

16.Тетанія (спазмофілія).

17.Метаболічні міопатії.

Класифікація судом

1. Судоми, які є неспецифічною реакцією головного мозку на подразнюючі чинники: травми, інфекції, інтоксикації тощо. Це – енцефалічні або епізодичні епілептичні реакції.
2. Симптоматичні судоми або симптоматична епілепсія на тлі активного поточного церебрального процесу (пухлинного, запального, паразитарного тощо).
3. Епілепсія – напади судом на тлі органічних уражень ЦНС.

При поодинокому епіприпадку допомога хворому полягає в оберіганні його від ударів, полегшенні дихання, попередженні прикусування язика. З цією метою рекомендується між корінними зубами вставити невеликий дерев'яний предмет або ручку столової ложки, обгорнуту бинтом.

Після завершення судомного нападу хворого не слід будити і вводити йому будь-які лікарські препарати.

Загрозливими ургентними станами при епілепсії є епілептичний статус і гострі епілептичні психози.

Алгоритм діагностики епілептичного статусу

Епілептичний статус – фіксований епілептичний стан внаслідок подовженого епілептичного припадку або серії припадків, які повторюються через короткі проміжки часу. Розрізняють судомну та безсудомну форми статусу.

1. ***Судомна форма*** – статус генералізованих епілептичних припадків – стан, при якому хворий не приходить до свідомості між серією епілептичних припадків або відмічається постійна фокальна рухова активність.

- **Первинно-генералізований статус** – раптово виникаючі тоніко-клонічні, тонічні, міоклонічні судоми – найбільш характерний для епілепсії, що сформувалася (епілептичної хвороби).
- **Вторинно-генералізований статус** – статус парціальних випадків – початок випадків з «парціальних» судом у визначених м'язових групах з подальшою генералізацією судомних проявів.
- **Статус фокальних епілептичних випадків** – судоми у визначеній групі м'язів (обличчя, одна кінцівка, судоми за гемітипом), що продовжуються тривалий час. Даний варіант іноді називають статусом джексоновських випадків.

Генералізований загальний судомний випадок проявляється тоніко-клонічними судомами в кінцівках, які супроводжуються втратою свідомості, ціанозом обличчя, піною у роті, часто – прикусом язика, мимовільним сечовипусканням, іноді дефекацією. В кінці випадку відмічається аритмія дихання або тривалі періоди апное.

Парціальний судомний випадок без втрати свідомості проявляється короткотривалими клонічними або тонічними судомами у визначеній групі м'язів.

Парціальний безсудомний випадок (амбулаторний автоматизм) – епізодичні зміни поведінки, коли хворий втрачає контакт з навколишнім світом. Початком може бути аура (нюхова, смакова, зорова, почуття «вже баченого», мікро- та макропсії). Під час випадків відмічаються гальмування рухової активності, цмокання губами, ковтання, безцільне ходіння, оббирання власного одягу (автоматизми), психомоторне збудження.

Малий епілептичний приступ (*petit mal*) – короткотривале «відключення» свідомості, яке не потребує лікарських заходів.

Статус міоклонічних судом – судомні безперервні скорочення в різних групах м'язів (міоклонус-епілепсія Фридриха Унферрихта). Свідомість не порушена.

Надання допомоги на догоспітальному етапі:

- Забезпечення прохідності дихальних шляхів
- Призначення кисню (за потребою)
- Проведення загальних реанімаційних заходів (за потребою)

При тривалості нападу (нападів до 10 хвилин):

- Діазепам – 0,3-0,4 мг/кг
- Введення глюкози (50 мл 50%) та піридоксину (до 250 мг)
- Розчин магнію сульфату в/в 7-10 мг/кг (10-15 мл – 25% розчину)

Якщо напад (серія нападів) триває більш ніж 10 хвилин:

- Діазепам – повторно 0,2-0,4 мг/кг (до 0,5 мг)
- або розчин вальпроєвої кислоти в/в 500-1000 мг (при наявності

попереднього призначення спеціаліста)

- Транспортування пацієнта до неврологічного відділення / реанімаційного відділення.

Лікування епілепсії (призначення ПЕП) проводиться тільки за призначенням спеціаліста або в спеціалізованих ЗОЗ. Тривалість нападу (серії нападів) понад 10 хвилин є показанням для невідкладної госпіталізації пацієнта.

Тривалі судоми усувають дитиліном в дозі 150-200 мг з подальшою інтубацією трахеї і переведенням хворого на штучну вентиляцію легенів (ШВЛ). Труднощі інтубації при судомах, з одного боку, і накопичена гіпоксія за час судомного нападу, з іншого боку, сприяють виникненню набряку головного мозку. Для його профілактики та попередження необхідно ввести 40-80 мг лазиксу, 10 мл 2,4% еуфіліну і 250 мг гідрокортизону.

У США прийнятий наступний протокол купірування епілептичного статусу і невідкладної допомоги при судомних випадках.

1. Час: 0-я - 5-а хвилини.

- Розпізнавання.
- Оцінка прохідності дихальних шляхів, стану дихання і кровообігу.
- Анамнез (виняток травми).
- Забезпечення внутрішньовенного доступу.
- Оксигенотерапія.

2. Час: 5-я - 10-а хвилини.

- Аналіз крові.
- Глюкоза 50% 50 мл внутрішньовенно.
- Налоксон 2 мг внутрішньовенно.
- Тіамін 100 мг внутрішньовенно.
- Бензодіазепіни: діазепам 2,5-10 мг внутрішньовенно, фенітоїн - 15-20 мг / кг внутрішньовенно, максимальна швидкість інфузії - 50 мг / хв.

3. Час: 10-я - 30-а хвилини.

- Бензодіазепіни - діазепам або мідазолам.
- Фенобарбітал - 10-20 мг / кг внутрішньовенно, максимальна швидкість інфузії - 50 мг / хв.

4. Час: 60 хвилин.

- Тіопентал натрію - 25-100 мг внутрішньовенно.

5. Час: 80 хвилин. Загальний наркоз.

Загальні рекомендації по інфузії тіопенталу натрію:

1. Навантажувальна доза - 5-20 мг / кг внутрішньовенно зі швидкістю введення 25 мг / хв.
2. Початкова підтримуюча доза - 2,5 мг / кг / год.
3. При повторних нападах судом - болюс 50 мг і підвищення підтримуючої дози до 0,5-1 мг / кг / год.

4. Через 24 години після останнього нападу починати зниження дози - кожні 2 ~ 6 годин за 1 мг / кг / год.

Після відновлення ковтання відновлюють прийом протиепілептичних засобів. Правильний вибір препарату, підбір його дози, безперервність і тривалість лікування сприяють успішній терапії.

У разі генералізованих і парціальних нападів використовують чотири основних препарату: фенобарбітал, дифенін, карбамазепін, вальпрат натрію; їх ефективність теоретично приблизно однакова, а вибір здійснюється з урахуванням індивідуальної чутливості хворого, побічних дій, а також доступності препарату.

Згідно з рекомендаціями Міжнародної протиепілептичної ліги, при лікуванні всіх форм епілепсії препаратом вибору є депакін - 500 мг двічі на день.

Гострі епілептичні психози проявляються у вигляді дисфорічних і сутінкових станів з порушенням, злостивістю, агресією. У цих випадках кращим з нейролептиків є левопромазин - по 1-3 мл 2,54 розчину на 0.5% розчині новокаїну в м'яз.

При дисфорії з важкої напруженістю, галюцинаціях і маренням краще внутрішньом'язове введення 0,5% розчину галоперидолу по 0,5-1,0 мл або 0,25% розчину трифлуперидолу по 0,5 ~ 1,0 мл.

При важкій депресивній дисфорії внутрішньом'язово вводять нимізін по 2 мл 1,25% розчину. У гострих випадках тривожно-депресивного стану вводять внутрішньом'язово або внутрішньовенно повільно по 2-4 мл 1% розчину амітриптиліна 3-4 рази на день. У всіх цих випадках хворий терміново госпіталізується в психіатричний стаціонар для корекції необхідної програми лікування протиепілептичними засобами.

ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ

1. У хворої протягом 2-х годин спостерігаються дуже часті напади, під час яких вона перебуває в одному положенні, погляд її спрямований в одну точку, а в окремих м'язах обличчя і рук постійно виникають короткочасні мимовільні посмикування. Свідомість у хворої весь час порушена. Ваша тактика:

- A. Госпіталізація в реанімаційне відділення
- B. Госпіталізація в психіатричне відділення
- C. Госпіталізація в неврологічне відділення
- D. Призначення амбулаторного лікування
- E. Призначення консультації лікаря-епілептолога

2. Хворого 32-х років, який страждає на епілепсію з частими тоніко-клонічними судомними нападами, після самовільного припинення вживання антиконвульсантів, доставлено бригадою швидкої медичної допомоги у епілептичному статусі. З яких препаратів доцільно починати невідкладну допомогу?

- A. Сибазон внутрішньовенно 20 мг на 20 мл 40% розчину глюкози або фізіологічного розчину
- B. Тіопентал-натрію 1 мл 10% розчину на 10 кг маси хворого внутрішньовенно
- C. 10,0 мл 25% розчину магнію сульфату внутрішньовенно
- D. Лазікс 2,0 мл внутрішньом'язово
- E. Кавінтон 2,0 мл внутрішньовенно на 250,0 мл фізіологічного розчину

3. У хворої упродовж двох годин спостерігаються дуже часті великі судомні напади, між якими свідомість не відновлюється. На доторкання і больові подразники хвора не реагує, реакція зіниць на світло відсутня. Визначте психопатологічний стан:

- A. Епілептичний статус
- B. Гіперглікемічна кома
- C. Істеричний напад
- D. Алкогольне сп'яніння
- E. Гіпоглікемічна кома

4. У хворого на епілепсію в стаціонарі виник статус генералізованих тоніко-клонічних припадків. Який з немедикаментозних заходів може бути використаний для покращення стану хворого?

- A. Краніо-церебральна гіпотермія
- B. Електрофорез комірцевої зони
- C. Магнітотерапія
- D. Бальнеотерапія
- E. Су-джок терапія

5. Сімейного лікаря викликали до хлопчика 5-ти років, що хворіє на епілепсію. За 3 дні до того батьки самостійно відмінили протисудомні препарати. Об'єктивно у дитини клоніко-тонічні генералізовані судоми, свідомість відсутня. Шкіра бліда, волога. Дихання аритмічне, тахікардія. Зіниці звужені. Що в першу чергу повинен зробити лікар?

- A. Ввести протисудомні препарати парентерально
- B. Викликати машину швидкої медичної допомоги
- C. Проводити серцево-легеневу реанімацію
- D. Ввести дихальні аналептики
- E. Призначити серцеві глікозиди

6. Жінка 38-ми років впродовж 23-х років страждає на часті, серійні генералізовані судомні напади. Прогресує зниження пам'яті, інертність

мислення, запальність. 12 годин тому розпочалися генералізовані тоніко-клонічні напади. Впродовж останніх двох годин між нападами свідомість не поновлюється. Який першочерговий захід надання допомоги?

- A. Введення внутрішньовенно діазепаму
- B. Введення внутрішньовенно натрію оксибутирату
- C. Введення внутрішньом'язово магнію сульфату
- D. Введення в клізмі хлоралгідрату
- E. Введення внутрішньом'язово гексеналу

7. У хворого періодично виникають напади клонічних судом у лівій руці, які іноді розповсюджуються на ліву половину обличчя. Напад триває 5 хвилин, після чого відмічається слабкість у лівій руці, яка поступово зникає впродовж 2-3 годин. Який варіант судомного синдрому наведено?

- A. Напад Джексоновської епілепсії
- B. Напад скроневої епілепсії
- C. Генералізований епілептичний напад
- D. Напад Кожевніковської епілепсії
- E. Малий епілептичний напад

8. У хворого протягом декількох годин спостерігаються часті судомні напади, впродовж яких він знаходиться в одному положенні, погляд спрямований в одну точку, свідомість весь час порушена. Яка тактика?

- A. Госпіталізація до реанімаційного відділення
- B. Госпіталізація до психіатричного відділення
- C. Госпіталізація до неврологічного відділення
- D. Призначення амбулаторного лікування
- E. Призначення консультації епілептолога

9. Хлопчик 5-ти років доставлений у лікарню з раптовим епілептичним нападом. Через декілька хвилин виник новий напад. Дитина в 2 і 3 роки життя перенесла атипові фебрильні напади. Від призначеного на той час лікування батьки відмовились. Визначити препарат вибору для ургентної допомоги:

- A. Внутрішньовенне чи ректальне введення діазепаму (сібазону)
- B. Внутрішньовенне введення тіопенталу натрію - барбітуровий наркоз
- C. Внутрішньовенне введення дексаметазону
- D. Плазмаферез
- E. Внутрішньом'язове введення розчину сірчаної кислоти магnezії

10. У пацієнта 25-ти років, що страждає на епілепсію, розвиваються тоніко-клонічні напади, частота яких складає 20 нападів за годину. Слід кваліфікувати симптоматику як:

- A. Епілептичний статус
- B. Серія епілептичних нападів
- C. Частішання нападів
- D. Розвиток на тлі епілепсії енцефаліту
- E. Ускладнення епілепсії додатковою інтоксикацією

11. У хлопчика 11-ти років протягом 30-ти хвилин на тлі непритомності спостерігаються напади судом у вигляді тонічного напруження м'язів обличчя, розгиначів кінцівок, яке змінюється короткими посмикуваннями різних м'язових груп тулуба і кінцівок з відхиленням очних яблук вгору і в бік. Який найбільш імовірний попередній діагноз?

- A. Генералізований епілептичний статус
- B. Епілептичний синдром
- C. Епілептична реакція
- D. Судомна реакція

Е. Судомний напад неуточненого генезу

12. Жінка 38-ми років впродовж 23-х років страждає на часті, серійні генералізовані судомні напади. Прогресує зниження пам'яті, інертність мислення, гарячність. 12 годин тому розпочалися генералізовані тоніко-клонічні напади. Впродовж останніх двох годин між нападами свідомість не відновлюється. Який першочерговий захід надання допомоги?

- А. Введення внутрішньовенно діазепаму
- В. Введення внутрішньовенно натрію оксибутирату
- С. Введення внутрішньом'язово магнію сульфату
- Д. Введення в клізмі хлоралгідрату
- Е. Введення внутрішньом'язово гексеналу

13. Хворий 18-ти років, в анамнезі черепно-мозкова травма, раптово впав, знепритомнів, тоніко-клонічні судоми, кровава піна з рота. Обличчя бліде з ціанотичним відтінком, зіниці на світло не реагують. Такий стан біля 3 хвилин. Яка необхідна невідкладна допомога?

- А. Одноразове введення седуксену
- В. Введення хлоралгідрату per rectum
- С. Оксигенотерапія
- Д. Введення 40% розчину глюкози
- Е. Введення тиопенталу натрію

14. До приймального покою лікарні доставлений чоловік 28-ми років, що страждає на епілепсію. По дорозі на роботу у нього в тролейбусі виник тоніко-клонічний судомний напад. Об'єктивно: напади наступають один за одним з проміжками 10-15 хвилин. Між нападами хворий до тями не приходить, зіниці

розширені, фотореакції ослаблені. АТ- 120/80 мм рт.ст., ЧСС- 82/хв. Який препарат необхідно ввести невідкладно?

- A. Діазепам
- B. Фінлепсін
- C. Дифенін
- D. Фуросемід
- E. Фенобарбітал

15. У дівчинки 5-ти років, на фоні нормальної температури тіла, періодично спостерігаються напади клонікотонічних судом, які супроводжуються хриплим диханням, мимовільним сечовиділенням, дефекацією, прикушуванням язика, втратою свідомості. Який діагноз найбільш імовірний?

- A. Епілепсія
- B. Спазмофілія
- C. Енцефаліт
- D. Менінгіт
- E. Пухлина мозку

16. Жінка 37-ми років, з 16-ти років страждає на генералізовані судомні напади, з 21-го року епізоди психомоторного збудження із дезорієнтацією і люттю, прогресує зниження пам'яті, вибухливість. Тридцять хвилин тому напад тоніко-клонічних судом із нетриманням сечі. Після нього була дезорієнтована, намагалася бігти. Десять хвилин тому повторний напад. Під час огляду лежить нерухома, не реагує на навкілля, слабка мимічна реакція на біль. Які заходи необхідно вжити для попередження розвитку епілептичного статусу?

- A. Внутрішньовенно ввести діазепам
- B. Ввести в клізмі хлоралгідрат
- C. Внутрішньом'язово ввести магнію сульфат

- D. Внутрішньом'язово ввести натрію тіопентал
- E. Внутрішньовенно ввести натрію оксибутират

17. У хворої 19-ти років з дитинства спостерігаються судомні напади тривалістю до 3-х хвилин, з втратою свідомості. У день госпіталізації до стаціонару, ввечері, з'явилися судомні напади, між якими хвора залишалася непритомною. На доторкання і больові подразники не реагує, реакція зіниць на світло відсутня. Визначить психопатологічний стан:

- A. Епілептичний статус
- B. Гіперглікемічна кома
- C. Істеричний напад
- D. Алкогольне сп'яніння
- E. Гіпоглікемічна кома

18. Епілептичний напад у вигляді нападу раптового вимкнення свідомості без судом, падіння хворого, без зміни м'язового тону визначається як:

- A. генералізований тоніко-клонічний;
- B. простий абсанс;
- C. складний абсанс;
- D. джексоновський;
- E. поліморфний.

