

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра нервных болезней с курсом ПО

РЕФЕРАТ

Тема: «Кластерная головная боль»

Выполнила:
ординатор 2 года обучения
Медведева Ю.П.

КРАСНОЯРСК 2022г

Оглавление

Введение	3
Этиология и патогенез	4
Классификация	4
Клиническая картина	9
Диагностика.....	11
Лечение	13
Литература:.....	13

Введение

Кластерная (пучковая) головная боль (КлГБ) является одной из наиболее мучительных форм первичных цефалалгий и встречается редко по сравнению с такими заболеваниями, как мигрень и ГБ напряжения. По предположению, первое известное документальное описание пучковой ГБ (ПГБ) было сделано Gerardi van Swieten в 1745 г. ПГБ ранее рассматривали как вариант мигренозной ГБ. А. Harris в 1936 г., обратив внимание на ее односторонний характер и относительно короткую длительность, впервые выделил этот тип боли в особую форму — мигренозную невралгию (невралгия Харриса). В. Horton (1939), описавший многие клинические черты «нового синдрома сосудистой ГБ», обратил внимание на способность гистамина провоцировать этот тип ГБ, в связи с чем она также получила название «гистаминовая цефалгия», или «Хортоновская головная боль».

Впервые термин «кластер» использовал М. Kunkle (1952) для обозначения периодичности серий атак боли при этом заболевании.

Заслуга выделения в отдельную клиническую форму ПГБ и описания характерных клинических признаков принадлежит норвежскому исследователю О. Sjaastad. Именно его исследования легли в основу диагностических критериев, в последующем использованных в Международной классификации ГБ 1988 и 2004 гг.

КлГБ – редкое заболевание, но его точная распространенность остается дискуссионной вследствие значительной вариабельности предполагаемой распространенности. Последние исследования предполагают, что распространение КлГБ составляет по крайней мере 1 на 500 человек. КлГБ более привержены мужчины. Гендерное соотношение в различных описаниях серии случаев меняется между 2,5:1 и 7,2:1. Начало симптомов обычно встречается между 20 и 40 годами жизни, хотя о КлГБ сообщалось во всех возрастных группах. КлГБ у детей встречается редко, но несколько таких случаев описано у самых маленьких пациентов в возрасте 3 лет.

Этиология и патогенез

Точная причина возникновения КГБ неизвестна. Расстройство носит спорадический характер, хотя и были зарегистрированы редкие случаи аутосомно-доминантного наследования в пределах одной семьи.

Факторы риска развития КГБ включают в себя:

1. мужской пол;
2. возраст старше 30 лет;
3. прием вазодилататоров (например, алкоголя);
4. предыдущая травма головы или хирургическое вмешательство.
5. Подкожное введение гистамина вызывало приступы у 69 % пациентов.
6. Стресс, аллергены, сезонные колебания световой активности (чаще ранней весной или осенью) или прием сосудорасширяющих препаратов, таких как нитроглицерин, также вызывали приступы КГБ у некоторых пациентов.

Около 80 % пациентов с КГБ являлись заядлыми курильщиками, а 50 % имели в анамнезе проблемы с алкоголем. Важно отметить, что провоцирующее действие названных выше веществ реализуется лишь в период болевого пучка, усугубляя его, и полностью отсутствует во время ремиссии.

Патогенез:

Установлено, что атака ПГБ, так же как и приступ мигрени, реализуется при участии тригемино-васкулярных механизмов.

Общими для этих форм ГБ являются такие процессы, как активация тригеминальных ноцицептивных путей, сопровождающихся выделением из окончаний тригемино-васкулярных волокон болевых нейропептидов (кальцитонин-генсвязанного пептида) с последующей вазодилатацией, а также нейрогенное воспаление стенки сосуда.

Таким образом, в настоящее время считается, что расширение глазничной артерии возникает на фоне боли и поэтому носит вторичный

характер. Эффект от воздействия вазоактивных веществ при КлГБ (вазодилататоры обуславливают возникновение боли, вазоконстрикторы – завершение приступа) свидетельствует в пользу данной теории.

Наличие вегетативных проявлений на стороне боли (слезотечение, ринорея) является следствием активации краниальной парасимпатической системы. Частичный симптом Горнера (птоз и/или миоз), возникающий много реже во время приступа, чем перечисленные локальные парасимпатические симптомы, обусловлен компрессией симпатических волокон, расширенной во время приступа сонной артерией.

Ритмичность обострений, их зависимость от смены биоритмов, а также тесная связь атак с периодом ночного сна указывают на участие в патогенезе КлГБ гипоталамуса, играющего роль «биологических часов». Еще одним доказательством «гипоталамической теории» патогенеза КлГБ является тот факт, что в период боли у пациентов нарушается секреция кортизола, тестостерона, пролактина, выработка которых регулируется супрахиазмальным ядром гипоталамуса, а также фиксируются нарушения циркадных колебаний многих вегетативных параметров (температуры тела, артериального давления и др.).

