



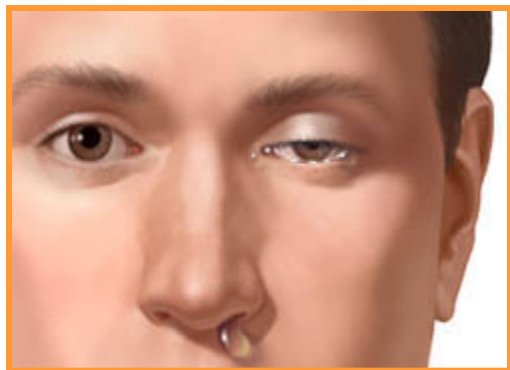
*Российское общество
по изучению головной боли
(РОИГБ)*



*Университетская
Клиника головной боли*



*Европейская федерация
головной боли
(EHF)*



Кластерная головная боль и другие тригеминальные вегетативные цефалгии (ТВЦ)

Осипова В.В.

НПЦ психоневрологии им. Соловьева ДЗМ
Университетская клиника головной боли, Москва



«Боль часто будит меня посреди ночи, в течение нескольких секунд нарастает и становится нестерпимой. Болит только правый глаз, который сильно краснеет и слезится, иногда отекает и опускается веко.

В этот момент я не нахожу себе места. Я должен двигаться, чтобы хоть немного отвлечься от жуткой боли. Хожу взад-вперед по комнате, держась за голову, сажусь и опять встаю, иногда раскачиваюсь на стуле».

Пациент N

Место ТВЦ в классификации ГБ (МКГБ-3, 2018)

Часть I: Первичные ГБ (Главы 1-4)

1. Мигрень
2. Головная боль напряжения
3. Пучковая (кластерная) головная боль и другие тригеминальные вегетативные (автономные) цефалгии
4. Другие первичные ГБ

Часть II: Вторичные ГБ (Главы 5-12)

Ранее используемые термины:
синдром Хортона, цилиарная невралгия Харриса, гистаминная цефалгия

Часть III: Болевые краниальные невропатии, другие лицевые и головные боли (Главы 13-14)

Классификация тригеминальных вегетативных цефалгий (МКГБ-3, 2018)

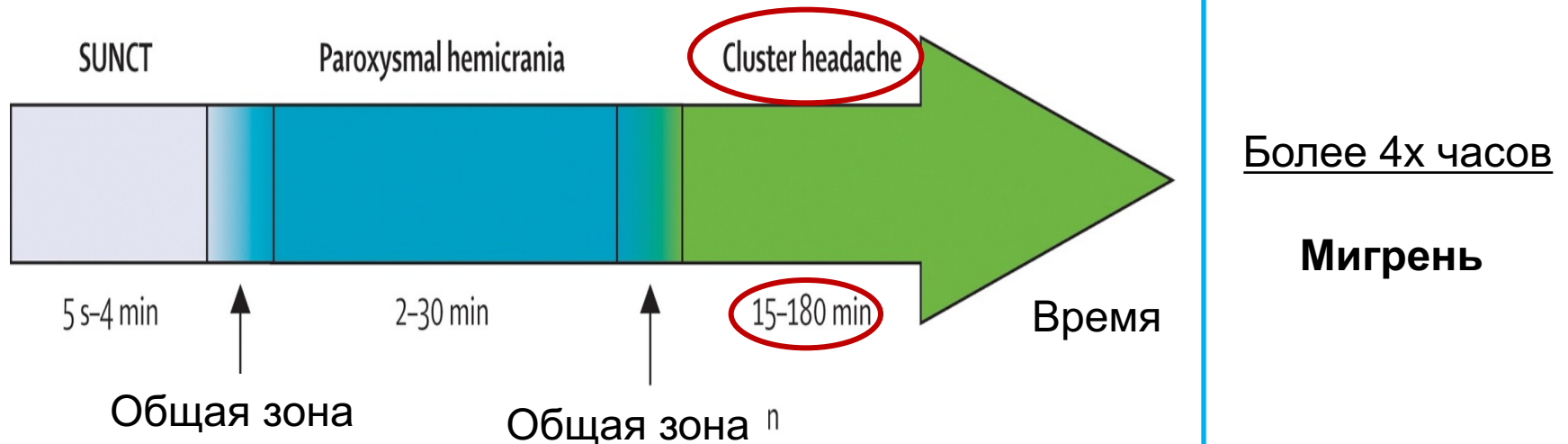
- Кластерная (пучковая) головная боль (КГБ=ПГБ; эпизод. и хрон. формы)
- Пароксизмальная гемикрания (эпизод. и хрон. формы)
- Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли (эпизод. и хрон. формы):
 - SUNCT
 - SUNA
- Гемикрания континуа
- Вероятные ТВЦ