19. Дівчина 16 років, звернулася в поліклініку зі скаргами на епізоди виключення свідомості. Знає про ці епізоди від знайомих і родичів: під час розмови замовкає, протягом декількох секунд на звернену мову не реагує. Падіння, судоми, втрату сечі заперечує. Такі напади можуть повторюватися до декількох десятків разів на день, тривалість 10-20 секунд. Подібні напади відзначаються у батька хворої. КТ головного мозку патології не виявило. На

ЕЕГ: пароксизмальні розряди «пік повільна хвиля» з частотою 3 / с. Встановіть діагноз:

- A. Симптоматична епілепсія
- B. Ідіопатична епілепсія (типові абсанси)
- C. Енцефаліт
- D. Менінгіт
- E. Пухлина мозку

20. Хворий, 40 років, раптово втратив свідомість, впав. Об'єктивно – згинання і витягування рук, розгинання голови, напруга тулуба, витягування ніг. Зіниці розширені, відсутність реакції на світло, мимовільне сечовипускання. Яка фаза великого припадку і скільки часу її тривалість?

- A. Клонічна, 1-3хвилини
- B. Клонічна, до 1хвилини
- C. Тонічна, 10-20секунд
- D. Тонічна, до 2 хвилин
- E. Тоніко–клонічна, до 3 хвилин

СИНКОПАЛЬНІ СТАНИ

Серед різних видів пароксизмальних станів, які зустрічаються в практиці як невролога, так і лікарів інших спеціальностей синкопальні стани займають по частоті поширеності одне з перших місць. Непритомність (syncope, синкопе) - короткочасна втрата свідомості, що супроводжується втратою постурального тону, обумовлена короткочасним зменшенням кровопостачання головного мозку. Не завжди патологія нервової системи є першопричиною розвитку непритомності. Найчастіше вони розвиваються на тлі соматичної патології. Знання причин розвитку цих станів допомагає правильно встановити діагноз і призначити патогенетично обґрунтоване лікування.

Непритомність - вельми поширена патологія: не менше 20-30% людей в загальній популяції перенесли хоча б один непритомний епізод протягом життя. Найбільш часто зустрічаються вазовагальні непритомність, на частку яких припадає приблизно 18%, рідше спостерігають кардіоваскулярні (пов'язані з аритміями - 14%, з іншими захворюваннями серця (клапанні вади, кардіоміопатії, ІХС та ін.) - 3%), ортостатичні (8%) , ситуційно обумовлені (5%) і синокаротидних (1%) непритомність. Не менш ніж в 1/3 випадків (34%) причину синкопального епізоду встановити не вдається.

Класифікація

Розрізняють чотири типи непритомності: нейрогенний, ортостатический, кардіогенний, цереброваскулярний.

Нейрогенний тип: вазовагальний; Сінокаротидний; ситуційно обумовлений: кашлевої (беттолепсія), при чханні, ніктурічеській, при стимуляції рецепторів шлунково-кишкового тракту (при ковтанні, дефекації, вісцеральних болях), постнагрузочном, постпрандіальний; при невралгії язикоглоткового або трійчастого нерва.

Ортостатический тип: периферична вегетативна недостатність (первинна, вторинна): лікарсько-індукована ортостатична гіпотензія; зменшення ОЦК (крововтрата, діарея).

Кардіогенний тип: аритмії: брадиаритмії: синдром слабкості синусового вузла, атріовентрикулярна блокади, дисфункція кардіостимулятора тахіаритмії: пароксизмальна надшлуночкова і шлуночкова тахікардія, шлуночкова тахікардія типу «пірует» (асоційована з спадковим синдромом подовженого інтервалу Q-T або лікарсько-обумовлена); обструкція вихідного тракту лівого шлуночка: аортальний стеноз, обструктивна кардіоміопатія, аневризма аорти; обструкція малого кола кровообігу: ТЕЛА, стеноз легеневого стовбура, первинна легенева гіпертензія; зниження серцевого викиду при інфаркті міокарда, мітральному стенозі, тампонадісерця; міксома або тромб передсердя.

Цереброваскулярний тип: підключичний синдром обкрадання.

Етіологія і патогенез

Достатній рівень кровопостачання мозку залежить від ряду фізіологічних умов: стану серцевої діяльності та судинного тону, об'єму циркулюючої крові і її фізико-хімічного складу.

Алгоритм причин розвитку синкопальних станів

I. Гемодинамічні (зниження мозкового кровотоку).

A. Неадекватні механізми вазоконстрикції:

1. Вазовагальний.
2. Постуральна гіпотензія.
3. Первинна недостатність вегетативної нервової системи.
4. Симпатектомія (фармакологічна чи хірургічна).
5. Синокаротидне синкопе.

B. Гіповолемія:

1. Втрата крові внаслідок шлунково-кишкової кровотечі.
2. Хвороба Аддісона.

C. Механічне обмеження повернення венозної крові:

1. Проведення проби Вальсальви.

2. Кашель.
3. Сечовипускання.
4. Міксома передсердя, кульоподібний клапанний тромб.

D. Сниження серцевого викиду:

1. Перешкода викиду крові з лівого шлуночку: аортальний стеноз. гіпертрофічний субаортальний стеноз.
2. Перешкода кровообігу в легеневій артерії: стеноз легеневої артерії, первинна легенева гіпертензія.
3. Масивний інфаркт міокарду з недостатністю нагнітаючої функції.
4. Тампонада серця.

E. Аритмії:

1. Брадиаритмії:
 - a) Атриовентрикулярна блокада (другого та третього ступеня) з нападами Адамса-Стокса;
 - b) Шлуночкова асистолія;
 - c) Синусова брадикардія, синусно-передсердна блокада, зупинка активності синусового вузла, синдром слабкості синусового вузла;
 - d) Синокаротидне синкопе;
 - e) Невралгія язикоглоткового нерву.
2. Тахіаритмії:
 - a) Періодична фібриляція шлуночків в поєднанні з брадиаритміями чи без них;
 - b) Шлуночкова тахікардія;
 - c) Суправентрикулярна тахікардія без атриовентрикулярної блокади;

II. Інші причини слабкості та періодичних порушень свідомості.

A. Зміна складу крові:

1. Гіпоксія.
2. Анемія.
3. Зниження концентрації CO₂ внаслідок гіпервентиляції
4. Гіпоглікемія.

B. Церебральні порушення:

1. Цереброваскулярні розлади:

- a) Недостатність кровообігу в басейнах екстракраніальних судин;
- b) Дифузний спазм мозкових артеріол (гіпертонічна енцефалопатія).

2. Емоційні розлади, напади страху, істеричні припадки.

С. Синкопе, пов'язані з прийомом ліків.

Непритомність характеризується генералізованою м'язовою слабкістю, зниженням постурального тону, нездатністю стояти прямо і втратою свідомості. Термін «слабкість» позначає недолік сил з відчуттям що насувається втрати свідомості. На початку непритомності хворий завжди знаходиться у вертикальному положенні, тобто він сидить або стоїть, винятком є приступ Адамса - Стокса. Зазвичай хворий передчуває насувається непритомність - виникає відчуття «поганого самопочуття». Потім з'являється відчуття руху або похитування статі і навколишніх предметів, хворий позіхає, з'являються мушки перед очима, послаблюється зір, може виникати шум у вухах, з'являтися нудота, а іноді блювота. При повільному розвитку непритомності хворий може запобігти падінню і травми, а якщо він швидко прийме горизонтальне положення, повної втрати свідомості може не бути.

Глибина і тривалість несвідомого стану бувають різними. Іноді хворий не повністю відключається від зовнішнього світу, але іноді може розвинути глибока кома з повною втратою свідомості і відсутністю реакції на зовнішні подразники. В такому стані хворий може перебувати протягом декількох секунд або хвилин, а іноді навіть близько півгодини. Як правило, хворий лежить нерухомо, скелетні м'язи розслаблені, однак відразу після втрати свідомості можуть виникати клонічні посмикування м'язів обличчя і тулуба. Функції тазових органів зазвичай контролюються. Пульс слабкий, іноді не прощупується; артеріальний тиск може бути зниженим, дихання - майже непомітним. Як тільки хворий приймає горизонтальне положення, кров притікає до головного мозку. Пульс стає сильнішим, дихання - більш частим і глибоким,

колір обличчя нормалізується, свідомість відновлюється. З цього моменту хворий починає адекватно сприймати навколишнє оточення, але відчуває різкий фізичну слабкість, і занадто поспішна спроба піднятися може привести до повторного непритомності. Головний біль, сонливість і сплутаність свідомості після непритомності зазвичай не виникають.

Відзначають деякі особливості клінічного перебігу непритомності в залежності від їх причини.

До судинних непритомності відносяться стани, що виникають в результаті падіння артеріального тиску або зменшення венозного повернення крові до серця. До цієї категорії відносяться вазовагальні, синокаротидних, ортостатичні і ситуаційні непритомність. Розрізняють також психогенні непритомність в результаті впливу психоемоційних чинників.

Непритомність описується пацієнтами як поява почуття нудоти, запаморочення. Вони бліднуть, з'являється піт, а потім хворі втрачають свідомість. Вважається, що патогенетичною основою вазовагальних непритомності є надмірне депонування крові у венах нижніх кінцівок і порушення рефлекторних впливів на серце. У нормі надмірне депонування крові у венах нижніх кінцівок контролюється кількома фізіологічними механізмами: звуженням артеріол і венул, почастищенням серцевого ритму за рахунок рефлексу дуги аорти і синокаротидного вузла, а також скороченням м'язів нижніх кінцівок, що призводить до збільшення венозного повернення.

Описано й інші варіанти вазовагальних непритомності. При інтенсивному больовому синдромі вісцерального походження роздратування блукаючого нерва може привести до уповільнення серцевої діяльності і навіть зупинки серця, наприклад, при нападі печінкової коліки, ураженні стравоходу, середостіння, бронхоскопії, плевральної пункції і лапароцентез, вираженому системному запамороченні при лабіринтових і вестибулярних розладах,

пунктируванні порожнин тіла. Іноді непритомність розвивається при вираженому нападі мігрені.

Для діагностики вазовагальних непритомності і проведення диференціальної діагностики з іншими видами непритомних станів запропонована проба «накреного столу». Проведення проби займає близько 2 ч. Пацієнта укладають на спеціальний стіл в темній кімнаті і постійно реєструють пульс і артеріальний тиск. Потім головний кінець столу піднімають на 80 ° і реєструють АТ і пульс. У здорових людей в нормі при проведенні проби АТ підвищується і пульс частішає. У хворих з ортостатичної гіпотензією відбувається різке зниження артеріального тиску і почастишання пульсу, а у хворих з вазовагальними непритомністю через кілька хвилин повної адаптації до нового положення тіла раптово відбувається різке уражень пульсу і / або зниження артеріального тиску і розвивається свідомість. При поверненні хворого в горизонтальне положення свідомість відновлюється дуже швидко. Без проведення проби «накреного столу» стресова ситуація при виникненні непритомності, наявність яскраво вираженого предсінкопального стану, швидке відновлення свідомості в горизонтальному положенні і відсутність ознак ураження серцево-судинної системи і хвороб нервової системи дозволяють запідозрити у хворого вазовагальні непритомність.

Сінокаротидний свідомість характерні для людей середнього віку і пов'язані з роздратуванням синокаротидного вузла і розвитком рефлекторної брадикардії, що призводить до непритомності. Непритомність виникають при різкому закиданні голови назад або здавленні шиї туго зав'язаним краваткою або коміром сорочки. Специфічність ситуації і є ключем до діагнозу. Для підтвердження діагнозу слід провести обережний односторонній масаж синокаротидного синуса в горизонтальному положенні хворого, бажано під контролем ЕКГ, для реєстрації брадикардії. Масаж каротидного синуса може виявитися інформативним з діагностичної точки зору у літніх хворих, але його

не слід проводити на амбулаторному прийомі, якщо над сонною артерією вислуховуються шуми, які вказують на наявність атеросклеротичної бляшки, або при наявності в анамнезі шлуночкової тахікардії, нещодавно перенесеного транзиторного ішемічного порушення кровообігу, інсульту або інфаркту міокарда.

Основна відмінність ортостатичних непритомності - поява їх виключно при переході з горизонтального у вертикальне положення. Ортостатична артеріальна гіпотензія служить причиною синкопе у 8% (від 4 до 12%) пацієнтів. Цей вид непритомності виникає в осіб з хронічною недостатністю або періодичною нестійкістю вазомоторних реакцій. Зниження артеріального тиску після прийняття вертикального положення відбувається внаслідок порушення вазоконстрикторної реактивності судин нижніх кінцівок, що відповідають за судинний опір і ємність.

Постуральний непритомність може розвинути у практично здорових людей, у яких з невідомих причин спостерігаються неповноцінні постуральні реакції (що може носити сімейний характер). У таких людей відчуття слабкості може виникати при різких нахилах. При цьому зазначено, що артеріальний тиск у них злегка знижується, а потім встановлюється на ще більш низькому рівні. Незабаром компенсаторні реакції різко слабшають, і артеріальний тиск продовжує стрімко падати.

Такий вид непритомності можливий при первинній недостатності вегетативної нервової системи і при сімейних вегетативних дисфункціях. У таких випадках описано щонайменше три синдрому.

А. Гостра або підгостра вегетативна дисфункція. При цьому захворюванні у практично здорових дорослих людей або дітей протягом декількох днів або тижнів розвивається часткове або повне розлад діяльності парасимпатичної і симпатичної систем. Зникають зіничні реакції, припиняється сльозовиділення, слиновиділення, потовиділення, розвивається імпотенція, парез сечового міхура

і кишечника, ортостатичнагіпотензія. При додаткових дослідженнях виявляється підвищення вмісту білка в лікворі, дегенерація немієлінізованих вегетативних нервових волокон. Вважають, що дане захворювання є варіантом гострого ідіопатичного поліневриту, схожого з синдромом Ландрі - Гієна - Барре.

Б. Хронічна недостатність постгангліонарних вегетативних нервових волокон. Це захворювання розвивається у людей середнього і старшого віку, у яких поступово виникає хронічна ортостатичнагіпотензія, іноді в поєднанні з імпотенцією і порушенням функцій тазових органів. Після перебування у вертикальному положенні протягом 5-10 хв артеріальний тиск знижується не менше ніж на 35 мм рт.ст., зменшується пульсовий тиск, при цьому не спостерігають підвищення частоти пульсу, блідості і нудоти. Чоловіки хворіють частіше, ніж жінки. Стан відносно доброякісний і, мабуть, необоротне.

В. Хронічна недостатність прегангліонарних вегетативних нервових волокон. При цьому захворюванні ортостатичнагіпотензія разом з періодично виникаючими ангідрозом, імпотенцією і порушеннями функцій тазових органів поєднується з ураженнями центральної нервової системи. До них відносяться: 1) синдром Шая - Дрейджера, що характеризується тремором, екстрапірамідної ригідністю і амнезією; 2) прогресуюча мозочкова дегенерація, деякі різновиди якої бувають сімейними; 3) більш мінливі екстрапірамідні і мозжечкові захворювання (стріато-нігральної дегенерація). Ці синдроми приводять до втрати працездатності, а часто і до смерті протягом декількох років.

Вдруге ортостатичнагіпотензія виникає в результаті розладів вегетативної нервової системи, вікових фізіологічних змін, недостатності функції надниркових залоз, гіповолемії, прийому ряду лікарських засобів. Недостатність вегетативної нервової системи - поразка пре- і постгангліонарних вегетативних волокон - найбільш часто зустрічається при залученні в патологічний процес бічних стовпів спинного мозку (сірінгомієлія) або периферичних нервів

(діабетична, алкогольна, амілоїдна поліневропатія, синдром Ейді, гіповітамінози і ін.). Також ортостатична гіпотензія є одним із проявів хвороби Паркінсона, багатосистемні атрофії головного мозку і синдрому «обкрадання» підключичної артерії. Але частіше причинами ортостатичної гіпотензії є голодування, анемія, тривалий постільний режим. Часто причиною непритомних станів може стати лікарська терапія (гіпотензивні засоби, трициклічні антидепресанти, препарати леводопи, нейролептики, β -блокатори), особливо у літніх хворих, яким доводиться приймати одночасно кілька препаратів.

Ситуаційні непритомність виникають при кашлі, сечовипусканні, дефекації і ковтанні. Непритомність при сечовипусканні або дефекації, стан, який зазвичай виникає у людей похилого віку під час або після сечовипускання, особливо після різкого переходу з горизонтального положення у вертикальне. Його можна виділити як окремий різновид постурального непритомності. Припускають, що скидання внутрівезікулярного тиску викликає швидке розширення судин, посилюється у вертикальному положенні. Певну роль відіграє також брадикардія, обумовлена діяльністю блукаючого нерва. Непритомність при кашлі і ковтанні є досить рідкісними і розвиваються тільки при впливі специфічного для кожної форми провокуючого фактора.

Синдром підключичної «обкрадання». При синдромі підключичної «обкрадання» запаморочення зазвичай виникають при інтенсивній фізичній роботі руками; можливі вертиго, дизартрія, диплопія і інші ознаки недостатності кровообігу в вертебробазиллярном басейні. Синдром розвивається при оклюзії або вираженому стенозі проксимального відділу підключичної артерії, в результаті чого кров в неї надходить з хребетної артерії, що призводить до ішемії головного мозку.

Психогенний характер непритомності може бути виявлений у хворих після проведення всіх можливих досліджень і при відсутності у них ознак захворювання серця або неврологічного дефіциту. Дану групу хворих можна

розділити на дві категорії: пацієнти, у яких був перший епізод непритомного стану (в таких випадках подальше обстеження можна припинити), і пацієнти, яких непритомність продовжують турбувати (в таких випадках слід провести оцінку психічного стану хворого). Майже в 25% подібних випадків при психіатричному обстеженні вдається виявити психічні розлади, що поєднуються з непритомний стан. Часто у емоційно лабільних людей на тлі дії психотравміруючого фактора розвиваються панічні атаки, для яких характерний раптовий початок, серцебиття, відчуття жару і нестачі повітря, потім приєднуються біль у грудній клітці, тремтіння, почуття страху і приреченості. Слідом за гіпервентиляцією виникають парестезії. У такі моменти у хворих виникає суб'єктивне відчуття втрати свідомості і навіть смерті, але виключення свідомості або падіння не відбувається. Бесіда з очевидцями нападів, проба з гіпервентиляцією і поява перерахованих вище симптомів допомагають клініцисту правильно поставити діагноз. Також окремим опису підлягають неепілептичні припадки, або псевдоприпадками. Ці напади частіше зустрічаються у жінок у віці близько 20 років, в сімейному анамнезі яких, як правило, є згадки про родичів, які страждали на епілепсію. Такі пацієнти мали можливість спостерігати розвиток епілептичних припадків, імітувати їх або ж самі страждають психічними захворюваннями. Псевдоприпадками різноманітні і більш тривалі, ніж справжні епілептичні напади. Вони відрізняються поганий скоординованістю рухів, складної локалізацією, відбуваються в людних місцях, травми дуже рідкісні. Під час нападу пацієнт може чинити опір огляду лікаря.