Кроме того, проведенные исследования показали, что задние отделы гипоталамуса активируются на позитронной эмиссионной томографии у пациентов с КлГБ во время приступов. Выраженное психомоторное беспокойство и аффективные расстройства во время атаки могут свидетельствовать об участии лимбических структур.

Таким образом, дисфункция на гипоталамическом уровне рассматривается как основное первичное звено патогенеза КлГБ, а активация тригемино-васкулярной и парасимпатической систем – как вторичные механизмы, непосредственно реализующие болевые и вегетативные проявления атаки.

Циркадные ритмы и КлГБ:

Теория «биологических часов» частично возникла из-за циклической природы этих ГБ и того факта, что они часто появляются в одно и то же время суток в течение цикла.

Циркадная периодичность приступов и периодичность, наблюдаемая в кластерный период, указывает на дезорганизацию биологических ритмов, что заставляет предположить вовлечение гипоталамуса в патофизиологию КлГБ.

Недавние функциональные и структуральные нейровизуализационные исследования подтверждают это предположение, указывая на изменения в этой конкретной области. Около 50% атак КлГБ происходит ночью. Уровень секреции мелатонина строго соответствует циркадным ритмам, которые регулируются супрахиазмальным ядром.

Циркадные ритмы обеспечиваются сигналами света, проходящими между сетчаткой и гипоталамусом. Нормальный ночной пик секреции мелатонина ослабевает в острую фазу КлГБ, и экскреция его метаболитов нарушается. В двух позитивных исследованиях с небольшим числом пациентов показана эффективность использования мелатонина в лечении КлГБ, что требует дальнейшего изучения.

Классификация

Согласно Международной классификации головной боли (МКГБ-3 бета, 2013, IHS), данная форма относится к тригеминально-вегетативным (автономным) цефалгиям, занимая третью рубрику, в которую помимо нее входят:

- пароксизмальная гемикрания;
- кратковременная односторонняя головная боль с инъекированием конъюнктивы и слезотечением (КОНКС, SUNCT-синдром);
- возможные тригеминальные вегетативные цефалгии.

Тригеминальные вегетативные цефалгии (ТВЦ) сочетают в себе одновременно как черты головной боли, так и типичные черты поражения парасимпатических волокон ЧМН. Это связано с активацией тригемино-парасимпатического рефлекса, реализующегося по дуге тройничный-блуждающий нерв.

Общими признаками тригеминальных вегетативных цефалгий являются:

- Наличие четко очерченных более или менее кратковременных приступов строго односторонней интенсивной головной боли, локализующейся, как правило, в орбитальной, надглазничной и/или височной области;
- Наличие односторонних вегетативных симптомов на стороне боли: инъекция конъюнктивы, слезотечение, заложенность носа, ринорея, миоз, легкое опущение и отек века.

Являясь формой первичной головной боли, ПГБ характеризуется периодическими, рецидивирующими кратковременными (продолжительностью от 15 до 180 минут) эпизодами мучительной односторонней боли в окологлазничной области с односторонней вегетативной дисфункцией на этой же стороне.

Ее распространенность колеблется от 0,5 до 1 % среди населения, с

преимущественным поражением мужской половины населения, в отличие от других форм первичных цефалгий, где женщины по сравнению с мужчинами страдают чаще.

IHS выделяют 2 клинические формы КГБ:

1. Эпизодическая, характеризующаяся, по меньшей мере, 2 болевыми периодами продолжительностью от 7 до 365 дней, разделенными свободными от боли периодами продолжительностью > 1 месяца;
2. Хроническая, которая, в отличие от вышеописанной, характеризуется возникновением приступов на протяжении 1 года и более без ремиссий или с ремиссиями, продолжительность которых < 1 месяца.

Клиническая картина

ГБ является строго односторонней и лишь у 15% пациентов может наблюдаться смена стороны боли от одного пучка к другому.

Боль, как правило, локализуется вокруг глаза и захватывает висок, лоб, область щеки и верхнюю челюсть на той же стороне.

В более редких случаях боль иррадирует в нижнюю челюсть, зубы и даже шею.

Боль при ПГБ имеет очень высокую интенсивность. Она обычно описывается в таких терминах, как сверлящая, рвущая или жгучая; пациенты сообщают об «ощущении выдавливания глаза» или о «раскаленной игле, воткнутой в глаз». ГБ настолько мучительна, что у большинства лиц наблюдается выраженное двигательное возбуждение и ажитация.

Известны суицидальные попытки во время приступа с целью прекратить свои страдания, поэтому боль при ПГБ называют суицидальной.