Cluster headaches may involve pain around one eye, along with drooping of the lid, tearing and congestion on the same side as the pain

ТВЦ: *разделение по продолжительности приступов*

Тригеминальная
невралгия

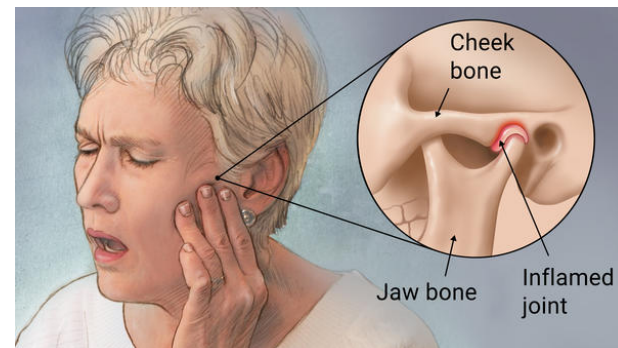


Эпидемиология и бремя кластерной ГБ

- Частота в популяции **0.5–0.8%** ГБ (в спец. центрах ГБ до 15%)
- **Москва: 33 600 (!) пациентов с кластерной ГБ**
- Дебют в 20-40 лет; ср. возраст дебюта - **31 год**
- Мужчины страдают в 3-4 раза чаще, чем женщины
- Среднее время до верного диагноза - **5 лет!**
- **Верный диагноз при первичном осмотре получают лишь 21% пациентов**

Наиболее частые маски ТВЦ

- Тригеминальная невралгия – 77%
- Мигрень без ауры – 18%
- Синуситы – 17%
- Другие – 14%:
 - Дентальная боль
 - Дисфункция височно-нижнечелюстного сустава (ДВНЧС)
 - Персистир. идиопатическая лицевая боль
 - Височный артериит
 - Постгерпетическая невралгия



Antonaci F. et al., 2013, Осипова В.В.,
Сергеев А.В., 2016

Расстройства, которые могут сопровождаться кластероподобными ГБ

Поражение лицевых структур

- Эвисцерация глазного яблока
- Герпетическое поражение 1 ветви ТН
- Инфекционное поражение верхнечелюстного синуса
- Вставление зубов

Патология кавернозного синуса

- Аденомы гипофиза
- Параселлярные менингиомы
- Невриномы 5 нерва
- Сфеноидальный синусит

Патология черепных сосудов

- Артериовенозные мальформации
- Сосудистые петли
- Аневризмы
- Расслоение артерий
- Каротидная тромбэндартерэктомия

Другие заболевания

- Рассеянный склероз
- Опухоли
- В/ч кальцификаты

Что необходимо для правильной диагностики ГБ?



- Диагностика – **клиническая!**
- Грамотный расспрос: **задать правильные вопросы:**
ЖАЛОБЫ (где, как часто и как долго болит), сопут. с-мы, семейный анамнез, течение ГБ, провокаторы, облегчающие факторы, коморб. нарушения и др.)
- Знать диагностические критерии МКГБ
- Правильная формулировка диагноза
- **Доп. исследования – только при подозрении на вторичную ГБ**
- Знать куда **ПЕРЕНАПРАВИТЬ** сложного пациента (тяжелое течение ГБ, диагностические трудности  **Цефалголог!** 



г. Уфа: проф.
Ахмадеева ЛР



Ошибочные диагнозы, выставляемые пациентам с первичными ГБ в РФ (маски мигрени и ГБН)