діагностика

При зборі анамнезу у хворих з непритомністю слід звернути особливу увагу на опис самого синкопе і супутніх симптомів: чи не виникають непритомні стану при дефекації і сечовипусканні (ситуаційні непритомність), при зміні положення тіла (ортостатичні або вазовагальні непритомність), при фізичних

навантаженнях (кардіогенний непритомність), чи немає в сімейному анамнезі вказівок на характерні відхилення ЕКГ (синдром подовження інтервалу Q-T), випадки непритомності або раптової смерті (аритмії). Вказівки на перенесені захворювання також допоможуть в діагностиці: чи не буває у хворого раптових нападів серцебиття (аритмії), чи немає органічного захворювання серця (пredisполагающего до аритмії або ішемії міокарда), епілепсії, транзиторних ішемічних атак, інсультів або епізодів порушення свідомості з диплопией, нудотою і гемипарезом (неврологічні непритомність). Необхідно також уточнити, які лікарські препарати хворий приймає або приймав раніше. Нерідко корисну інформацію можна отримати при розспросе членів сім'ї або очевидців синкопе, уточнюючи тривалість непритомності, стан хворого під час і після втрати свідомості. Так, наприклад, період загальмованості або неповного відновлення свідомості після падіння або наявність автоматизованих рухів і судом свідчать швидше про розвиток епілептичного нападу, а не непритомного стану.

Наступним етапом в діагностиці непритомності є ретельне фізичне обстеження. Особливу увагу слід звернути на дослідження серцево-судинної системи (аускультация, АТ, ритм серця), на основі цих даних можна припустити наявність органічного захворювання серця (наприклад, аортального стенозу, ідіопатичного гіпертрофічного субаортального стенозу або емболії легеневої артерії). Також слід провести пробу на виявлення ортостатичної гіпотензії. Зниження систолічного тиску на 20 мм рт.ст. при переході з горизонтального у вертикальне положення свідчить про наявність ортостатичної гіпотензії. У жінок дітородного віку доцільно спочатку розглянути ймовірність вагітності, особливо в тих випадках, коли вирішується питання про необхідність проведення ортостатичних проб. У неврологічному статусі пацієнта ознаки периферичної поліневропатії, екстрапірамідні порушення і неврологічна симптоматика, обумовлена інсультом, допоможуть клініцисту обмежити коло

можливих причин непритомних станів. Показано, що дані анамнезу і результати фізикального обстеження дозволяють виявити можливу причину синкопе в 49-85% випадків. При наявності непритомності основні лабораторні методи рекомендується застосовувати тільки за показаннями, визначеним даними анамнезу або фізикального обстеження. У хворих з непритомністю нерідко виявляються зміни на ЕКГ. Найбільш часто виявляють шлуночкову тахікардію, брадиаритмією, рідше - інфаркт міокарда в гострій стадії. При виявленні атріовентрикулярної блокади I ступеня, блокади ніжки пучка Гіса і синусової брадикардії можна припустити, що причиною синкопе служить брадикардія, тоді як при наявності постінфарктного кардіосклерозу або вираженої гіпертрофії лівого шлуночка внаслідок гіпертрофічної кардіоміопатії запаморочення швидше за все пов'язані з шлуночковою тахікардією. Розпізнати причину синкопе за даними ЕКГ можна лише в 5% випадків. Така низька діагностична ефективність в першу чергу обумовлена минулим характером аритмій. Незважаючи на те що інформативність ЕКГ при непритомності низька, застосування цього методу абсолютно безпечно і не вимагає великих витрат. Крім того, виявлення ознак блокади ніжок пучка Гіса, постінфарктного кардіосклерозу і нестабільної шлуночкової тахікардії свідчить про необхідність більш глибокого подальшого обстеження, за допомогою якого можна виявити загрожують життю захворювання. Тому ЕКГ рекомендується проводити всім хворим з непритомністю. Для більш ретельного обстеження слід проводити холтерівське ЕКГ-моніторування серед пацієнтів з частими синкопе. Слід зазначити, що безсимптомні аритмії, які виявляються виключно при холтерівське ЕКГ-моніторування, зазвичай не потребують лікування.

Таким чином, після збору анамнезу, фізикального обстеження і реєстрації ЕКГ можна виділити вже першу групу хворих, причина непритомності яких встановлена. Це молоді пацієнти без ознак будь-якого фонового захворювання за даними анамнезу, фізикального обстеження, ЕКГ і / або холтерівського ЕКГ-

моніторингу, але з позитивними ортостатическими пробами або пробами «накреного столу», у яких можна діагностувати вазовагальніе непритомність.

При відборі хворих для неврологічного обстеження необхідно ретельно зібрати неврологічний анамнез (з'ясувати наявність в минулому судомних нападів, тривалої втрати свідомості, диплопія, головного болю, розпитати про стан після втрати свідомості) і провести цілеспрямоване фізичне обстеження, що включає виявлення судинних шумів і вогнищевих неврологічних симптомів. необхідно цілеспрямоване обстеження, що включає електроенцефалографію (ЕЕГ), комп'ютерну томографію (КТ) та магнітно-резонансну томографію (МРТ) головного мозку, транскраниальную доплерографію при підозрі на наявність стенозуючого процесу (у людей після 45 років, при виявленні шумів над сонною артерією, у осіб, перенесли транзиторні ішемічні атаки або інсульт).

Стани, що супроводжуються відчуттям слабкості з втратою свідомості або без такої

До таких станів відносять такі:

1. Напади тривожного стану і гіпервентіляційний синдром детально обговорюються. Запаморочення при тривожному стані часто описують як відчуття слабкості без істинної втрати свідомості. Ці симптоми не супроводжуються зблідненням шкіри і не зникають після прийняття хворим горизонтального положення. Діагноз ставлять на підставі клінічних ознак, частково напад може бути відтворений за допомогою гіпервентіляції.

2. Церебральні ішемічні атаки виникають у деяких хворих з атеросклеротичними стенозами або оклюзії великих артерій головного мозку. У кожного конкретного хворого провідні симптоми бувають різні, до них відносяться порушення зору, геміпарез, вертебральний синкопальні синдром,

оніміння одного боку тіла, запаморочення, нечіткість мови. У кожного хворого все атаки бувають схожими одна на іншу і свідчать про тимчасове порушення діяльності певної ділянки головного мозку, що виникає внаслідок неадекватності кровообігу.

3. Істерична слабкість зустрічається рідко і зазвичай розвивається в критичних ситуаціях. Напади не супроводжуються якими-небудь зовнішніми проявами тривоги. Явна відсутність змін частоти пульсу і артеріального тиску, кольору шкірних покривів і слизових відрізняє його від вазодепресорного непритомності. Діагноз ставлять на підставі своєрідності нападу у хворого із загальними особистісними і поведінковими особливостями, характерними для істерії.

4. Минущі міелоішемії, до яких відносяться наступні:

- Синдром «падаючої краплі» (drop-attacks) - це епізод виникнення різкої слабкості в верхніх і нижніх кінцівках з падінням хворого, але без втрати свідомості. Хворий часто падає вперед, пошкоджуючи найчастіше коліна і обличчя. Через 2-3 хв сила в кінцівках відновлюється. Пароксизми тетрапареза можуть повторюватися при швидких поворотах голови в бік або закиданні голови назад. Хворіють переважно жінки старше 60 років. Цей синдром обумовлений короткочасної ішемією перехрещення пірамід (виражений остеохондроз шийного відділу хребта в поєднанні з атеросклерозом хребетних артерій).

- Синдром Унтерхарншейдта - раптово виникає різка слабкість рук і ніг (тетрапарез), в результаті чого хворий падає, і одночасно відбувається вимикання свідомості на кілька хвилин (2-3 хв). Після відновлення свідомості протягом короткого часу відсутні довільні рухи з подальшим поступовим відновленням сили в кінцівках. Даний синдром дуже близький до drop-attacks, але при цьому хворий втрачає свідомість, так як відбувається ішемія не тільки

шийного відділу спинного мозку, але і мозкового стовбура (вимикання функції ретикулярної формації).

- каудогенна кульгавість характеризується тим, що у хворого при ходьбі спочатку виникають хворобливі парестезії (відчуття оніміння, поколювання, «повзання мурашок»), що піднімаються від дистальних відділів ніг до пахових складках і поширюються на промежину і статеві органи. При спробі продовжувати ходьбу приєднується слабкість в нижніх кінцівках, і хворий змушений зупинитися, нахилитися вперед, сісти і навіть лягти. Відпочинок протягом 5-10 хвилин знімає ці відчуття. Даний синдром обумовлений недостатністю кровопостачання корінців спинномозкових нервів в області кінського хвоста внаслідок вродженого або набутого стенозу хребетного каналу, через потовщення жовтої зв'язки дуг хребців (синдром Вербіста) або здавлення твердої оболонки спинного мозку, навколишнього кінський хвіст, грижею міжхребцевого диска на поперековому рівні.

- мієлогенна кульгавість (синдром Дежерина) виникає при ішемії в нижньому артеріальному басейні, що охоплює грудний, поперековий і крижовий сегменти спинного мозку. У хворих при ходьбі виникає слабкість і відчуття оніміння ніг і нижньої частини живота, розлади функції тазових органів (імперативні позиви до сечовипускання і дефекації). Після відпочинку (5-10 хвилин) зазначені явища зникають, і хворий може продовжити ходьбу. Слід зазначити, що хворий змушений зупинитися через слабкість, а не від різкого болю в ногах, як при переміжної кульгавості (атеросклероз і ендартеріїт судин нижніх кінцівок). Даний синдром є клінічним раритетом.

5. Катаlepsія - пароксизм з раптовою втратою постурального тонусу і м'язовою слабкістю, яка призводить до падіння хворого, але зі збереженням свідомості.

Напади можуть бути генералізованими і парціальними.

При генералізованих нападах відбувається розслаблення всієї поперечно мускулатури, в результаті чого хворий падає, з виникненням повної знерухомлених і порушенням мови.

При парціальних нападах, які виникають частіше, відбувається залучення окремих м'язових груп, у хворого підгинаються коліна, слабшають руки (падають предмети), звисає голова. Тривалість пароксизмів каталепсії не більше 3 хвилин.

Провокуючими факторами виникнення приступів є емоційні переживання як позитивного характеру (радість, веселощі), так і негативного (лють, образа, злість). Хворий падає під час гучного сміху або гнівного крику. Пароксизм супроводжується вегетативними реакціями у вигляді гіперемії особи, гіпергідрозу кінцівок і тулуба, брадикардії. Сухожилльні рефлексии знижені. У хворих спостерігаються ендокринні порушення: ожиріння, цукровий діабет, а також артеріальна гіпертензія, еозинофілія та ін.

6. Нарколепсія - стан, пов'язаний як з генетично обумовленої дисфункцією стовбурових структур мозку (ідіопатична форма), так і з травмами голови, пухлинами гіпоталамічної області і III шлуночка, внутрішньої гідроцефалією (симптоматична форма).

Алгоритм лікування синкопальних станів

- Немедикаментозне лікування:
 - Забезпечення положення для максимального мозкового кровотоку;
 - Периферичне подразнення (зрошування обличчя, шеї холодною водою);
 - Попередження можливої аспірації блювотних мас;
- Медикаментозне лікування:
 - Вдихання парів нашатирного спирту;
 - Введення розчинів кофеїну, кордіаміну, мезатону, атропіну.
- Вазовагальний обморок:

- Препарати вибору – β -адреноблокатори, флудрокортизон (мінералокортикоїд) і мідодрін (α_1 -адреноміметик периферичної дії).

→ Ортостатичний обморок:

- Застосовують флудрокортизон (0,1-1 мг/добу);
- За неефективності флудрокортизону чи його поганого перенесення – мідодрін (2,5-5 мг 3 рази на день);
- Важливе значення має адекватне лікування неврологічних та соматичних захворювань, що призвели до розвитку ортостатичної гіпотензії.

→ Синокаротидний обморок:

- Можливе застосування вазоконстрикторних засобів (наприклад, мідодріну);
- За вираженої кардіоінгібуючої реакції розглядається питання про імплантацію кардіостимулятора.

Якщо непритомність затягується, то підшкірно або внутрішньом'язово вводять 1 мл 10% розчину кордіаміну (дітям в дозі 0,02 мг / кг маси тіла), або 1 мл 10 ~ 20% розчину кофеїну (дітям в дозі 0,03 мг / кг маси тіла), або 3-5 мл 1% розчину етамізола. При непритомності госпіталізація пацієнта не потрібна.

ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ

1. У підлітка 15-ти років під час забору крові спостерігалася раптова короткочасна втрата свідомості зі спонтанним відновленням стану. Під час огляду помірна блідість шкірних покривів, виражений гіпергідроз кінцівок, частота дихання - 20/хв., тони серця звучні, ритмічні, частота серцевих скорочень - 100/хв., артеріальний тиск - 90/60 мм рт.ст. Який невідкладний стан розвинувся у дитини?

- A. Синкопе
- B. Повна AV-блокада
- C. Епілептичний напад
- D. Гіпоглікемічний стан
- E. Психогенна атака

2. 20-місячний хлопчик надійшов до відділення невідкладної медичної допомоги після того, як у нього відбулася одинична генералізована тоніко-клонічна судома, яка тривала 3 хвилини. Раніше у нього судом не було. Останні два дні спостерігалися підвищена температура, кашель та нежить. В анамнезі життя немає захворювань, які можуть бути з цим пов'язані; ліків не приймає. Розвиток дитини: добре ходить, незграбно бігає, може їсти виделкою, вимовляє вісім слів. Температура тіла становить 38,7°C, АТ- 100/65 мм рт.ст., Рс- 116/хв., ЧД-28/хв. На вигляд хлопчик здоровий, спокійно грається іграшками. Результати неврологічного обстеження в нормі. Який наступний захід, на вашу думку, буде найкращим для даного пацієнта?

- A. Заспокоїти
- B. Зробити електроенцефалограму
- C. Зробити люмбальну пункцію
- D. Ввести протисудомні препарати
- E. Госпіталізувати та почати вводити антибіотики внутрішньовенно

3. Хворий 17-ти років 3 дні хворіє на ГРЗ. Після різкого вставання з ліжка відчув загальну слабкість, шум у вухах, потемніння в очах. Шкіра холодна, бліда, з мармуровим відтінком. АТ- 90/60 мм рт.ст., ЧСС- 56/хв. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Ортостатичний колапс
- B. Інфекційно-токсичний шок
- C. Непритомність
- D. Енцефаліт
- E. Синдром Морганьї-Адамса-Стокса

4. Студентка 18 років, перебуваючи в переповненому вагоні метро в компанії інших студентів, поскаржилася що почувається зле, відчуття легкої нудоти, потемніння в очах, раптово втратила свідомість, не впала, тому що була підхоплена друзями, що стоять поруч. Відомо, що кілька днів готувалася до іспиту, мало спала, нерегулярно харчувалася. Подібні епізоди траплялися і раніше. Встановіть діагноз:

- A. Колапс
- B. Інфекційно-токсичний шок
- C. Вазовагальна непритомність
- D. Енцефаліт
- E. Синдром Морганьї-Адамса-Стокса

5. Студентка 16 років, звернулася до лікаря загального профілю з скаргами на епізоди втрати свідомості, яким передують відчуття нудоти, «миготіння мушок», дзвону у вухах. Якщо встигає прийняти горизонтальне положення, то свідомість не втрачається. Такі напади турбують кілька місяців, частіше при знаходженні в задушливому приміщенні. У неврологічному статусі патологічної

симптоматики не виявлено. Пацієнтка астеничної статури, відзначаються лабільність пульсу, акрогіпергідроз. На ЕЕГ - без патології. Який найбільш ймовірний діагноз?

- A. Синкопе
- B. Повна AV-блокада
- C. Епілептичний напад
- D. Гіпоглікемічний стан
- E. Психогенна атака

6. Жінка 38 років, раптово впала в людному місці, голосно стогне, важко розрізняються слова, що вона вимовляє, часто дихає, потім на кілька секунд завмирає і лежить нерухомо, ще через кілька секунд тіло пацієнтки вигинається з високим підніманням таза, відзначається Мотанье головою з боку в бік, асинхронні руху рук і ніг. Приступ триває близько 10 хвилин. Відразу після нападу - пацієнтка в свідомості, активно відповідає на питання. У неврологічному статусі патологічних змін не виявлено. Ваш діагноз?

- A. Синкопе
- B. Повна AV-блокада
- C. Епілептичний напад
- D. Істеричний напад
- E. Панічна атака

7. Під час перебування у душному приміщенні у пацієнта виникла нудота, затуманення зору, дзвін у вухах, блідість обличчя, порушення свідомості до хвилини. Поставте попередній діагноз:

- A. Непритомніс
- B. ть.
- C. Абсанс.

- D. Приглушення.
- E. Сопор.
- F. Безсудомний напад.

8. У дівчинки 13 років під час тривалого перебування у вертикальному положенні розвинулися дзвін, шум у вухах, запаморочення, різка блідість, гіпергідроз, брадикардія, короткочасна втрата сорзнення (близько 12 сек).

Встановіть клінічний діагноз.