Характерным признаком КЛГБ является вегетативное сопровождение атак на стороне боли. Наиболее часто наблюдаются слезотечение и покраснение склеры, ринорея и заложенность носа. Другие симптомы (потливость и отечность лица, синдром Горнера и др.) встречаются гораздо реже.

Системные вегетативные нарушения также могут возникать во время болевого приступа. Атаки ПГБ имеют среднюю продолжительность 45–90 минут и возникают в среднем с частотой 1–3 раза в сутки. Обычно боль возникает внезапно и быстро, в течение 5–10 минут достигает максимальной интенсивности. Сопровождающие симптомы, такие как при мигренозной головной боли, значительно менее выражены.

Почти облигатным признаком ПГБ являются ночные атаки, будящие пациентов в одно и то же время ночи. ПГБ поэтому называют «будильниковой» ГБ, поскольку она, подобно будильнику, будит пациента в определенный час среди ночи.

Особенностью большинства пациентов с ПГБ являются внешний вид и психологические особенности пациентов. Пациенты, страдающие ПГБ, часто имеют атлетическое телосложение, курят и часто употребляют алкоголь. Их лицо с глазами орехового цвета, глубокими мимическими морщинами, утолщенной кожей с множественными телеангиоэктазиями напоминает «лицо льва». Внешний вид полностью противоположен эмоционально-личностным особенностям. За внешне мужественным обликом скрываются чувствительность, нерешительность, склонность к тревоге и ажитации, потребность в психологической поддержке со стороны близких людей – «сердце мыши».

По данным исследований, выделены следующие возможные триггеры атак КлГБ: алкоголь, сигаретный дым, большие высоты, нарушения привычного суточного ритма, яркий свет, психоэмоциональное напряжение, высокая температура окружающей среды, продукты с высоким содержанием нитритов, некоторые лекарственные средства (гистамин, нитраты).

Симптоматические КлГБ могут наблюдаться и при некоторых интракраниальных процессах. Атипичность подобных случаев включает отсутствие периодичности, присутствие определенной степени фоновой ГБ, неадекватную или неудовлетворительную реакцию на лечение, наличие других неврологических симптомов, кроме птоза и миоза.

Диагностика

Диагностика кластерной головной боли основывается на характерной комбинации симптомов и исключении интракраниальной патологии.

Необходимо исключить другие унилатеральные первичные синдромы головных болей с вегетативными симптомами, которые иногда объединяют вместе с кластерной головной болью термином тригеминальные вегетативные цефалгии:

- Синдром SUNCT (коротко длящаяся, односторонняя, невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением): приступы очень кратковременные (5–250 секунд) с очень высокой частотой (до 200 приступов в день).
- Хроническая пароксизмальная гемикрания: приступы возникают с большей частотой ($> 5/\text{день}$) и длятся меньше по времени (обычно несколько минут), чем при кластерных головных болях.
- Продолжительная гемикрания: постоянная односторонняя головная боль умеренной степени выраженности, на которую «наслаиваются» короткие приступы более интенсивной головной боли.

Хроническая пароксизмальная гемикрания и постоянная гемикрания, в отличие от синдрома SUNCT и кластерной головной боли (и мигрени), эффективно поддаются терапии индометацином, но не другими нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП).

Лабораторная диагностика:

Поскольку диагностика ПГБ является клинической, лабораторные методы не являются обязательными.

Инструментальная диагностика:

Инструментальные исследования не информативны в диагностике ПГБ, поскольку не выявляют специфических для этого заболевания изменений.

Критерии диагностики ПГБ:

1. Как минимум 5 приступов, соответствующих критериям: сильная, односторонняя орбитальная, супраорбитальная и/ или височная боль, длительность от 15 до 180 минут;
2. Наличие на стороне боли хотя бы одного из следующих симптомов: слезотечение, заложенность носа (ринорея), отек века, потоотделение на передней части головы или лица, миоз и/или птоз, невозможность находиться в покое (ажитация);
3. Частота атак от 1 до 8 в сутки;
4. ГБ не связана с другими причинами.

Лечение

Терапия приступа:

Лечение атаки ингаляцией чистого (100%) кислорода (уровень доказательности А) через кислородную маску с уровнем потока не менее 7–12 л эффективно для купирования атаки КЛГБ. Это безопасный и не имеющий никаких противопоказаний метод. Около 60% всех пациентов с КЛГБ отмечают, что при этом лечении снижение выраженности болевого синдрома происходит в течение 15–30 минут.