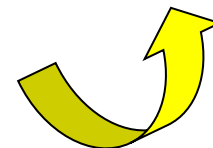
- Дисциркуляторная энцефалопатия
- ГБ, связанная с артериальной гипертензией
- Гипертензионно-гидроцефальный синдром
- Остеохондроз шейного отдела позвоночника с мигренеподобными пароксизмами
- Вегетативно-сосудистая дистония с цефалгическим синдромом
- Посттравматическая ГБ
- Вертебро-базилярная недостаточность

**Не повторяйте
эти ошибки!**

Кластерная ГБ: *важные понятия*

- Приступ – болевой пароксизм
(в среднем 30 мин)
- Кластерный период = Болевой «пучок» -
период времени, в течение которого приступы
возникают регулярно (в среднем 1-2 мес)
- Ремиссия – период, во время которого приступы
не возникают самопроизвольно и не могут быть
спровоцированы (продолжительность 3-12 мес -2
года)

Эпизодическая
ПГБ



Критерии диагностики КГБ

- Сильная, односторонняя орбитальная, супраорбитальная и /или височная боль длительностью 15-180 минут
- Наличие на стороне боли хотя бы одного из следующих симптомов:
 - Слезотечение
 - Отек века
 - Заложенность носа (ринорея)
 - Миоз и/или птоз
 - Потоотделение на передней части головы или лица
 - Невозможность находиться в покое (ажитация)
- Частота атак от 1 до 8 в сутки
- ГБ не связана с другими причинами



Особенности течения КГБ

- Атаки возникают сериями или «пучками»
- Внезапность начала и конца обострения
- Четко выраженные ремиссии
- Сезонность обострений: весна-осень
- «ГБ которая один раз выбирает сторону»
- Облигатность ночных атак: фаза быстрого сна



Во время ремиссии никакие провокаторы не могут вызвать приступ!

Провоцирующие факторы

Провокаторы приступа:

- Фаза быстрого сна
- Вазодилататоры (алкоголь, гистамин, НГ)
- Стресс

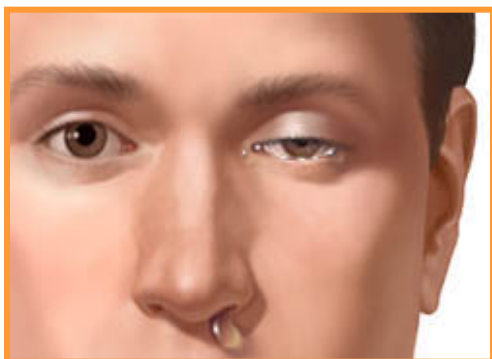
Провокаторы «пучка»

- Смена биоритмов (часовых поясов, режима сна)
- Гипоксия (синдром апноэ во сне)
- Повышенный уровень тестостерона



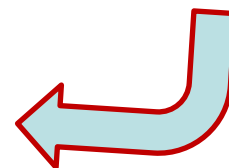
Как выявить кластерную ГБ?

- Возраст начала ГБ
- Боль: какая и где?
- Сопутствующие симптомы
- Поведение в приступе
- Наследственность
- Триггеры