- A. Синкопе
- B. Повна AV-блокада
- C. Епілептичний напад
- D. Гіпоглікемічний стан
- E. Психогенна атака

9. У дівчинки після довгої подорожі в автобусі поскаржилась на нудоту, звін у вухах, після чого втратила свідомість. Об'єктивно: астеничної статури, шкіра бліда, вкрита потом. Пульс слабкий, ниткоподібний, уповільнений. АТ 90/60 мм рт.ст. Неврологічний статус: незначні судоми в верхніх кінцівках. Через декілька хвилин до хворої повернулася свідомість. Скажиться на загальну слабкість. Встановіть клінічний діагноз.

- A. Колапс
- B. Інфекційно-токсичний шок
- C. Вазовагальна непритомність
- D. Енцефаліт
- E. Синдром Морганьї-Адамса-Стокса

10. У підлітка в задушливому приміщенні розвинулися відчуття тривоги, нудота, потемніння перед очима, дзвін, шум у вухах, блідість. Після прийняття

горизонтального положення описані симптоми регресировали. Встановіть клінічний діагноз?

- A. Ліпотімія
- B. Інфекційно-токсичний шок
- C. Вазовагальна непритомність
- D. Синкопе
- E. Синдром Морганьї-Адамса-Стокса

МІАСТЕНІЯ. МІАСТЕНІЧНИЙ ТА ХОЛІНЕРГІЧНИЙ КРИЗИ

Міастенія (myasthenia gravis, хвороба Ерба-Гольдфлама) - аутоімунне захворювання, що клінічно проявляється у вигляді слабкості і патологічної м'язової стомлюваності, зумовлене утворенням аутоантитіл до різних антигенних мішеней периферичного нейром'язового апарату.

Міастенія - захворювання відносно рідкісне, хоча існує достатньо підстав вважати, що спостерігають його значно частіше, ніж вважали раніше (0,5-5 на 100 000 населення). В даний час поширеність захворювання становить 10 -24 на 100 000 населення. Міастенія може дебютувати в будь-якому віці, починаючи з раннього дитинства і закінчуючи глибокою старістю. Середній вік початку хвороби у жінок - 26 років, у чоловіків - 31 рік. Співвідношення чоловіків і жінок серед хворих становить 1:3.

Виділяють наступні форми захворювання.

- генералізована міастенія.
- ❖ Міастенія новонароджених.
- ❖ Вроджена міастенія.
- ❖ Доброякісна міастенія з офтальмопарезом або офтальмоплегією.
- ❖ Сімейна дитяча міастенія.
- ❖ Юнацька міастенія.
- ❖ Генералізована міастенія дорослих:
 - легка;
 - важка;
 - гостра блискавична;
 - пізня важка;
 - з розвитком м'язових атрофій.
- Очна міастенія:
 - ❖ юнацька;

❖ доросла.

В основі розвитку міастенії - порушення нервово-м'язової передачі через блокаду і лізис ацетилхолінових рецепторів постсинаптичної мембрани поліклональними аутоантителами. Вироблення антитіл обумовлено генетичною схильністю до порушень імунної системи. З цим пов'язують і ураження скелетних м'язів типу поліміозиту. У 70 ~ 90% хворих виявляється патологія вилочкової залози (гіперплазія, тиміт, тимома).

При постановці діагнозу враховують наростання слабкості м'язів до вечора або після фізичного навантаження, а також значне зменшення або повне зникнення симптомів після введення 2 мл 0,05% розчину прозерину. На електроміограмі (з використанням методу ритмічної стимуляції) виявляють міастенічну реакцію виснаження. При міастенії може наступати різке погіршення стану, що носить назву миастенического кризу.

Міастенічні криз пов'язаний не тільки зі зменшенням щільності холінорецепторів постсинаптичної мембрани внаслідок їх комплемент-опосередкованого руйнування, а й зі зміною функціонального стану залишившихся рецепторів та іонових каналів.

Важкі генералізовані миастенічні кризи проявляються різним ступенем пригнічення свідомості, вираженими бульбарними порушеннями, наростаючою дихальною недостатністю, різкою слабкістю скелетних м'язів. Розлади дихання неухильно прогресують протягом декількох годин, а іноді навіть хвилин. Спочатку дихання стає частим, поверхневим, з включенням допоміжних м'язів, потім рідкісним, переривчастим. Надалі розвивається явище гіпоксії з гіперемією обличчя, що змінюється ціанозом.

З'являються тривога, збудження. Розвивається рухове занепокоєння, потім повна зупинка дихання, сплутаність і втрата свідомості. Порушення серцево-судинної діяльності в момент кризи виражається збільшенням ЧСС до 150-180 в

хв і підвищенням артеріального тиску до 200 мм рт.ст. Надалі АТ знижується, пульс стає спочатку напруженим, потім аритмічним, рідкісним, ниткоподібним.

Посилюються вегетативні симптоми - саливація, потовиділення. При крайньому ступені тяжкості втрата свідомості супроводжується мимовільним сечовипусканням і дефекацією. При важких генералізованих міастенічних кризах розвиваються явища гіпоксичної енцефалопатії з появою непостійної пірамідної симптоматики (симетричне підвищення сухожильних рефлексів, поява патологічних стопних знаків).

Холінергічний криз обумовлений надлишковою активацією нікотинових і мускаринових холінорецепторів внаслідок передозування антихолінестеразних препаратів. При цьому типі кризу поряд з розвитком генералізованої слабкості м'язів формується весь комплекс побічних холінергічних ефектів. В основі рухових і вегетативних розладів при холінергічному кризі лежать гіперполяризація постсинаптичної мембрани і десенситизація холінорецепторів, що пов'язано з вираженою блокадою ацетилхолінестерази і викликаним цим надлишковим надходженням ацетилхоліну до холінорецепторів постсинаптичної мембрани.

Холінергічні кризи спостерігають досить рідко (у 3% хворих), і розвиваються вони повільніше, ніж міастенічні. У всіх випадках виникнення їх пов'язано з передозуванням антихолінестеразних препаратів. Протягом доби або кількох днів стан хворих погіршується, наростають слабкість і стомлюваність, хворий не витримує колишнього інтервалу між прийомами антихолінестеразних препаратів, з'являються окремі ознаки холінергічної інтоксикації, потім, після чергової ін'єкції або перорального прийому антихолінестеразних препаратів (на висоті їх дії - зазвичай через 30 - 40 хв), розвивається картина кризу, що симулює міастенічні розлади. Складність диференціальної діагностики холінергічного кризу полягає в тому, що у всіх його випадках присутня генералізована м'язова слабкість з бульбарними і дихальними порушеннями, які

спостерігаються і при міастенічному кризі. Допомогу при діагностиці надають різні холінергічні прояви, ознаки хронічної холінергічної інтоксикації заданими анамнезу. Діагноз холінергічного кризу ґрунтується на парадоксальному зниженні м'язової сили (без попередньої провокації фізичним зусиллям) у відповідь на звичайну або збільшену дозу антихолінергічних препаратів.

Змішаний криз в клінічній практиці спостерігають найчастіше. Труднощі його діагностики полягає в тому, що він поєднує в собі всі клінічні риси міастенічного і холінергічного кризів, описані вище. Це найважчий варіант вітальних порушень у хворих на міастенію. У літературі комбінований криз називають ламким (brittle) внаслідок протилежності механізмів дії, що лежать в його основі. З одного боку, хворий потребує негайного прийому антихолінергічних препаратів, а з іншого - він не переносить їх, і його стан погіршується після їх введення.

Провісниками змішаних кризів є приховані або явні ознаки хронічної холінергічної інтоксикації, описані вище. У клінічному перебігу змішаних кризів виділяють 2 фази: перша - міастенічний - проявляється збільшенням бульбарних і дихальних порушень, генералізацією рухових розладів і адекватною реакцією на прийом антихолінергічних препаратів; друга - холінергічна - характеризується клінічними проявами холінергічного кризу.

Особливість розподілу рухових розладів в період змішаного кризу полягає в тому, що при повній функціональній неспроможності краніобульбарної та дихальної мускулатури сила м'язів рук і ніг може бути знижена невиражено. Крім того, звертає увагу неоднакова оборотність рухових порушень в різних м'язових групах на тлі прийому антихолінергічних препаратів. Так, їх введення може істотно зменшувати рухові порушення тулобової локалізації і практично не впливати на стан краніобульбарної і дихальної мускулатури. Клінічний досвід дозволяє вважати, що холінергічні і змішані кризи

розвиваються у хворих з переважно краніобульбарною формою міастенії, у яких істотно знижений поріг між лікувальною і токсичною дозою антихолінестеразних препаратів.

В основі діагностики лежить ретельний клінічний аналіз, що дозволяє виявити першу фазу змішаного кризу, а також клінічна і електрофізіологічна оцінка ефективності застосування антихолінестеразних препаратів.

Найважливіший метод диференціації кризів при міастенії - оцінка ефективності проби з введенням адекватної дози антихолінестеразного препарату.

- При міастенічному кризі проба позитивна, причому повна компенсація рухового дефекту відзначається у 12%, неповна - у 88% хворих.
- При холінергічному кризі проба негативна, однак у 13% хворих можлива часткова компенсація.
- При змішаному характері кризу найбільш часто (в 80% випадків) зазначають часткову компенсацію, неповну компенсацію виявляють в 20% випадків.

Для об'єктивної оцінки тяжкості клінічних проявів міастенії використовують кількісну шкалу (QMGs), запропоновану R.J. Varohn et al. (1998). Вона передбачає оцінку вираженості (0, 1, 2, 3) залучення в патологічний процес різних м'язів (окорухових, бульбарних, мімичних, дихальних, проксимальних і дистальних м'язів кінцівок, а також м'язів шиї).

Для виконання дослідження необхідні секундомір, динамометр, спірометр, а також склянку з водою. Дослідження проводять після попередньої відміни антихолінестеразних препаратів. Визначають такі показники.

- Наявність або відсутність, а також ступінь вираженості (за часом появи) диплопії при погляді в сторону.
- Птоз при погляді вгору.
- Дизартрія за рахунку до 50.

- Силу дельтоподібного м'язу при відведенні витягнутої руки в сторону в положенні сидячи.
- Силу м'язів шиї при підйомі голови під кутом 45 ° в положенні лежачи на спині.
- Силу проксимальних м'язів ніг при витягуванні прямої ноги під кутом 45° в положенні лежачи на спині.
- Силу м'язів кисті (за даними динамометрії).
- ЖЄЛ за даними спірометрії (% від норми).
- Силу кругового м'яза ока.
- Функцію ковтання (пиття 1/2 склянки води).

Отримані дані вносять у відповідну форму, причому в чисельник вносять показники (в секундах, кілограмах або відсотках), а в знаменник - відповідний ступінь тяжкості від 0 до 3.

Кількісна шкала тяжкості клінічних проявів міастенії (QMGS)

Показник	Тяжкість (вираженість) симптомів				Оцінка
	0 (відсутність)	1 (помірна)	2 (середня)	3 (тяжка)	
Диплопія при бічному погляді вліво або вправо, с	61	11-60	1-10	Спонтанна	15/1
Птоз (погляд верх), с	61	11-60	1-10	Спонтанний	61/0
М'язи обличчя (зжмурювання очей)	нормальне закриття	Повне, слабке, деякий опір	Повне, опору	без	Неповне 2

Пиття 1/2 склянки води	Нормально	Мінімальна покашлювання або прочищення горла	Важкий кашель, задуха або носова регургітація	Не може ковтати	1
Розмова після рахунку вголос від 1 до 50 (початок дизартрії)	Відсутність	На 30-49	На 10-29	На 9	35/1
Витягування правої руки (90° в сидячому положенні), с	240	90-239	10-89	0-9	50/2
Витягування лівої руки (90° в сидячому положенні), с	240	90-239	10-89	0-9	41/2
ЖЄЛ, % норми	≥80	65-79	50-64	<50	83/0
Динамометрія праворуч, кг: - чоловіки - жінки	≥45 ≥30	15-44 10-29	5-14 5-9	0-4 0-4	12/2
Динамометрія ліворуч, кг: - чоловіки	≥35	1 5-34	5-14	0-4	11/2

- жінки	≥25	10-24	5-9	0-4	
Підйом голови (в положенні лежачи на спині на 45'), с	120	30-119	1-29	0	60/ 1
Витягування правої ноги (в положенні лежачи на спині на 45°), с	100	31-99	1-30	0	30/ 2
Витягування лівої ноги (в положенні лежачи на спині на 45°), с	100	31-99	1-30	0	35/ 1

Примітка. Після обстеження в крайній по горизонталі стовбчик вносять кількісний показник і вираженість симптому, наприклад, диплопія - 9/3 або витягування руки в сторону - 115/1. Потім підсумовується кожен показник вираженості симптому і підводиться остаточний підсумок. Загальний кількісний показник міастенії може становити від 0 (відсутність будь-яких окорухових і бульбарних порушень, а також м'язової слабкості - повна ремісія) до 39 балів (найбільша вираженість окорухових і бульбарних порушень, а також м'язової слабкості), в наведеному прикладі - 17.

Застосування цієї шкали дозволяє оцінити важливий клінічний симптом - м'язову стомлюваність. Безумовно, оцінка слабкості мимічної мускулатури і

порушень мови не позбавлена елементів суб'єктивізму, проте в сукупності отримуна клінічна інформація досить об'єктивна.

Фармакологічний тест

Фармакологічний тест з введенням антихолінестеразних препаратів вважають одним з найбільш значущих критеріїв діагностики міастенії. Використовують неостигміну метілсульфат (прозерин) (при масі тіла пацієнта 50-60 кг - 1,5 мл; 60-80 кг - 2 мл; 80-100 кг - 2,5 мл 0,05% розчину) або пиридостигмина бромід (калімін) (при масі тіла пацієнта 50-60 кг - 10 мг; 60-80 кг - 20 мг; 80- 100 кг - 30 мг). У дітей доза зазначених препаратів становить 1,0 мл або 5 мг відповідно. При виникненні мускаринових ефектів антихолінестеразних препаратів після оцінки ефективності тесту вводять атропін (0,2-0,5 мл 0,1% розчину). Оцінку результатів тесту проводять в інтервалі від 40 хв до 1,5 год після введення препарату.

Повну компенсацію рухових порушень виявляють у 15% хворих на міастенію (повна компенсація передбачає відновлення сили м'язи до нормальних значень, тобто 5 балів незалежно від ступеня її вихідного зниження).

У більшості хворих на міастенію (75%) відзначають неповну реакцію на введення препаратів, тобто збільшення сили м'язи на 2-3 бали, але не до норми. Часткова компенсація характеризується збільшенням сили на один бал в окремих м'язах, тоді як в інших м'язах вона не змінюється. При повній і неповній компенсації рухових порушень пробу вважають позитивною, при частковій - сумнівною, при відсутності реакції - негативною.

Лабораторні дослідження

У всіх хворих на міастенію необхідно дослідження сироватки крові на рівень аутоантитіл до м'язових ацетилхолінових рецепторів, який вважається одним з

основних критеріїв діагностики захворювання. Важливе значення має динаміка цього показника для оцінки ефективності патогенетичної терапії.

Вивчення рівня аутоантитіл до титін-білку найбільш показове у хворих на міастенію, що поєднується з тимомою (підвищення цього показника відзначено в 78% випадків), а також у хворих з пізнім початком міастенії без тимом (84%).

При міастенії, що поєднується з Тимом, важливим показником вважають і збільшення рівня антитіл до ріанодінового рецепторам саркоплазматичного ретикулуму (виявляють у 35% випадків), що свідчить про важкий перебіг захворювання.

Аутоантитіла до м'язово-специфічної тирозинкінази виявляють у 40- 50% хворих з серонегативною міастенією.

Інструментальні дослідження

Один з основних критеріїв діагностики міастенії - порушення нервово-м'язової передачі, що виявляється за допомогою ЕМГ.

Слід підкреслити, що з урахуванням різноманіття клінічних форм захворювання і нерівномірністю залучення в патологічний процес різних м'язових груп поняття «стандартний для дослідження м'яз» при міастенії втрачає будь-який сенс. Безглуздо при краніобульбарній формі міастенії досліджувати клінічно не уражений дельтоподібний м'яз. Аналогічним чином по відсутності порушень нервово-м'язової передачі в круговому м'язі ока, який відноситься до мімічних, а не до екстраокулярних м'язів, не можна виключити очну форму міастенії. Таким чином, дуже важливо вибрати для проведення ЕМГ найбільш клінічно уражений м'яз (або м'язи).

Удосконалення методу стимуляційної ЕМГ дозволяє в даний час вивчати стан нервово-м'язової передачі в мімічній, жувальній і дихальній мускулатурі, а також в дистальних і проксимальних відділах кінцівок.

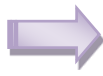
Це є дуже важливим, оскільки дозволяє об'єктивно оцінити ступінь залучення різних м'язів в патологічний процес.

Алгоритм діагностики міастенії:

- ➡ Хронічний перебіг з періодичними загостреннями та ремісіями, можливим розвитком міастенічних кризів;
- ➡ Провідний клінічний синдром – слабкість та патологічна м'язова втомлюваність, що посилюються на фоні фізичних навантажень та зменшуються після відпочинку;
- ➡ Розвиток слабкості очних, бульбарних, скелетних м'язів;
- ➡ Фармакологічний тест – позитивна прозеринаова проба (підшкірне введення 2,0 мл. 0,05% розчину прозерину);
- ➡ Дослідження сироватки крові на рівень антитіл до м'язового ацетилхолінового рецептору;
- ➡ Проведення електронейроміографії;
- ➡ Методи нейровізуалізації (КТ середостіння)


Алгоритм діагностики міастенічного кризу:


- ➡ Виражені бульбарні розлади;
- ➡ Дихальна недостатність;
- ➡ Різка слабкість скелетної мускулатури;
- ➡ Підвищення, а потім зниження артеріального тиску, ниткоподібний пульс, гіперемія обличчя, ціаноз;
- ➡ Тривога, збудження;
- ➡ Гіперсалівація, потовиділення;
- ➡ Сплутаність та втрата свідомості;


 Зупинка дихання.