Терапия приступа (пучка) кластерной головной боли, согласно рекомендациям Европейской федерации неврологических обществ (European Federation of Neurological Societies, EFNS) включает себя применение триптанов — агонистов 5-HT_{1B/1D} рецепторов. Эффективность их применения основана на 3-х основных механизмах действия:

1. Вызывают сужение избыточно расширенных церебральных сосудов. Это снижает стимуляцию болевых рецепторов сосудистой стенки и способствует уменьшению боли;
2. Приводят к ингибированию выделения алгогенных и вазоактивных нейропептидов из периваскулярных нервных волокон тройничного нерва. Это приводит к уменьшению нейрогенного воспаления и боли, нормализации тонуса церебральных сосудов;
3. Ингибируют выделение алгогенных нейропептидов из центральных терминалей тройничного нерва, снижая возбуждение и блокируя проведение боли на уровне чувствительных ядер ствола мозга.

К этой группе препаратов относятся: суматриптан (триптаны первого поколения) и золмитриптан, фроватриптан, элетриптан (триптаны второго поколения).

Превентивная лекарственная терапия

Верапамил ежедневно в дозе 240–960 мг был использован в качестве препарата первого выбора (уровень доказательности А) для профилактики

эпизодической и хронической КЛГБ. При приеме данного препарата необходим регулярный ЭКГ-мониторинг для контроля изменений сердечной проводимости. Он, как правило, хорошо переносится и может безопасно использоваться в сочетании с другими профилактическими препаратами. Не существует никаких доказательных исследований, предлагающих оптимальные дозы верапамила. Рекомендуется увеличение дозы на 80 мг каждые 14 дней. Полная эффективность верапамила наступает в течение 2–3 недель.

Нет адекватных рандомизированных плацебо-контролируемых исследований, имеющих данные по использованию кортикостероидов (КС) при КЛГБ. Несколько открытых исследований и серии случаев были опубликованы К. Ekbom и J.E. Hardebo. Все открытые исследования подтверждают клинически известную эффективность КС (уровень доказательности А), назначаемых в различных режимах (30 мг преднизолона в сутки и более, 2–4 мг дексаметазона ежедневно). Они очень эффективны для начальной профилактики и быстрого подавления атак в то время, пока профилактические препараты более длительного действия вступят в силу. Однако у некоторых пациентов обрыв атак происходит только на фоне применения КС и, следовательно, непрерывное применение ими КС необходимо. Оптимальной дозировки КС не существует.

Литий (карбонат лития) был изучен как препарат для профилактического лечения КЛГБ в суточной дозе от 600 до 1500 мг (уровень доказательности В) более чем в 20 открытых исследованиях, описанных К. Ekbom. Улучшение при хронической КЛГБ, как было описано, составило 78% (63% при эпизодической КЛГБ). Так как литий в целом имеет узкое терапевтическое окно, он рекомендуется при хронической КЛГБ, только когда другие препараты неэффективны или противопоказаны.

Метисергид 4–8 мг/сут (уровень доказательности В) и антисеротонинергический препарат пизотифен 3 мг/сут (уровень доказательности С) показали свою умеренную эффективность при лечении

эпизодической КЛГБ [24], однако их применение ограничено побочными эффектами. Данные препараты не продаются на территории Российской Федерации.

Открытые исследования показывают, что для профилактики КЛГБ эффективен топирамат (уровень доказательности В). Рекомендуемая доза составляет 100 мг/сут.

Для ипсилатеральной интраназальной аппликации капсаицина в двух открытых и одном двойном слепом плацебо-контролируемом исследованиях была показана эффективность примерно для двух третей пациентов после повторных аппликаций.

Пока не существует универсального препарата, который сочетал бы комбинацию различных профилактических средств для лечения КЛГБ, поэтому важно понимать, что некоторые пациенты отвечают на лечение комбинацией двух препаратов лучше, чем при применении высоких доз одного препарата.

При ПГБ противопоказано введение сосудорасширяющих средств (никотиновая кислота, аминофиллин), т.к. они могут провоцировать развитие нового приступа и ухудшать течение настоящего.

Литература:

1. Боконжич, Р. Головная боль / Р. Боконжич. - М.: Медицина, **2015**. - 320
2. Головная боль / Под редакцией М.Н. Пузина. - М.: Медицина, **2016**. - 496 с.
3. Клинические рекомендации МЗ РФ «Головная боль напряжения (ГБН)» 2021г
4. Маркус, Д. А. Головная боль / Д.А. Маркус. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 224 с.
5. Мисюк, Н. С. Головные боли / Н.С. Мисюк, П.П. Пригун. - М.: Беларусь, 2017. - 144 с.
6. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по диагностике и лечению головной боли напряжения у детей.
7. Филатова Е.Г. Тригеминальные автономные (вегетативные) цефалгии. В кн: Вегетативные расстройства. Клиника, диагностика, лечение / Под ред. В.Л. Голубева. М., 2010. С. 455–71.
8. Шток, В. Н. Головная боль / В.Н. Шток. - М.: Медицинское информационное агентство, 2016. - 472 с.