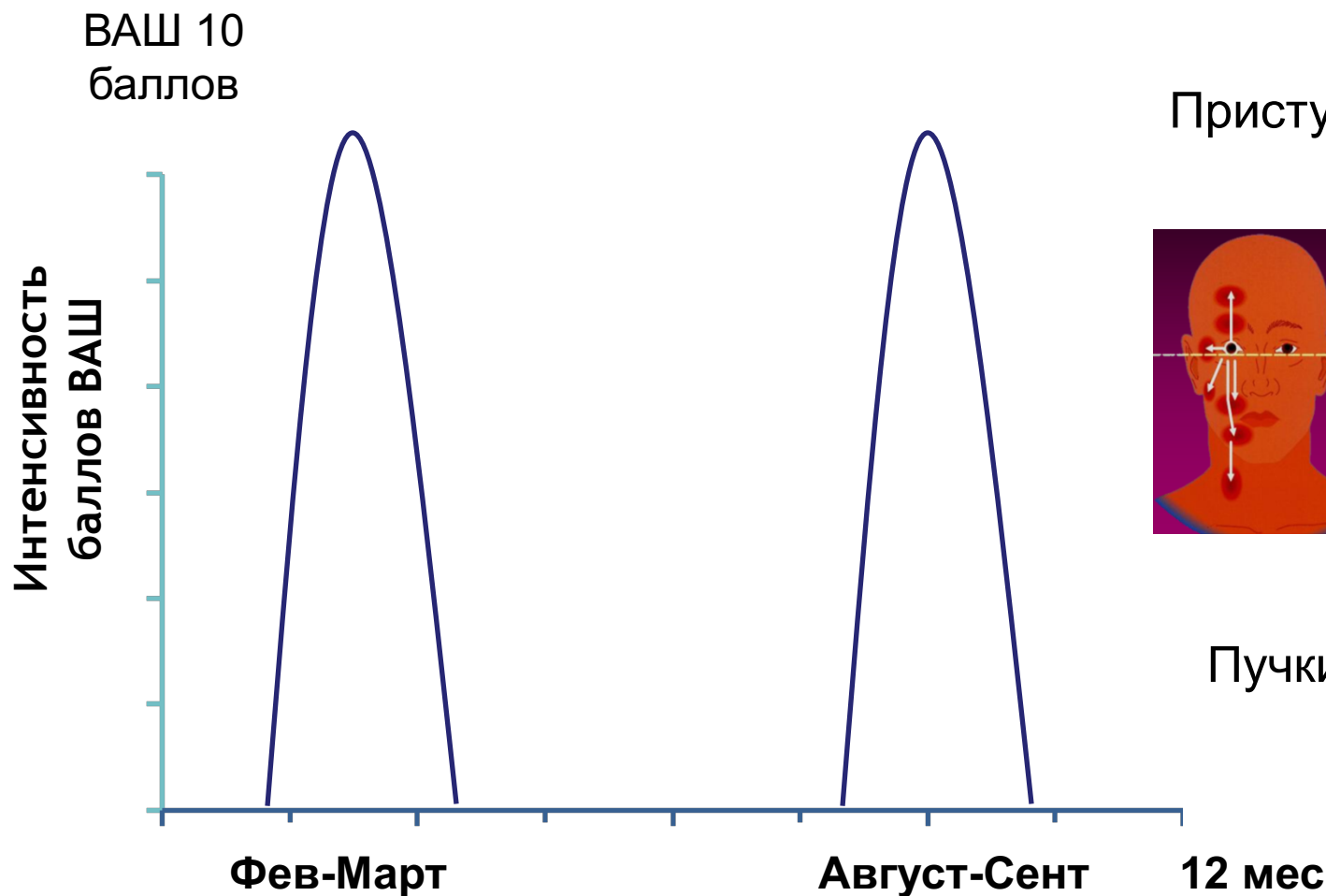


- Чаще до 40 лет (20-30)
- Невыносимая (ВАШ 10б), жжение, строго односторонняя без смены стороны, глаз-висок-ухо- челюсть
- «Красный глаз», отек века, слезотечение, ринорея, птоз...
- Ажитация, агрессия
- Нет
- Приступа: алкоголь, сон (фаза БС), стресс
- Пучка: гипоксия (САС), смена биоритмов

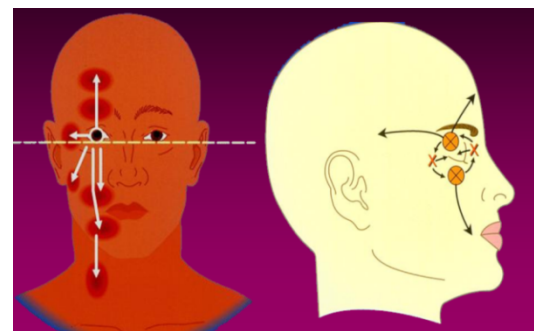
**Кластерная
ГБ**



Кластерная ГБ: *паттерн приступов*



Приступ 15-180 минут



Пучки 1-2 раз в год

Пациент П, 56 лет



Синдром «льва
и мыши»

Дебют (1-ый пучок): в 21 год, 5-6 атак в течение 2 недель, правый висок, ВАШ 86, увлажнение глаза

Триггер: служба на Дальнем Востоке (?)