Алгоритм діагностики холінергічного кризу:


(передозування антихолінергічних препаратів)

 Анамнестичні дані про наявність міастенії та прийом антихолінергічних препаратів;


 Повільний розвиток;

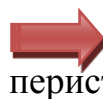
 Генералізована слабкість;

 Бульбарні та дихальні розлади;

 Вузькі зіниці, парез акомодатції;

 Брадикардія, швидке зниження артеріального тиску;

 Різко виражені м'язові фасцикуляції;


 Розлади шлунково-кишкового тракту: біль в животі, бурхлива перистальтика кишечника, діарея, блювота.


Алгоритм екстрених заходів при будь-якому варіанті кризів:


 Купірування порушень дихання:


✓ санація ротоглотки та трахеобронхіального дерева задля уникнення аспіраційного трахеобронхіту і пневмонії;


✓ інтубація трахеї або перевод на ШВЛ – в залежності від ступеня тяжкості стану хворого.

 Призначення цефалоспоринів при перших ознаках пневмонії.


 Адекватне ентеральне або – при бульбарних порушеннях – парентеральне харчування.

 Призначення імуностимуляторів – імуноглобуліна (в/м на протязі 2-5 днів у загальній дозі 2 г/кг).


 При найбільш важко протікаючих кризах та неефективності перелічених заходів – плазмаферез (3-4 рази).


 Для купірування гіпокаліємії – в/в введення 70 мл 4% розчину кальцію хлориду на 400 мл 5% розчину глюкози зі швидкістю 20-30 крапель за хвилину.


Алгоритм екстрених заходів при міастенічному кризі:

 Прозерін в/в по 1-2 мл 0,05% розчину; при необхідності 2-3 рази на добу.

 Імуноглобулін в/в у добовій дозі 400 мг.


 При неефективності перелічених заходів додатково призначається преднізолон в добовій дозі 100 мг.

 Для профілактики пневмонії – цефалоспорини III та IV поколінь (цефотаксим, цефтріаксон, цефтазидим, цефметазол, цефпірон та ін..).

 Для купірування збудження – в/в або в/м 1 мл 0,5% розчину галоперідолу (до 20 мг на добу).

Алгоритм екстрених заходів при холінергічному кризі:

 Негайна відміна антихолінергічних препаратів.

 Внутрішньом'язове або підшкірне – в залежності від тяжкості стану хворого – введення 0,5-1,0 мл 0,1% розчину атропіну. Ін'єкції можуть при необхідності повторюватись з інтервалом в 1-2 години до появи сухості у роті.

Плазмоферез

Найбільш ефективний лікувальний захід при міастенічному і холінергічному кризах - плазмоферез. Метод плазмоферезу заснований на заборі крові з ліктьової або однієї з центральних вен з наступним її центрифугуванням, відділенням формених елементів і заміною плазми або на донорську, або на штучну. Ця процедура призводить до швидкого (іноді протягом декількох

годин) поліпшення стану хворих. Можливо повторне вилучення плазми протягом декількох днів або через день.

Обстеження хворого перед плазмаферезом включає:

- оцінку стану життєво важливих функцій;
- повний клінічний аналіз крові (в тому числі тромбоцити, гематокрит);
- визначення групи крові і резус-фактора;
- серологічні тести на сифіліс, ВІЛ, вірус гепатиту В;
- визначення концентрації загального білка, білкових фракцій;
- визначення основних показників згортання крові;
- клінічний аналіз сечі.

Операцію проводять в операційній або реанімаційній палаті, обладнаній та оснащеної відповідно до вимог ведення хворих, що знаходяться в критичному стані.

Залежно від показань застосовують плазмаферез центрифужний (ручний або апаратний), фільтраційний (апаратний) або в поєднанні з плазмосорбцією.

Терапія імуноглобулінами

Внутрішньовенне введення імуноглобуліну людського нормального (гамунекс, гамімун Н, октагам, інтраглобін та ін.) Може викликати швидке тимчасове поліпшення перебігу міастенії. Введення високих доз імуноглобулінів пригнічує імунні процеси. Загальноприйнятим режимом терапії вважають короткі (5-денні) курси внутрішньовенного введення препарату в дозі 400 мг / кг щодня. В середньому клінічний ефект настає на 4-й день від початку лікування і зберігається протягом 50-100 днів після закінчення курсу. Через 3-4 міс можливий повторний курс терапії імуноглобулінами. Побічні ефекти проявляються у вигляді підвищення температури тіла (4%), нудоти (1,5%), головного болю (1,5% випадків). Більшість з цих явищ проходить після

зменшення швидкості введення препарату або після тимчасового припинення інфузії.

Хірургічне лікування

При гарній ефективності препаратів першого етапу, але зберігаються легких бульбарних порушеннях на фоні відміни піридостигміну броміда показано проведення тимектомії. Можливі механізми сприятливого впливу тимектомії на перебіг міастенії пов'язані з видаленням джерела антигенів, які індуюють синтез антитіл до ацетилхолінових рецепторів; зменшенням вироблення аутоантитіл; видаленням джерела ненормальних лімфоцитів. Ефективність тимектомії в даний час складає 50-80%. Результатом операції можуть стати повне клінічне одужання (ефект А), стійка ремісія при значному зменшенні дози антихолінестеразних препаратів (ефект В), значне поліпшення стану на тлі збереження потреби в антихолінестеразних препаратах (ефект С), відсутність поліпшення (ефект D). Показання до тимектомії - пухлина вилочкової залози (тимома), залучення в процес краніобульбарної мускулатури, а також прогресуючий перебіг міастенії. у дітей тимектомія показана при генералізованій формі міастенії, поганий компенсації порушених функцій в результаті медикаментозного лікування і при прогресуванні хвороби.

Протипоказання до тимектомії - важкі соматичні захворювання, а також гостра фаза міастенії (виражені некомпенсовані бульбарні порушення, а також знаходження хворого в кризі). Тимектомія недоцільна у хворих, які тривалий час страждають міастенією при стабільному її перебігу, а також при локальній очній формі міастенії.

ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ

1. Вагітна з терміном 32тижні страждає на міастенію. З'явилися розлади дихання, тахікардія, психомоторне збудження, яке чергується змлявістю, апатією, парезом кишечника та сфінктерів. Першочергові заходи невідкладної допомоги:

- A. Призначення прозерину
- B. Введення транквілізаторів
- C. ШВЛ с застосуванням міорелаксантів курареподібної дії
- D. Профілактика гіпоксії плоду
- E. Термінове розродження

2. Жінка 27 років після медичного аборт, стала відзначати підвищену стомлюваність, з'явилося двоїння в очах, що з'являється при читанні. Протягом дня вираженість скарг наростає, після відпочинку - зменшується. Звернулася до сімейного лікаря, їй було рекомендовано більше відпочивати і попити «заспокійливі» ліки. Однак симптоми не пройшли, і жінка помітила, що у неї з'явилася «тяжкість» повік. Звернулася до знайомого невролога. При неврологічному огляді: двобічний нерівномірний частковий птоз, ослаблення конвергенції. Лікар дав завдання прочитати сторінку тексту, після чого з'явилося двоїння і дуже легка косоокість. Інших вогнищевих неврологічних симптомів не виявлено. Що необхідно провести для встановлення діагнозу?

- A. МРТ головного мозку
- B. ЕКГ
- C. Люмбальну пункцію
- D. ЕЕГ
- E. Пробу з прозеринном

3. У хворої, що страждає міастенією, на фоні швидко зростаючої м'язової слабкості очних, бульбарних, скелетних м'язів, приєднались розлади дихання, тахікардія, розширились зіниці, підвищився артеріальний тиск, ускладнене відхаркування вмісту ротоглотки, ціаноз обличчя, приєдналось порушення свідомості – сомноленція. Який невідкладний стан розвинувся у хворої?

- A. Міастенічний криз;
- B. Холінергічний криз;
- C. Змішаний криз (міастенічний та холінергічний);
- D. Міоплегічний криз;
- E. Ботулізм.

4. У хворої, що страждає міастенією, розвинулись прогресуюче погіршення стану в останні два дні: слабкість та втомлюваність, приєдналася генералізована м'язова слабкість, вузькі зіниці, парез акомодациї, брадикардія, різке зниження артеріального тиску, виражені м'язові фасцикуляції, болі в животі, бурхлива перистальтика кишечника, діарея, блювота. Правильна відповідь?

- A. Холінергічний криз;
- B. Міастенічний криз;
- C. Змішаний криз (міастенічний та холінергічний);
- D. Міоплегічний криз;
- E. Ботулізм.

5. Чоловік, 56 років, пред'являє скарги на двоїння предметів по горизонталі і по вертикалі, відчуття «важких» повік. Ці скарги турбують впродовж двох тижнів, вони з'являються і наростають в другій половині дня, при тривалому читанні. При обстеженні: опущення верхніх повік, більше виражене справа, рух правого очного яблука обмежений вгору і ззовні, рух лівого очного яблука обмежений вгору, двоїння предметів при погляді управо і вгору, інших

неврологічних порушень немає. Підшкірне введення прозерину викликало повний регрес неврологічних порушень.

- A. Міастенія gravis.
- B. Полірадикулонейропатія Гієна-Барре.
- C. Розсіяний енцефаломієліт.
- D. Хронічна аксонопатія.
- E. Розсіяний склероз

6. Жінка, 36 років, педагог, пред'являє скарги на осиплість голосу, що виникає у кінці учбових занять, а також слабкість в кінцівках, особливо при фізичному навантаженні. Ці скарги турбують впродовж трьох місяців, після відпочинку уранці голос стає нормальним. При обстеженні виявлена дисфонія при голосовому навантаженні, відзначаються слабкість м'язів проксимальних відділів верхніх і нижніх кінцівок до 4-х балів, зниження сухожильних рефлексів. Підшкірне введення прозерину викликало повний регрес неврологічних порушень.

- A. Міастенія gravis.
- B. БАС
- C. Розсіяний енцефаломієліт.
- D. Хронічна аксонопатія.
- E. Розсіяний склероз

7. Жінка 52 років, що страждає міастенією, у зв'язку з наростанням слабкості м'язів кінцівок без консультації з лікарем збільшила дозу каліміну з 3-х пігулок до 6-8 пігулок каліміну в добу. На цьому фоні з'явилися болі в животі і посилене слиновиділення, наросла слабкість в кінцівках. При обстеженні: шкірні покриви бліді, артеріальний тиск - 80/40 мм рт. ст., пульс 42 уд/мін, дихання прискорене

до 25 в хвилину, зіниці вузькі, симетричні, сила в кінцівках понижена до 4-х балів, сухожильні рефлекси низькі.

- A. Холінергічний криз;
- B. Міастенічний криз;
- C. Змішаний криз (міастенічний та холінергічний);
- D. Міоплегічний криз;
- E. Ботулізм.

8. У хворої М. 25 років після пологів з'явилася мінуща слабкість в руках і потім в ногах, що посилюється при навантаженні. При огляді виявлено млявий тетрапарез. Лікворологічне дослідження не виявило змін, відзначена позитивна проба з прозерином. Який діагноз найбільш вірогідний?

- A. Міастенія gravis.
- B. Полірадикулонейропатія Гієна-Барре.
- C. Розсіяний енцефаломієліт.
- D. Хронічна аксонопатія.
- E. Розсіяний склероз

9. Хворий О. 25 років хворіє протягом 12 місяців, скаржиться на періодично виникаючу м'язову слабкість, яка посилюється при повторних стереотипних рухах до кінця дня, турбує утруднене ковтання, осиплість голосу, слабкість в м'язах шиї. Об'єктивно: гіпомімія, дизартрія, дисфонія, знижені піднебінний і глотковий рефлекси, знижена м'язова сила в кінцівках. Після застосування прозерину стан значно поліпшується. Ваш діагноз?

- A. Міастенія, генералізована.
- B. Розсіяний склероз.
- C. Бічний аміотрофічний склероз.
- D. Поліомієліт.

Е. Стівбуровий енцефаліт.

10. 30-ти річна жінка звернулася до лікаря через двоїння в очах. Лікар виявив розбіжну косоокість, правобічний птоз. Призначив дообстеження: проба з введенням прозерину клінічну картину не змінила; ЕНМГ без відхилень від норми. МРТ ангіографія: патології не виявлено. МРТ головного мозку: множинні осередки демієлізації паравентрікулярних і в області стовбура головного мозку. Аналіз крові на цукор-4,2 ммоль / л.

А. Міастенія, генералізована.

В. Розсіяний склероз.

С. Бічний аміотрофічний склероз.

Д. Поліомієліт.

Е. Стівбуровий енцефаліт.

СИНДРОМ ГІЄНА-БАРРЕ

Синдром Гієна-Барре (Guillain-Barré syndrome) (СГБ) - гостре, швидко прогресуюче аутоімунне ураження периферичної нервової системи, що виявляється у вигляді парестезії кінцівок, м'язової слабкості та / або млявих паралічів (монофазна імунно-опосередкована нейропатія).

Класифікація

СГБ відносять як до числа нейроінфекцій, так і до постінфекційний станів. Виділяють кілька форм СГБ, що розрізняються за особливостями перебігу патологічного процесу, первинної точки прикладання аутоімунної агресії (оболонка нерва або аксональний стрижень), прогнозу відновлення, клінічними проявами.

За сучасними уявленнями, виділяють не менше 8 різновидів клінічних варіантів синдрому Гієна-Барре:

- 1) гостра запальна демієлінізуюча полінейропатія (класична форма синдрому Гієна-Барре);
- 2) гостра моторно-сенсорна аксональна нейропатія (ГМСАН);
- 3) гостра моторно-аксональна нейропатія (ГМАН);
- 4) синдром Міллера-Фішера (СМФ);
- 5) гостра панавтономна нейропатія (гострий панавтономний синдром Гієна-Барре, гостра пандізаавтономія);
- 6) стовбуровий енцефаліт Бікерстаффа (Bickerstaff);
- 7) фаринго-цервіко-брахіального варіант;
- 8) гостра краніальна полінейропатія.

Існують також варіанти поєднання синдрому Міллера-Фішера з іншими формами синдрому Гієна-Барре (MFS / GBS overlapsyndrome).

СГБ також класифікують за тяжкістю стану в залежності від клінічних проявів:

- ❖ Легка форма характеризується відсутністю або мінімальними парезами, які не викликають суттєвих ускладнень при ходьбі та самообслуговуванні;
- ❖ При формі середньої тяжкості виникають порушення ходи, які обмежують хворого в пересуванні або потребує сторонньої допомоги або опори;
- ❖ При важкій формі захворювання пацієнт прикутий до ліжка і потребує постійного догляду, часто спостерігається дисфагія;
- ❖ При вкрай важкій формі, пацієнтам потрібне проведення штучної вентиляції легень (ШВЛ) внаслідок слабкості дихальної мускулатури.

Нейрофізіологічні критерії класифікації СГБ (R.Hadden, D.Cornblath, R.Hughesetal., 1998).

- Група з первинно демієлінізуючим ураженням:
 - обов'язкова наявність, принаймні, однієї з нижчеперелічених ознак не менше ніж в 2 нервах або двох ознак в одному нерві, якщо всі інші нерви незбудливі та амплітуда М-відповіді в дистальній точці на 10% і більше нижньої межі норми:
 - Швидкість поширення збудження (ШПН) менше 90% від нижньої межі норми, або менше 85% при амплітуді М-відповіді в дистальній точці менше 50% від нижньої межі норми;
 - Дистальна латентність М-відповіді перевищує верхню межу норми більш ніж на 10%, або більш ніж на 20% у разі, якщо амплітуда М-відповіді в дистальній точці нижче нижньої межі норми;
 - Наявність дисперсії або блоку проведення збудження;
 - Латентність F-хвилі перевищує верхню межу норми більш ніж на 20%.
- Група з первинно аксональним ураженням:
 - Немає вище перелічених ознак ураження ні в одному нерві (виключаючи одну будь-яку ознаку в 1 нерві, якщо амплітуда М-відповіді в дистальній точці більш ніж на 10% нижче нижньої межі норми), і принаймні в двох нервах амплітуда М-відповіді в дистальній точці більш ніж на 80% нижче нижньої межі норми.

- Група з незбудливістю нервів:
 - М-відповідь не вдається зареєструвати ні водному з досліджених нервів або є тільки в одному нерві з амплітудою в дистальній точці більш ніж на 10% нижче нижньої межі норми.
- Невизначена група:
 - Виявлення при стимуляційній ЕНМГ зміни невідповідності критеріям жодної з перерахованих вище груп.

Діагностичні критерії:

скарги:

- На наростаючу м'язову слабкість в руках і / або ногах;
- Оніміння і зниження чутливості;
- Підвищення чутливості (тактильної, температурної та ін.) В кистях і стопах;
- Болі в спині, плечовому і тазовому поясі;
- порушення ковтання, як твердої їжі, так і рідини;
- порушення дихальних функцій, аж до відсутності самостійного дихання, в зв'язку з ослабленням дихальної мускулатури, послаблення голосу і кашлю;
- Розлад частоти серцевого ритму, у одних він може бути сильно прискорене, у інших - уповільнений;
- Параліч м'язів обличчя;
- Підвищене потовиділення;
- Коливання кров'яного тиску;
- Можливе виникнення неконтрольованого випускання сечі;
- Втрата сухожильних рефлексів;
- Хитка і невпевнена хода, порушення координації рухів;
- Зміни обсягів живота, відбувається це тому, що людині важко дихати за допомогою діафрагми, і він змушений задіяти черевну порожнину;
- Зниження гостроти зору - найчастіше виникають роздвоєність і косоокість.

Симптоми притаманні як для дорослих, так і для дітей і новонароджених.