С 25 лет: болевые периоды 1 раз в 2 года, февраль-март, 3-5 недель

Приступы: только справа, висок-глаз-ухо, 2-3 в сутки, 1 ночью (в 2-3 ч), ВАШ 106, триггеры – алкоголь, недосыпание

Симптомы: «красный глаз», отек века, ринорея, слезотечение, жажда, агрессия

Хроническая КГБ

- Приступы КГБ возникают на протяжении более 1 года без ремиссий или с ремиссиями **< 3 месяцев**



Варианты дебюта и течения ХКГБ:

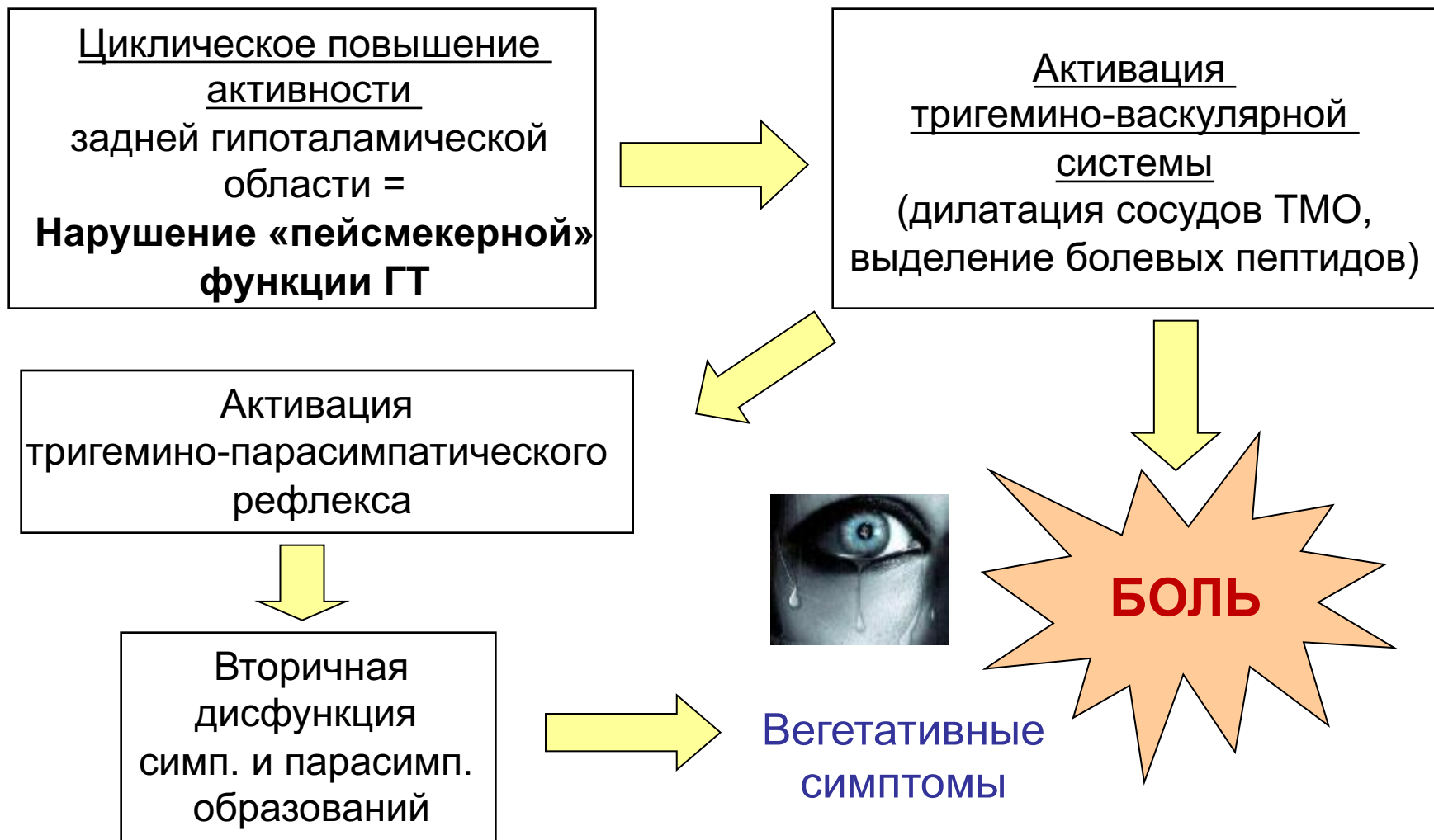
1. De novo
2. ХКГБ развивается из эпизод. КГБ
3. ХКГБ переходит в ЭКГБ