Анамнез:

СГБ розвивається, як правило, через 1-3 тижні після перенесеного інфекційного захворювання (ГРВІ, грип, гайморит, бронхіт, пневмонія, ангіна, кір, паротит, діарея та ін.). Неврологічна симптоматика з'являється раптово; у більшості пацієнтів відзначаються больовий синдром і парестезії. При зборі анамнезу важливо уточнити наступні аспекти:

Наявність провокуючих чинників. Приблизно в 80% випадків розвитку синдрому Гієна-Барре за 1-3 тижнів передують ті чи інші захворювання або стану.

- Інфекції шлунково-кишкового тракту, верхніх дихальних шляхів, може розвинути після кишкової інфекції, яка викликана *Campylobacter jejuni*, після інфекцій, викликаних герпес-вірусами (цитомегаловірусом, вірусом Епштейна-Барр, вірусом *varicella-zoster*), *Haemophilus influenzae*, мікоплазмами, кору, паротиту, Лайм-бореліозу та ін. Крім того, при ВІЛ-інфекції можливий розвиток синдрому Гієна-Барре.

- Вакцинація (антирабична, протиправцева, проти грипу тощо);
- Оперативні втручання або травми будь-якої локалізації;
- Прийом деяких лікарських засобів (тромболітичні препарати, ізотретиноїн і ін.) або контакт з токсичними речовинами;
- Іноді синдром Гієна-Барре розвивається на тлі аутоімунних (системний червоний вовчак) і пухлинних (лімфогранулематоз та інші лімфоми) захворювань.

Існує певна закономірність в наростанні симптомів, спираючись на яку виділяють 3 стадії захворювання:

- Прогресування (1-4 тижні) - поява і посилення неврологічних порушень;

- Плато (10-14 днів) - стабілізація клінічної картини;
- Зворотний розвиток (від декількох тижнів до 2 років) - відновлення нормального функціонування організму.

Фізикальне обстеження включає:

- ❖ Загальносоматичний статус: загальний стан і його тяжкість, температура тіла, вимірювання ваги пацієнта, огляд шкірних покривів, дихання, пульс, АТ, стан внутрішніх органів (легені, серце, печінку, нирки та ін.).
- ❖ Неврологічний статус: неврологічне обстеження спрямоване на виявлення та оцінку вираженості основних симптомів синдрому Гієна-Барре - чутливих, рухових і вегетативних розладів.
- ❖ Оцінка сили м'язів кінцівок;
- ❖ Дослідження рефлексів - для синдрому Гієна-Барре характерна арефлексія (тобто відсутність більшості рефлексів);
- ❖ Оцінка чутливості - наявність зон шкіри з відчуттям оніміння або поколювання;
- ❖ Оцінка функції тазових органів - можливо короткочасне нетримання сечі;
- ❖ Оцінка функції мозочка - наявність хиткості в позі Ромберга (стоячи з витягнутими перед собою руками і закритими очима), некоординірованність рухів;
- ❖ Оцінка рухів очних яблук - при синдромі Гієна-Барре можливо повна відсутність здатності рухати очима;
- ❖ Проведення вегетативних проб - для оцінки ураження нервів, що іннервують серце;
- ❖ Оцінюється реакція серця на різке вставання з положення лежачи, фізичне навантаження;
- ❖ Оцінка функції ковтання.

Оцінка ступеня вираженості рухового дефіциту у дітей старше 3 років проводиться за допомогою північноамериканської шкали:

0 стадія синдрому ГійенаБарре - норма;

I стадія - мінімальні рухові порушення;

II стадія - здатність проходити 5м без підтримки або опори;

III стадія - здатність проходити 5м з підтримкою або опорою;

IV стадія - не здатність проходити 5м з підтримкою або опорою (прикованність до ліжка чи інвалідного візка);

V стадія синдрому ГійенаБарре - необхідність проведення штучної вентиляції легенів;

VI стадія - летальний результат.

Лабораторні дослідження:

· ЗАК - для виключення запального захворювання внутрішніх органів, яке супроводжується полінейропатичним синдромом;

· Дослідження крові на цукор (для виключення діабетичної полінейропатії);

· Біохімічні дослідження крові - креатинін, сечовину, АСТ, АЛТ, білірубін (для виключення метаболічної поліневропатії);

· Дослідження газового складу крові та концентрацію електролітів - біохімічні дослідження крові допомагають виключити метаболічні поліневропатії;

· ПЛР крові на віруси гепатиту - для виключення полінейропатичного синдрому при гепатиті

· Дослідження крові на ВІЛ-інфекцію - для виключення полінейропатії, пов'язаної з ВІЛ-інфекцією;

· ПЛР-дослідження крові на вірусні інфекції (цитомегаловірус, вірус Епштейна-Барр, *Borrelia burgdorferi*, *Campylobacter jejunii* тощо) - при підозрі на інфекційну етіологію СГБ.

Інструментальні дослідження:

- Р-графія органів грудної клітини - для виключення запального захворювання легенів або приєднання легеневих ускладнень при ослабленні дихальної мускулатури;
- ЕКГ - для виявлення або виключення вегетативних порушень серцевого ритму в клініці СГБ;
- УЗД органів черевної порожнини - захворювання внутрішніх органів (печінки, нирок і ін.) можуть супроводжуватися полінейропатією, подібною до СГБ;
- МРТ-головного мозку -необхідних для диференціальної діагностики з патологією ЦНС (гостре порушення мозкового кровообігу, енцефаліт);
- МРТ спинного мозку - для виключення ураження (мієліт) на рівні шийного потовщення спинного мозку (С4 - Th2);
- Електронейроміографія (ЕНМГ) - може бути нормальною протягом першого тижня захворювання, при ураженні м'язів виявляється денерваційний тип кривої ЕНМГ, провідність імпульсу сповільнена, ознаки пошкодження мієліну або аксонів. Голчаста електроміографія характеризується наявністю ознак поточного денерваційно-реіннерваційного процесу при полінейропатії. Досліджують найчастіше дистальні м'язи верхніх і нижніх кінцівок (наприклад, передній великогомілковий м'яз, загальний розгинач пальців), а при необхідності і проксимальні м'язи (наприклад, чотириголового м'яза стегна).

Протокол і обсяг ЕНМГ-дослідження у хворих з СГБ залежить від клінічних проявів захворювання:

- при переважно дистальних парезах досліджуються довгі нерви на руках і ногах: не менше 4 рухових і 4 чутливих (рухові і чутливі порції середнього і ліктьового нервів; малогомілкової, великогомілкової, поверхневий

малогомілкової і литкових нерви з одного боку). Проводиться оцінка основних ЕНМГ-параметрів:

- Моторних відповідей (дистальної латентності, амплітуди, форми і тривалості), оцінюється наявність блоків проведення збудження і дисперсії відповідей; аналізується швидкість поширення збудження по моторним волокнам на дистальних і проксимальних ділянках;

- Сенсорних відповідей (амплітуда) і швидкості проведення збудження по сенсорним волокнам в дистальних відділах;

- Пізніх ЕНМГ-феноменів (F-хвиль): аналізуються латентність, форма і амплітуда відповідей, величина хронодисперсії, відсоток випадінь.

- при наявності проксимальних парезів обов'язковим є додаткове дослідження двох коротких нервів (пахвовий, м'язово-шкірного, стегнового тощо) з оцінкою параметрів моторної відповіді (латентності, амплітуди, форми).

Необхідно пам'ятати, що перші ознаки денерваційного процесу з'являються не раніше ніж через 2-3 тижнів після початку захворювання, а ознаки реінерваційного процесу - не раніше ніж через 4-6 тижнів.

Діагностичні критерії класичного СГБ по Asbury A. K. і Cornblath D. R. засновані на клінічних та лабораторних даних:

- Наявність прогресуючої рухової слабкості з залученням до патологічного процесу більше однієї кінцівки;
- Арефлексія або виражена гіпорексія;
- Аналіз ліквору - присутність в 1 мкл спинномозковій рідині не більше 50 моноцитів і / або 2 гранулоцитів 2+.

Ознаки, які виключають діагноз СГБ:

- Асиметрія парезів;
- Виключно сенсорні розлади;

- Стійкі тазові порушення;
- Виражені тазові порушення;
- Недавно перенесена дифтерія;
- Присутність психопатологічних симптомів - галюцинацій, марення;
- Доведене отруєння солями важких металів та інші.

Характеристика синдрому Міллера Фішера.

- Виникнення неврологічних симптомів через 1-2 тижні після перенесеної вірусної або бактеріальної інфекції;
- Наявність ізольованого ураження вегетативної нервової системи;
- Часто уражається серцево-судинна система (постуральна гіпотензія, артеріальна гіпертензія, тахікардія, порушення ритму серця);
- Нечіткість зору, сухість ока, ангідроз;
- Порушення функції шлунково-кишкового тракту (паралітичний ілеус);
- Труднощі при сечовипусканні, гостра затримка сечі;
- Підвищена пітливість, блакитнувате забарвлення шкіри рук і ніг, похолодання кінцівок;
- Оглушення, сплутаність свідомості внаслідок гіпонатріємії, пов'язаної з гіперпродукцією антидіуретичного гормону. Можуть спостерігатися судоми при утриманні натрію в плазмі менше 120 ммоль / л.

ЛІКУВАННЯ

Основною метою проведення лікування є: відновлення життєво важливих функцій, усунення симптомів аутоімунного захворювання за допомогою специфічних методик, реабілітаційний період хворого, профілактика виникнення ускладнень. Першим, що необхідно зробити - помістити пацієнта в стаціонар, а при необхідності підключити його до апарату штучної вентиляції

легенів, встановити катетер при порушенні випускання сечі, встановити назогастральний зонд при утрудненні ковтання.

Немедикаментозне лікування:

У важких випадках з вираженими парезами особливе значення для попередження ускладнень, пов'язаних з тривалою нерухомістю пацієнта (інфекції, пролежні, тромбоемболії легеневої артерії), має правильний догляд. Необхідна періодична (не менше одного разу на 2 години) зміна положення пацієнта, догляд за шкірою, контроль над функціями сечового міхура і кишечника, пасивна гімнастика, профілактика аспірації. При стійкій брадикардії з загрозою розвитку асистолії може знадобитися встановлення тимчасового електрокардіостимулятора.

Медикаментозне лікування:

Специфічна терапія синдрому Гієна-Барре, спрямована на пригнічення аутоімунного процесу, в даний час застосовують пульс-терапію імуноглобулінами класу G і плазмаферез. Ефективність кожного з методів порівняно однакова, тому їх одночасне застосування вважається недоцільним

Імуноглобулін класу G, як і плазмаферез, зменшує тривалість перебування на ШВЛ; його вводять внутрішньовенно щодня протягом 5 днів в дозі 0,4 г / кг. Можливі побічні ефекти: нудота, головні і м'язові болі, лихоманка. Симптоматична терапія при синдромі Гієна-Барре проводиться для корекції порушень кислотно-лужного та водно-електролітного балансу, корекції рівня артеріального тиску, профілактики тромбозу глибоких вени тромбоемболії. Інфузійна терапія для корекції порушень кислотно-основного, водноелектролітного балансів, вираженої гіпотензії. При стійкій та вираженій артеріальній гіпертензії призначають антигіпертензивні препарати (β -адреноблокатори або блокатори повільних кальцієвих каналів). При вираженій

тахікардії призначають (β -адреноблокатори (пропранолол), при брадикардії - атропін. При розвитку інтеркурентних інфекцій необхідна антибіотикотерапія (застосовують препарати широкого спектра дії). Для профілактики тромбозу глибоких вен і тромбоемболії легеневої артерії призначають низькомолекулярний гепарин в профілактичних дозах двічі на добу. При болях ноцицептивного походження (м'язові, механічні) рекомендують НПЗЗ, в разі невропатичного характеру болю препаратами вибору є габапентин, карбамазепін, прегабалін (тільки для дорослих!).

Хірургічне втручання, із зазначенням показань для оперативного втручання: Оперативне втручання може знадобитися для трахеостомії в разі тривалої ШВЛ (більше 10 діб), а також гастростомії при важких і тривалих бульбарних порушеннях.

Інші види лікування:

Завжди слід пам'ятати про виняткову важливість комплексу реабілітаційних заходів для профілактики ускладнень внаслідок знерухомлення хворого і для підтримки функціонального стану м'язів до появи достатнього обсягу самостійних рухів. Хворому необхідно:

- Лікувальна фізкультура
- Масаж благотворно впливає на обмін речовин, що також прискорює ріст нервів і реіннервацію
- Фізіотерапія для запобігання формування контрактур (електростимуляція, тепловікування, електрофорез тощо).
- гіпербаричної оксигенації.

Мембранний плазмаферез значно зменшує вираженість парезів і тривалість ШВЛ. Проводять, як правило, 4-6 сеансів з інтервалом в один день; обсяг замещаемой плазми за один сеанс повинен бути не менше 40 мл / кг. Як

заміщають середовищ використовують 0,9% розчин натрію хлориду або реополіглюкін.

Слід пам'ятати про протипоказання до проведення плазмаферезу (інфекції, порушення згортання крові, печінкова недостатність), а також про можливі ускладнення (порушення електролітного складу, гемоліз, алергічні реакції).

Подальше ведення.

Після нормалізації стану здоров'я хворого, він обов'язково стає на облік у невролога. Крім цього, необхідно буде проходити профілактичні огляди, для того щоб на ранніх етапах виявити передумови рецидиву захворювання. Після закінчення гострого періоду необхідні комплексні реабілітаційні заходи, план яких складають в індивідуальному порядку в залежності від вираженості резидуальної симптоматики (ЛФК, масаж, при цьому теплові процедури протипоказані!). Пацієнтів, які перенесли СГБ, слід інформувати про необхідність дотримуватися охоронний режим не менш 6-12 місяців після закінчення захворювання. Неприпустимі фізичні перевантаження, перегрівання, переохолодження, надмірна інсоляція, прийом алкоголю. Також в цей період слід утримуватися від вакцинації.

ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ

1. Через тиждень после кішкової інфекції у молодого Чоловіка в течение декількох годин розвинулася слабкість в дистальних відділах кінцівок, що поширюється у вісхідному напрямку та захоплює м'язи рук, Тулуба, шії, дихальну та краніальну мускулатуру.

Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. токсичних полінейропатія
- B. Хронічна демієлінізуюча полінейропатія
- C. Полінейропатія Фішера
- D. Гостра запальний демієлінізуюча полінейропатія Гійена-Барре
- E. Діфтерійна полінейропатія

2. Хворий 38 років звернувся до терапевта зі скаргами на слабкість в ногах. З анамнезу відомо, що 3 тижні тому переніс ГРВІ. У неврологічному статусі: зниження сили в дистальних відділах ніг - до 4-х балів, в проксимальних відділах - 2 бали. Глибокі рефлекси з ніг пригнічені. Млявий парез в проксимальних відділах рук. Симптоми натягу (с-м Лассега з $<50^\circ$). Двосторонній парез м'язової мускулатури. Функція тазових органів не порушена. Парадоксальний тип дихання. ЧСС - 108 в хв. Попередній діагноз?

- A. Токсичних полінейропатія
- B. Хронічна демієлінізуюча полінейропатія
- C. Розсіяний склероз
- D. Гостра запальний демієлінізуюча полінейропатія Гійена-Барре
- E. Діфтерійна полінейропатія

3. Клінічними симптомами інфекційно-алергічного полирадикулоневрита Гієна-Барре є все, за винятком:

- A. порушень зору;

- В. болів по ходу нервових стовбурів;
- С. дистальних млявих парезів рук і ніг;
- Д. підвищення концентрації білка в лікворі;
- Е. порушень чутливості по за поліневритичним типом.

4. Хвора 50 років поступила зі Скарги на слабкість в ногах. З анамнезу відомо, що 3 тижні тому перенесла ГРВІ, за день до госпіталізації стала відзначати Труднощі при підйомі по сходах. У неврологічному статусі: м'язовий тонус в ногах зниження, зниження сили в дистальних відділах кінцівок - до 4х балів, в проксимальних відділах - 3 бали. Глибокі рефлекс з ніг прігнічені. Відзначається слабкість в проксимальних відділах рук. Помірно виражені Симптоми натягу (симптом Ласега), чутливих порушеннях немає. Функція тазових органів не порушена. При огляді відзначається парадоксальна тип дихання. Встановіть клінічний діагноз:

- А. Поліомієліт
- В. Вірусній менінгіт
- С. Гостра полірадікулонейропатія Гієн-Барре
- Д. пухлина спинного мозком
- Е. Розсіяній склероз

5. Атипова форма Фішера гострої полінейропатії Гієна - Барре характеризується:

- А. ураженням язикоглоткового нерва
- В. двостороннім парезом лицьового нерва
- С. ураженням каудальної групи черепних нервів та порушенням дихання
- Д. ураженням окорухових нервів і атаксією
- Е. всім перерахованим

6. Чоловік 35 років поступив зі скаргами на слабкість в ногах. З анамнезу відомо, що 3 тижні тому переніс ГРВІ. Два дні тому відзначив утруднення при підйомі по сходах. У неврологічному статусі: м'язовий тонус в ногах знижений, знижена сила в дистальних відділах кінцівок - до 4 балів, в проксимальних відділах - до 3 балів. Глибокі рефлекси з ніг не викликаються. Патологічних стопних рефлексів немає. Відзначається легка слабкість в проксимальних відділах рук. Глибокі рефлекси на руках знижені, більше в проксимальних відділах. Помірно виражені симптоми натягу (с-м Лассега під кутом 50°) з двох сторін, інших чутливих порушень немає. Функція тазових органів не порушена. Попередній діагноз?

- A. Токсичних полінейропатія
- B. Хронічна демієлінізуюча полінейропатія
- C. Полінейропатія Фішера
- D. Гостра запальний демієлінізуюча полінейропатія Гійена-Барре
- E. Діфтерійна полінейропатія

7. Пацієнту 40 років при надходженні в неврологічне відділення був поставлений діагноз «Гостра запальна демієлінізуюча полірадикулоневропатія. Синдром Гієна-Барре». Виберіть найбільш доцільні методи обстеження:

- A. ЕНМГ і дослідження ЦСР
- B. МРТ головного мозку і УЗ дослідження магістральних артерій голови і шиї
- C. ЕЕГ і МРТ спинного мозку
- D. МРТ головного мозку і УЗ дослідження магістральних артерій голови і шиї
- E. КТ хребта та спинного мозку

8. Хворого 58-ми років доставили у клініку у тяжкому стані. Захворювання почалось 3 дні тому із загальної слабкості, Підвищення температури тела, оніміння в пальцях ніг, біль в кінцівках. При огляді: периферичної параліч лицьова нерва, самостійно не може нормально ковтати, голос сиплий, глотковий рефлекс не віклікається. Рухові розладі в дистальних и проксимальних відділах кінцівок. Синдрому натягу (Ласега) тонічні. Встановіть клінічний діагноз.

- A. Поліомієліт
- B. Гостра полірадікулонейропатія Гієн-Барре
- C. Вірусній менінгіт
- D. Сирингомієлія
- E. Розсіяній склероз

МІГРЕНЬ

Головний біль — широко поширений симптом, зі скаргами на який звертаються до лікарів майже всіх спеціальностей. Він може бути як первинного, так і вторинного генезу. Первинний головний біль являє собою самостійну нозологічну одиницю, тоді як в основі вторинного головного болю лежить патологічний стан, який вимагає відповідних заходів для його лікування. До вашої уваги представлено огляд рекомендацій щодо фармакотерапії мігрени Шотландської міжуніверситетської мережі з розроблення клінічних настанов

Мігрень — найчастіша форма первинного головного болю із середньою поширеністю один випадок на сім осіб. Як свідчать результати досліджень, у всьому світі мігрень посідає сьоме місце серед найчастіших причин втрати праце здатності, а у пацієнтів віком старше 50 років — третє місце. Такий вагомий показник непрацездатності суттєво позначається на економічній складовій державного розвитку. Зокрема, жінки страждають на мігрень удвічі частіше, аніж чоловіки. Вважають, що це пов'язано з гормональними змінами менструального циклу, які можуть бути вираженішими в пубертантному періоді та передменопаузи. У період до пубертату частота виникнення мігрени у хлопчиків і дівчаток однакова. До того ж простежується закономірність, що після менопаузи симптоми мігрени здебільшого полегшуються. Попри високі показники розвитку мігрени, ця патологія часто залишається недіагностованою або помилково діагностованою (наприклад, вважається проявом синуситу), а тому залишається нелікованою як на первинній, так і на вторинній ланці надання медичної допомоги. Як зазначили автори наведених настанов, у 90 % пацієнтів первинної ланки, які звернулися зі скаргами на головний біль, було діагностовано мігрень. Вчені запевняють, що останнім часом спостерігається позитивна тенденція щодо вчасної діагностики та належного лікування мігренозних нападів. Так, на сучасному етапі клінічної практики з'являються

нові методи терапії як невідкладного, так і профілактичного характеру, при застосуванні яких потенційно можна уникнути додаткового лікування пацієнтів із мігренню.

В даний час етіологія і патогенез мігрені вивчені недостатньо, але найбільш відомі судинна, нейрогенна і біохімічна теорії виникнення цього пароксизмального стану. Антидромна стимуляція трійчастого нерва здатна приводити до вивільнення з його рецепторів, що іннервують краніальні судини, наступних вазоактивних пептидів: брадикініна, субстанції P, нейрокініна A, нейропептиду і кальцитоніну, а також вазоактивного інтестинального пептиду. Всі ці речовини викликають нейрогенне запалення, а будь-які стимули (моторні, зорові, акустичні і т.д.) сприяють виникненню нападів головного болю. У генезі нападу мігрені можуть брати участь судинний, нервовий і ендокринно-гуморальний механізми.

Серотонін, який є одним з ключових нейромедіаторів центральної і периферичної нервової системи, імовірно виступає в якості нейротрансмітера і нейрогуморального медіатора в невральному, судинному компонентах механізму мігрені. Біосинтез серотоніну і його секреція з нервових закінчень, регульована через пресинаптичні рецептори 5-HT_{1A}-типу, розташовані на тілах і дендритах серотонінових нейронів, відбуваються на пресинаптичному рівні. В ході зворотнього захоплення серотоніну здійснюється дезактивація секретування нейромедіатора, а після виділення серотоніну з нейрона в синаптичну щілину відбувається його зворотне захоплення переносником (ген розташований на довгому плечі хромосоми 17). Виділений серотонін впливає на різні типи рецепторів, включаючи 5-HT_{1A} і 5-HT_{2A}, на постсинаптичному рівні.

Основною причиною мігрені є дисфункція ЦНС, механізм виникнення якої не цілком ясний. Згідно висунутої Sicuteri E (1977) гіпотези у пацієнтів з мігренню є вроджена недостатність регуляції метаболізму моноамінів мозку і ендогенної

опіюїдної системи, на тлі якої формується центральна дисноцицепція і змінюються біологічні ритми. Ця недостатність посилюється під впливом різних ендо- та екзогенних впливів, приводячи до нападів мігрені.

Мігрень - це нейроваскулярне захворювання з генетично детермінованим зниженням порога чутливості до дії мігренозні тригер-факторів. Кортикальна гіперперфузія розвивається фокально, а потім поступово поширюється по корі головного мозку незалежно від кровопостачання з певної церебральної судини. Локальна вазодилатація внутрішньочерепних судин індукує стимуляцію трігемінальних чутливих закінчень, викликаючи вивільнення вазоактивних нейропептидів, в результаті чого відбувається посилення больової відповіді. Ноцицептивна інформація трансплюється трігемінальними нервовими волокнами до центральних больових структур, викликає їх збудження і провокує початок нападу мігрені. В останні роки широко обговорюється роль оксиду азоту (N0) в патогенезі мігрені та інших первинних цефалгій. Не виключається роль імунних і аутоімунних механізмів у формуванні різних форм мігрені при таких хворобах, як непереносимість глютену, гастроїнтестинальна алергія та ін..

Клінічні прояви хвороби відрізняються в залежності від віку (діти, підлітки, дорослі) і наявної форми мігрені (класична, проста і т.д.).

Перелічимо основні ознаки простої, класичної і лицьової мігрені.

Проста мігрень: характер головного болю (ГБ) - пульсуючий; локалізація болю - одно- або двостороння; тривалість нападу - 6-48 годин; періодичність - спорадичні напади (до декількох разів на місяць); супутні симптоми - нудота, блювота, нездужання, світлобоязнь. Класична мігрень: пульсуючий характер ГБ; одностороння локалізація; тривалість нападу - 4-12 годин; періодичність - спорадичні напади (до декількох разів на місяць), супутні симптоми - зорова аура, нудота, блювота, нездужання, світлобоязнь. Лицьова мігрень: характер ГБ - тупа або пульсуюча; локалізація - одностороння, в нижній половині обличчя;

тривалість нападу - 6-48 годин; періодичність - спорадичні напади; супутні симптоми - нудота, блювота.

Діагноз мігрені зазвичай встановлюють на підставі даних об'єктивного (фізикального і неврологічного) огляду, а також анамнезу. У деяких пацієнтів (близько 25%) відзначаються специфічні зміни при ЕЕГ-дослідженні.

У лікуванні мігрені розрізняють терапію приступного і межприступного періодів, профілактичне і симптоматичне лікування.

Ключові рекомендації

Невідкладна (екстрена) терапія при головному болю має застосовуватися якомога раніше для припинення мігренозної атаки. Зазвичай її призначають одноразово, тоді як у разі незадовільної відповіді можливо повторити такі інтервенції через дві години. Профілактичне лікування проводять упродовж тривалого терміну, щоб мати змогу зменшити частоту та тяжкість нападів мігрені. Як свідчить практика, доволі часто постає потреба у поєднанні як невідкладних, так і профілактичних втручань. Для ефективних терапевтичних заходів вкрай важливо правильно встановити діагноз. Вибір відповідних методів лікування має здійснюватись з урахуванням тяжкості і частоти нападів, індивідуальних особливостей пацієнта, історії попередніх інтервенцій і супутніх захворювань. Відповідь на триптани у різних пацієнтів відрізняється, тому починати профілактичне лікування слід із низьких дозувань, збільшуючи їх поступово до досягнення мінімально ефективної дози, що може суттєво різнитися для кожного пацієнта.

Невідкладна терапія мігрені

Лікування нападів мігрені передбачає призначення фармакологічних препаратів з різними механізмами дії і ряд режимних заходів, перерахованих нижче:

- анальгетики та нестероїдні протизапальні засоби - НПВС (метамізол натрію, ацетилсаліцилова кислота, ібупрофен, парацетамол, на проксі та ін.);
- селективні агоністи 5-НТ1-рецепторів (сума-триптани, Елетриптан, золмитриптан, наратриптан і ін.);
- неселективні агоністи 5-НТ1-рецепторів (ерго-Таміно і його виро
- комбіновані препарати (Кафергот, Каффетин, Мігренол, Солпадеїн, Саридон тощо.);
- β-блокаторы (Анаприлін);
- блокатори кальцієвих каналів (Німотоп, верапаміл, флунаризин);
- режимні заходи (провітрювання приміщення, відпочинок в ліжку, затемнення приміщення і ін.).

Аспірин (900 мг) рекомендований як препарат першої лінії для пацієнтів із гострим нападом мігрені. Ібупрофен (400 мг) рекомендований як препарат першої лінії терапії пацієнтів із гострим приступом мігрені. У разі не ефективності дозування засобу слід збільшити до 600 мг. Триптани рекомендовані як лікарський засіб першої лінії для пацієнтів із гострою мігренню. Суматриптан (50–100 мг) — це препарат першого вибору, за відсутності відповіді на суматриптан слід запропонувати інший засіб триптанового ряду. Для лікування пацієнтів із гострим нападом мігрені можливе також застосування комбінованої терапії суматриптаном (50–85 мг) і напроксеном (500 мг).

Невідкладна терапія використовується для припинення нападу мігрені або для суттєвого зменшення тяжкості головного болю та інших симптомів. Вказані заходи слід здійснювати, як тільки пацієнт відчує, що в нього розвивається мігренозний головний біль. У пацієнтів, які відчувають ауру, рекомендовано призначати препарати триптанового ряду на початку нападу головного болю, а не на початку аури (якщо аура і головний біль не розвиваються одночасно). Застосовують вказаний засіб одноразово. У разі незадовільної відповіді

можливо повторити прийом триптанів через дві години. Відповідь на лікування вважають позитивною при припиненні болю протягом 2 годин і відсутності больового синдрому впродовж 24 годин, а також зниження або полегшення больових ознак (від тяжкої/середньої тяжкості до легкої або без болю). Лікування може бути покроковим або стратифікованим. Під час покрокового режиму спочатку дають високу дозу аспірину або ібупрофену, якщо не вдається втамувати головний біль, то далі переходять до препаратів триптанового ряду. У разі стратифікованої терапії пацієнти можуть приймати високі дози аспірину при помірному головному болю та триптани — при більш тяжкому. Така стратегія має бути адаптована до індивідуальних потреб хворого. Оскільки пацієнти мають варіабельну відповідь на дію триптанів, то слід послідовно використовувати різні препарати триптанового ряду, щоб визначити ефективний. Екстрена терапія не завжди є дієвою в разі розвитку мігрені різного генезу. Попри це, пацієнтам слід запропонувати препарат негайної дії, зокрема підшкірний суматриптан, що може бути доцільним у деяких осіб, які не реагують на оральний або назальний триптан. Ще до початку проведення невідкладних заходів слід обговорити з кожним пацієнтом окремо ризик виникнення головного болю, спричиненого зловживанням медикаментів (ГБЗМ). Для хворих, які скаржаться на блювання на ранній стадії нападу мігрені, слід розглянути доцільність назальних або підшкірних форм триптану (BASH, 2017). Оскільки значна частина назальних доз усмоктується через шлунок, тому необхідно розглянути застосування протиблювотних засобів у пацієнтів із нудотою або блюванням. В осіб із помірними та тяжкими нападами може бути дієвим поєднання засобів триптанового ряду з аспірином або нестероїдним протизапальним препаратом (НПЗП). Слід також розглянути назальні або підшкірні триптани (BASH, 2017).

Профілактичне лікування

Пропранолол (80–160 мг/добу) рекомендовано як первинну профілактичну терапію для пацієнтів, які страждають на епізодичну або хронічну мігрень. Топірамат (50–100 мг/добу) рекомендовано як профілактичне лікування для пацієнтів із епізодичною або хронічною мігренню. Топірамат можна застосовувати для профілактики мігрени у пацієнтів, які не реагували на іншу профілактичні терапевтичні заходи. У дозуванні 50–100 мг він може бути рекомендований як профілактичний засіб для лікування пацієнтів з епізодичною або хронічною мігренню. Перед початком лікування жінок, які можуть завагітніти, обов'язково треба поінформувати їх про ризики, пов'язані з прийомом згаданого препарату, а також про необхідність використання ефективних засобів контрацепції та потребу в подальшій консультації щодо профілактики мігрени разі вагітності або її плануванні.

Амітриптилін (25–150 мг на ніч) слід розглядати як профілактичне лікування пацієнтів, що страждають на епізодичну або хронічну мігрень. Кандесартан (16 мг/добу) можливо розглядати як профілактичне лікування пацієнтів, які потерпають від епізодичної або хронічної мігрени. Вальпроат натрію (400–1500 мг/добу) можна розглядати як профілактичне лікування пацієнтів, що страждають на епізодичну або хронічну мігрень. Застосування вальпроату натрію пов'язане з підвищеним ризиком розвитку вад плоду та зниженням когнітивних властивостей у дітей, які зазнали впливу вказаного засобу в перенатальний період. Для жінок, які можуть завагітніти вальпроат натрію, слід розглядати лише у разі, коли інші методи лікування були вичерпані. Перед початком лікування таким жінкам слід обов'язково повідомляти про: ризики, пов'язані з прийомом вальпроатів під час вагітності, адже потенційно шкідливий вплив вказаного засобу може статися ще до того, як жінка дізнається про вагітність; потребу в застосуванні ефективних засобів контрацепції; альтернативні методи профілактики мігрени, якщо пацієнтка вагітна чи планує

вагітніти. Ботулінічний токсин А рекомендований як засіб для профілактичного лікування пацієнтів, які страждають на епізодичну або хронічну мігрень, у разі, коли виявлено надмірне застосування медикаментозних препаратів (досягнення належного ефекту відбувається за допомогою трьох або більше оральних медикаментів).

Головний біль, спричинений зловживанням медикаментами. У пацієнтів, які зловживають засобами невідкладної терапії, слід проводити моніторинг щодо надмірного використання ліків. Перед початком невідкладної терапії медичні працівники мають попереджати пацієнтів про ризик розвитку зловживання медикаментозними засобами при головному болі.

З альтернативних і немедикаментозних методів превентивного лікування мігрені використовують психотерапію, голкорексфлексотерапії (ГРТ), заняття карате, ушу і / або йогою, тренінгову систему «біологічного зворотнього зв'язку» (БОС), а також дієтотерапію. Найбільш поширений наступний спосіб дієтотерапії: регулярне застосування вітамінів і вітамінно-мінеральних комплексів і адекватне споживання рідини, тобто «Водний режим». При мігрені рекомендується контролювати споживання води протягом доби, тобто рівномірно (дозовано) задовольняти спрагу протягом дня, не обмежуючи, але і не споживаючи зайву кількість рідини.

Серед інших методів дієтотерапії («нейро-дієтології мігрені») виділяються такі різновиди: 1) гіпоалергенні дієти; 2) олігоан-тігенні дієти; 3) агліадінової (безглютенів) дієти. В якості їжі, що індукує мігрень, розглядається представницька група продуктів харчування; при цьому підкреслюється, що в патогенезі хвороби мають місце алергічні, а не ідіосинкразійні (метаболічні) реакції. Тому найпоширенішим способом аліментарної корекції мігрені, поряд з контролем споживаної рідини, є гіпоалергенні дієти. У зв'язку з тим, що харчова алергія може грати роль пускового чинника при мігрені, рекомендується виключати з раціону пацієнтів, схильних до цієї форми первинної головного

болю, такі види продуктів, що містять у великій кількості вазоактивні речовини (тирамін, фенілетиламін): молочні продукти (молоко, сир, сметана та ін.), яйця, шоколад, кава, какао, горіхи, арахісове масло, банани, алкогольні напої (особливо червоне вино), цитрусові (особливо апельсини), вироби з пшеничного і житнього борошна, помідори, бобові, оцет (за виключенням білого оцту) та ін. Надзвичайно важливо виключити такі «грибкові» продукти харчування, як газовані напої, м'які сорти сиру та ін., а також «гістамінні» види харчування: квашену капусту, сиркопчену ковбасу і сардельки, сушені фініки, шпинат і т.д.. Список продуктів харчування, які підлягають обмеженню або повного виключення при призначенні дієтотерапії мігрені, не обмежується перерахованими вище і визначається індивідуально (спільно з алергологом і / або дієтологом).

ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ

1. Жінка 38-ми років скаржиться на напади головного болю одностороннього характеру. Головний біль інтенсивний, локалізується в лобно-скроневій області, починається раптово, триває від 3 до 10 годин. Перед нападом відзначається "затуманення" зору. Між нападами головного болю - стан задовільний. Неврологічний статус без особливостей. Які з наведених продуктів можуть спровокувати напад?