NB! Исключение
нейро-васкулярного
конфликта

Рефрактерная ХКГБ – устойчивая к адекватному лечению (правильные препарат, доза и продолжительность лечения)

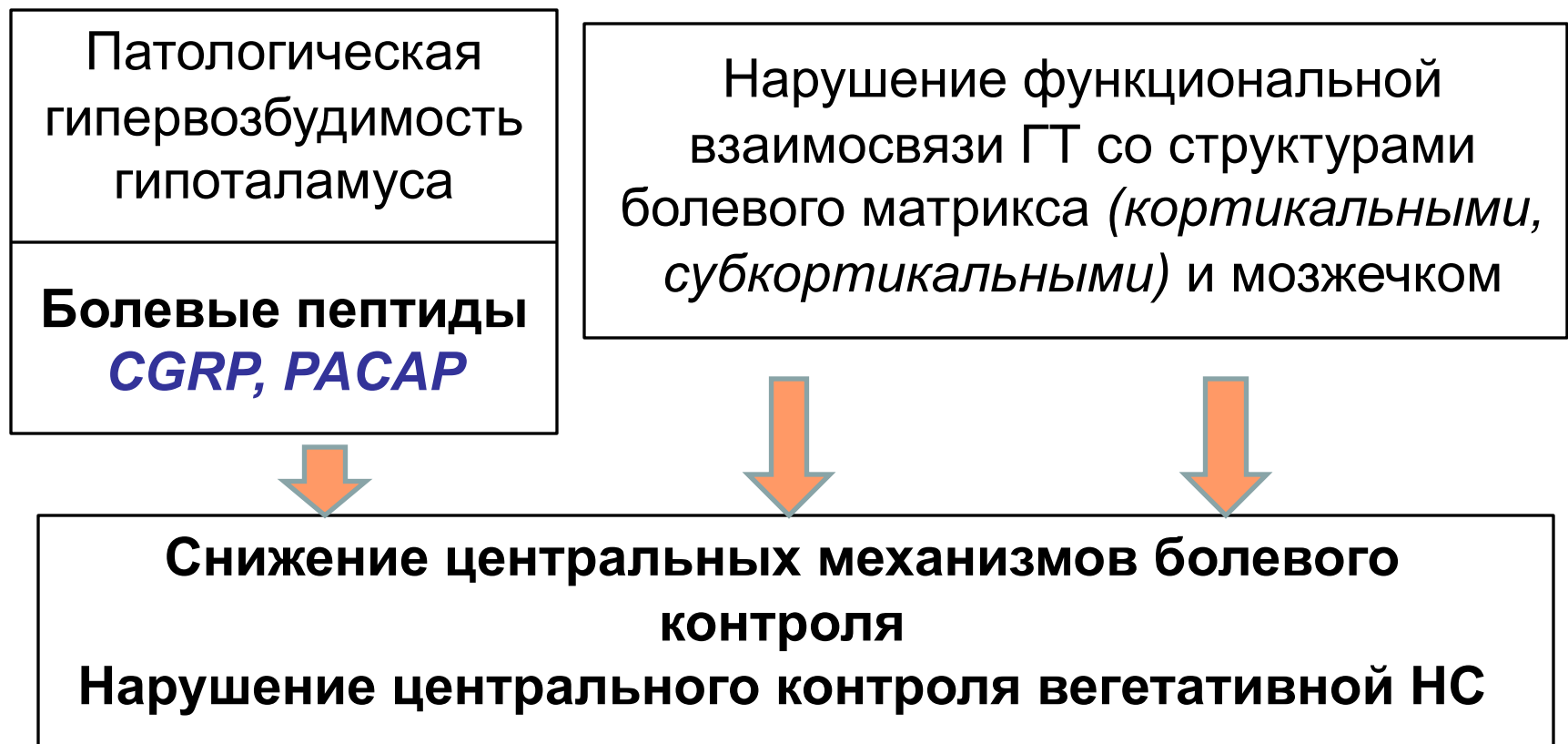
Патофизиология КГБ

первоначальные представления



Патофизиология КГБ: *новые представления*

КГБ - полифазное хронобиологическое нарушение



Болевые пептиды и КГБ:

CGRP (КГРП) и PACAP – мишени терапии!