- A. Шоколад
- B. Ананас
- C. Білий хліб
- D. Смажена картопля
- E. Молочнокислі продукти

2. Хвора 26-ти років, незаміжня, звернулась до лікаря жіночої консультації з скаргами на головний біль, який завжди супроводжує менструацію. З анамнезу з'ясовано, що головний біль виникає не тільки під час місячних, але й після перенапруження, а також при різкій зміні погодних умов. Ритм менструацій збережений: через 28-29 днів, по 3-4 дні, безболісні. При гінекологічному огляді патології не виявлено. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Мігрень
- B. Енцефаліт
- C. Передменструальний синдром
- D. Овуляторний синдром
- E. Гостре порушення мозкового кровообігу

3. Жінка 20 років, звернулася до лікаря загальної практики в зв'язку з тим, що у неї кілька разів на рік бувають напади інтенсивного пульсуючого болю, зазвичай в лівій половині голови. Пацієнтка помітила, що досить часто напад

виникав після вживання червоного вина. Приступу передують порушення зору у вигляді випадання правих половин поля зору. Головний біль супроводжується нудотою, іноді блювотою, анальгетиками купірується погано. Зазвичай напад триває кілька годин. Ваш діагноз?

- A. Мігрень без аури.
- B. Мігрень з ауурою.
- C. Головний біль напруги.
- D. Пучкова цефалгія.
- E. Панічна атака.

4. Жінка 25 років скаржиться на періодичні напади сильного головного болю в правій половині голови, правого очного яблука, які турбують її близько 6 років. Приступ триває протягом усього дня, головний біль наростає до нестерпного, часто супроводжується блювотою. Під час нападу не може нічого робити, змушена перебувати в темній кімнаті, намагається заснути. Щоб полегшити стан приймає будь-які анальгетики або вольтарен, але частіше це не допомагає. Зазвичай напад пов'язаний з початком менструального циклу. При неврологічному огляді вогнищевої симптоматики не виявлено. Пацієнтка розповіла, що у її матері були схожі напади.

- A. Пучковий головний біль.
- B. Головна біль напруги.
- C. Мігрень.
- D. Порушення мозкового кровообігу.
- E. Вегетативні кризи

5. У пацієнтки, після перебування на сонці, з'явилася дратівливість, необґрунтована втома, парестезії в області обличчя, легка гемікранія поступово

наростаюча пульсація, яка провокується рухом голови, нудота, світлобоязнь. Подібні напади спостерігаються з 14 років.

Поставте попередній діагноз.

- A. Мігрень без аури.
- B. Мігрень з ауурою.
- C. Головний біль напруги.
- D. Пучкова цефалгія.
- E. Панічна атака.

6. У пацієнта після стресу розвинулися зорові розлади: зигзаги, точки наростаючого характеру, що зберігаються близько 20 хвилин. У подальшому розвинулася гемікранія в лобово-скронево-очноямковій області. В анамнезі більше 10 подібних нападів.

Поставте попередній діагноз.

- A. Мігрень з типовою ауурою.
- B. Базилярна мігрень.
- C. Ретинальна мігрень.
- D. Офтальмоплегічна мігрень.
- E. Артеріовенозна мальформація.

7. У хворого, 36 років, після важкого нападу мігренозного болю, розвинулася гомонімна геміанопсія, яка значно регресувала протягом 3-х тижнів. На КТ: на четверту добу захворювання визначався гіподенсivний осередок речовини головного мозку. Поставте попередній діагноз.

- A. Мігрень з ауурою.
- B. Мігренозний інсульт.
- C. Транзиторний ішемічний напад.
- D. Ішемічний тромбоемболічний інсульт.

Е. Ішемічний лакунарний інсульт.

8. У хворої, 22 роки, що страждає на головний біль, який чітко залежить від менструального циклу та проявляється давячим та пульсуючим болем у правій лобно-тім'яної області та супроводжується нудотою, блювотою. Поставте попередній діагноз.

- А. Невралгія трійчастого нерву.
- В. Мігрень без аури.
- С. Невралгія назоциліарного вузла.
- Д. Синдром Слудера.
- Е. Пучкова цефалгія.

9. Хвора, 32 роки, скаржиться на напади на інтенсивний головний біль, запаморочення, нечіткість предметів у правому полі зору. Біль посилюється при кашлі, руху. Приступу передуює «туман» перед очима. Хворіє з 20 років. Напади один раз на місяць. В неврологічному статусі: без патології. Дані УЗДГ: асиметрії лінійної швидкості кровотоку немає, функціональне напруження кровотоку в правій надблоковій артерії. Оклюзії немає. РЕГ: порушення венозного відтоку. Поставте попередній діагноз.

- А. Головний біль напруги.
- В. Скроневий артеріт.
- С. Мігрень, офтальмоплегічна форма.
- Д. Кластерний головний біль.
- Е. Синдром Толоса-Ханта.

10. Хворий скаржиться на напади головного болю в лівій половині голови, під час яких він неспокійний, не може знайти собі місце, відчуває жар у всьому тілі, іноді підвищену пітливість. Больовий напад може повторюватися декілька

днів, потім не поновляються декілька місяців. Об'єктивно: неврологічна симптоматика не виявлена. Поставте попередній діагноз.

- A. Пучковий головний біль.
- B. Головна біль напруги.
- C. Мігрень класична.
- D. Порушення мозкового кровообігу.
- E. Вегетативні кризи

КЛІНІЧНІ ПРОТОКОЛИ НАДАННЯ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ЗА СПЕЦІАЛЬНІСТЮ „НЕВРОЛОГІЯ”

(Затверджено наказом МОЗ України від 17.08.2007 № 487

Редакція від 17.04.2014)

Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим на епілепсію

Код МКХ-10: G 45

Епілепсія – хронічне прогресивне захворювання головного мозку, яке проявляється повторними пароксизмами внаслідок надмірних нейронних розрядів і, нерідко, змінами особистості. Епілепсія є поліетіологічним захворюванням, тому визначення окремих етіологічних факторів позначаються лише як передумова для розвитку епілепсії і підвищує ризик її появи. Прийнято виділяти три види епілепсії: набута, вроджена та спадкова.

Епілептичні напади класифікуються таким чином:

1. Парціальні напади:

- прості парціальні напади;
- комплексні парціальні напади;
- парціальні напади з вторинною генералізацією.

2. Генералізовані напади:

- абсанси;
- міоклонічні напади;
- клонічні напади;
- тонічні напади;
- тоніко-клонічні;
- атонічні напади.

3. Некласифіковані напади: ідіопатична, симптоматична та криптогенна епілепсія.

Клінічний перебіг епілепсії та її лікування обумовлені типом нападів, їхньою частотою, тривалістю, етіологічними факторами, а також наявністю чи відсутністю психічних розладів.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Хворі з дебютом епілепсії повинні бути обстежені у неврологічному стаціонарі або в епілептологічному центрі з подальшим наглядом невролога в поліклініці. Середня тривалість лікування захворювання у неврологічному стаціонарі залежить від стану хворого, частоти нападів та етіології епілепсії - від 10 до 14 діб. Диспансерний нагляд невролога поліклініки здійснюється 1 раз в три місяці.

У хворих, які потребують додаткового лікування (крім прийому антиконвульсантів), тривалість лікування в умовах поліклініки складає 5-10 діб.

Ступінь наукової доказовості запропонованих медичних заходів – 2++ рівень С.

Клініко-діагностична програма при дебюті епілепсії

1. Клініко-неврологічне обстеження хворого;
2. Електроенцефалографія з функціональними навантаженнями протягом не менш 20 хвилин за міжнародною схемою „10-20”;
3. Електроенцефалографічне моніторування, при необхідності;
4. Ультразвукова доплерографія судин головного мозку та ший;
5. КТ або МРТ головного мозку,
6. Електрокардіографічне обстеження, при необхідності – електрокардіографічне моніторування;
7. Генетичне дослідження;

8. Аналіз крові клінічний (гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбоцитів, показники згортання крові);
9. Аналіз сечі клінічний (білок, цукор, мікроскопія, кетони, наявність крові);
10. Біохімічне дослідження крові (електроліти, білок, сечовина, імуноглобуліни, кальцій, трансамінази, лужна фосфатаза, фосфат, магній, білірубін, креатинін, амілаза);
11. Огляд терапевта;
12. Консультація психіатра.

Лікувальна програма

1. Лікування захворювання, яке є етіологічним чинником епілепсії (в т.ч. хірургічне), якщо можливо.
2. Терапія антиконвульсантами.
3. Симптоматична терапія (вітамінотерапія, метаболічна терапія, загальнозміцнююча терапія).
4. Хірургічне лікування рефрактерної епілепсії.

Характер кінцевого очікуваного результату лікування

Припинення епілептичних нападів або зменшення їх частоти без розвитку побічної дії антиконвульсантів. Нормалізація психічного стану.

Критерії якості лікування

1. Клінічний – ступінь зменшення кількості епілептичних нападів протягом не менше 6 місяців. Стабільність ефективності антиконвульсантів протягом 6 місяців без розвитку побічних дій антиепілептичних препаратів
2. Соціально-психологічний – відновлення попереднього рівня психологічної, соціальної та трудової адаптації.

Можливі побічні дії та ускладнення

Надмірна седация та когнітивні порушення (при застосуванні аналогів фенобарбіталу, фенітоїну, карбамазепіну) – при клінічно значущому рівні вираженості – заміна антиконвульсанту на такий, що є ефективним при наявному типі нападів, але не викликає седацию та когнітивні порушення.

Серцево-судинні розлади (порушення серцевого ритму) – виникають при застосуванні фенітоїну та карбамазепіну – контроль ЕКГ при наявності порушень ритму, заміна на антиепілептичний препарат іншої групи.

Шкірні висипи – найбільш часто виникають при застосуванні карбамазепіну та ламотриджину (може виникати при застосуванні інших антиепілептичних препаратів) при тривалості та клінічній вираженості – заміна антиепілептичного препарату.

Запаморочення (головокружіння) – може виникати при застосуванні більшості протиепілептичних препаратів. Може припинятися самостійно. При тривалості та клінічній виразливості – заміна протиепілептичного препарату.

Можуть спостерігатися ті чи інші побічні дії, що специфічні для різних антиепілептичних препаратів.

Рекомендації щодо подальшого надання медичної допомоги та реабілітації

Основною умовою успіху є вживання всіх заходів щодо чіткого дотримання терапевтичного режиму. Продовження психоосвітньої роботи з пацієнтом та його родиною, спрямованої на прийняття хвороби, позитивне сприйняття терапії.

Надається можливість отримання довгострокової диспансерної допомоги.

Вимоги до дієтичних призначень та обмежень

Без специфічних дієтичних рекомендацій.

Вимоги до режиму праці, відпочинку

Визначаються індивідуально з урахуванням досягнутого рівня соціального функціонування згідно із чинним законодавством.

Клінічний протокол **надання медичної допомоги хворим** **на мігрень**

Код МКХ-10: G 43

Мігрень проявляється рецидивуючими нападами головного болю, який починається з лобно-скронево-очної області та розповсюджується на половину голови (гемікранія).

Етіологія: в основі захворювання – спадкова неповноцінність нейрогуморальної регуляції. Патогенез: судинні порушення, біохімічні зміни, пароксизмальний зрив центрального контролю болю та центральної нейроваскулярної регуляції, яка викликана різноманітними ендогенними та екзогенними впливами.

Варіанти клінічного перебігу мігрені: I. Мігрень без аури (проста форма); II. Мігрень з аурою.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Діагностика та лікування у поліклініці надається лікарем-неврологом. Тривалість лікування в поліклініці складає від 1 до 7 днів. Лікування мігренозного статусу необхідно проводити у неврологічному стаціонарі. Тривалість лікування від 1 до 7 діб.

Ступінь наукової доказовості запропонованих медичних заходів – 1+ рівень (B).

Клініко-діагностична програма

1. Клінічний огляд;

2. Пульс;
3. Артеріальний тиск;
4. Температура тіла;
5. Аналіз крові клінічний;
6. Аналіз сечі клінічний;
7. Електроенцефалографія, реоенцефалографія;
8. Ультразвукова доплерографія магістральних судин голови та шиї;
8. КТ або МРТ головного мозку;
9. Консультація окуліста,
10. Консультація терапевта

Лікувальна програма

Лікування мігрені складається з двох аспектів – лікування мігренозного нападу та профілактичної терапії у міжнападний період. З метою зупинки мігренозного нападу використовують неспецифічне лікування (анальгетики, нестероїдні протизапальні препарати, комбіновані препарати) та специфічне лікування (селективні агоністи 5HT₁-рецепторів, препарати ерготамінового ряду).

Профілактичне лікування мігрені проводиться за допомогою β -адреноблокаторів, трициклічних антидепресантів, нестероїдних протизапальних препаратів, препаратів серотонінового ряду, антиепілептичних засобів.

Немедикаментозні методи лікування – фізіотерапевтичні процедури, гірудотерапія, рефлексотерапія, біологічний зворотний зв'язок, психотерапевтичні засоби.

Характер кінцевого очікуваного результату лікування

Зменшення частоти або припинення приступів, поліпшення загального стану.

Тривалість лікування в спеціалізованому стаціонарі

Стаціонарне лікування при частих нападах та укладненнях, тривалість амбулаторного спостереження і лікування визначається індивідуально.

Критерії якості лікування

Відсутність нападів.

Можливі побічні дії та ускладнення

Можливі побічні дії препаратів згідно з їх фармакологічними властивостями.

Рекомендації щодо подальшого надання медичної допомоги та реабілітації

Хворі не потребують диспансерного нагляду.

Вимоги до дієтичних призначень та обмежень

Обмеження споживання шоколаду, цитрусових, твердих сирів. Відмова від тютюнопаління, обмеження вживання алкоголю, газованих напоїв.

Вимоги до режиму праці, відпочинку

Дозовані фізичні навантаження, режим сну та обмеження роботи за комп'ютером.

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

Основна

1. Неврологія : нац. підруч. для студ. вищ. мед. нав. закл. IV рівня акредитації / І. А. Григорова [та ін.] ; за ред.: І. А. Григорової, Л. І. Соколової. - К. : ВСВ Медицина, 2014. - 640 с.
2. Неврологія : нац. підруч. для студ. вищ. мед. нав. закл. IV рівня акредитації / І. А. Григорова [та ін.] ; за ред.: І. А. Григорової, Л. І. Соколової. - 2-е вид., випр. - Київ : Медицина, 2015. - 640 с.
3. Браславець А. Я. Невідкладна неврологія : навч. посіб. / А. Я. Браславець. – Х., 2006. – 170 с.
4. Шевага В. М. Невропатологія : підручник / В. М. Шевага, А. В. Паєнок, Б. В. Задорожна. - Київ : Медицина, 2009. - 656 с.

Додаткова

1. Агафонов Б. В. Миастения и врожденные миастенические синдромы / Б. В. Агафонов. – М. : МИА, 2013. - 224 с.
2. Неврология: учеб. для студ. / И. А. Григорова [и др.] ; под ред.: И. А. Григоровой, Л. И. Соколовой. - К. : ВСВ Медицина, 2016. - 680 с.
3. Неврология : учеб. пособие / С. М. Виничук [и др.] ; под ред. С. М. Виничука. - К. : Здоров'я, 2010. - 680 с.
4. Триумфов А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы / А. В. Триумфов. – М. : "МЕДпресс-информ", 2014.- 264 с.
5. Козьолкін О. А. Діагностика невідкладних станів в неврології (в таблицях: для студентів IV курсу мед. факультету зі спеціальності «Лікувальна справа», «Педіатрія», лікарів-інтернів спеціальності «Неврологія»,

- «Загальна практика – сімейна медицина», лікарів-неврологів, сімейних лікарів / О. А. Козьолкін, А. В. Ревенько, С. О. Медведкова. – 2017 – 133 с.
6. Козьолкін О.А., Ревенько А.В., Медведкова С.О. Клінічні прояви та неврологічні особливості невідкладних станів в неврології : навч.-метод. посіб. для лікарів-інтернів неврологів, терапевтів, сімейних лікарів», студентів IV курсу медичного факультету зі спеціальності «Лікувальна справа», «Педіатрія», лікарів-інтернів спеціальності «Неврологія», «Загальна практика – сімейна медицина» лікарів-неврологів, сімейних лікарів – Запоріжжя : ЗДМУ, 2017 – 133 с.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Голубев В. Л. Вегетативные расстройства / В. Л. Голубев, А. М. Вейн, Т. Г. Вознесенская, - М.: МИА, 2010. - 640 с.
2. Гусев Е. И. Эпилепсия и ее лечение / Е. И. Гусев, Г. Н. Авакян, А. С. Никифоров. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 158 с.
3. Дзяк Л. А. Эпилепсия / Л. А. Дзяк, Л. Р. Зенков, А. Г. Кириченко. - К. : Книга плюс, 2001. - 168 с.
4. Дуус П. Топический диагноз в неврологии. Пер. с нем. – М.: ИПЦ «Вазар-Ферро», 1996. – 400 с.
5. Захаров В. В. Нервно-психические нарушения: диагностические тесты / В. В. Захаров. – М. : Медпресс, 2014. - 320с.
6. Зенков Л. Р. Функциональная диагностика нервных болезней / Л. Р. Зенков. - М. : МЕДпресс-информ, 2013. - 488 с.
7. Крылов В. В. Нейрореанимация : практ. рук. / В. В. Крылов, С. С. Петриков. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 172 с.
8. Мументалер М. Дифференциальный диагноз в неврологии / М. Мументалер, К. Бассетти, К. Дэтвайлер. - 4-е изд. - Москва : МЕДпресс-информ, 2014. - 359 с.

9. Неврология : нац. руководство / под ред. Е. И. Гусева [и др.]. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 686 с.
10. Никифоров А. С. Частная неврология : учеб. пособие / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 768 с.
11. Скоромец А. А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : рук. для врачей / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец. – СПб. : Политехника, 2014. - 628 с.

Інформаційні ресурси:

1. Стандарти надання медичної допомоги в неврології. – URL: <http://neurology.com.ua/standarty-okazaniya-medicinskoj-pomoshhi-po-specia/>
2. Міжнародний неврологічний журнал : офіц. сайт. – Режим доступу : <http://www.mif-ua.com/archive/mezhdunarodnyj-nevrologicheskij-zhurnal/numbers>
3. The Lancet Neurology. – Режим доступу : www.thelancet.com/neurology