- **CGRP** – Кальцитонин-ген-родственный пептид - участвует в патогенезе мигрени и КГБ
 - приступ КГБ может быть вызван введением CGRP
 - уровень CGRP повышен во время приступа КГБ в плазме крови и в слезной жидкости
- **PACAP-38** - Гипофизарный полипептид, активирующий аденилатциклазу - обнаруживается в тригеминальном и сфенопалатинном ганглиях; участвует в патогенезе КГБ
 - уровень **PACAP-38** повышается во время приступа эпизодической КГБ



Купирование приступа КГБ

Препараты	Уровень доказательности
Кислород (ингаляции) 100% O ₂ (10-15 л/мин, 10-20 мин)	A
Триптаны (п/к, и/н, per os)	A/B
Лидокаин интраназально	B/C
Дигидроэрготамин (и/н)	A

**Инъекции кортикостероидов в область БЗН
(метилпреднизолон 60 мг 3 инъекции через день) – Полная
ремиссия в течение 1 мес (n=57, ЭКГБ)**

Профилактическое лечение КГБ: *лечение обострения/болевого пучка (1)*

- ГКС (per os / в/в / в/м) – преднизолон

- Верапамил

- Топирамат

- Габапентин

- Лития карбонат

- Мелатонин

- Вальпроат

- Левитирацетам

- Баклофен

- Блокады большого затылочного нерва (БЗН)
- Дигидроэрготамин в/в
- Онаботулотоксин А

Новые перспективы

- Моноклональные антитела к болевым медиаторам CGRP и PACAP или их рецепторам (галканезумаб, др.мАТ не изучались)



Профилактическое лечение КГБ: *лечение обострения/болевого пучка (2)*

Нефармакологические подходы

Инвазивные методы

- **НС БЗН**
- **НС крылонебного ганглия (КНГ)**
- **Глубокая стимуляция мозга (DBS)**



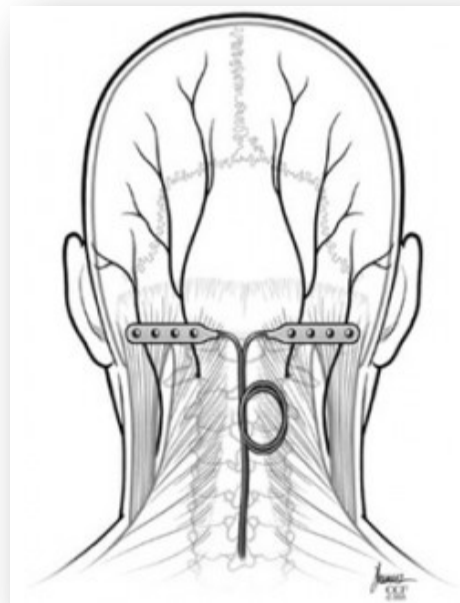
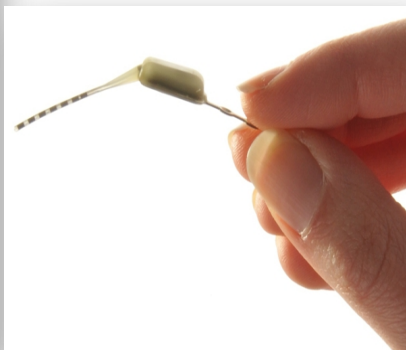
**Рефрактерные
формы КГБ**

Неинвазивные методы

- Инъекции стероидов в зону БЗН
- Стимуляция блуждающего нерва
(также для купирования приступов)
- **Множественные блокады ЧМ нервов**
- **Пульсовая радиочастотная стимуляция сфено-палатинного ганглия (SPG)**

Показания для нейростимуляции (НС)

НС большого затылочного нерва (БЗН) и крылонебного ганглия (КНГ)



НС КНГ: рефрактерная
хроническая КГБ и др.
ТВЦ

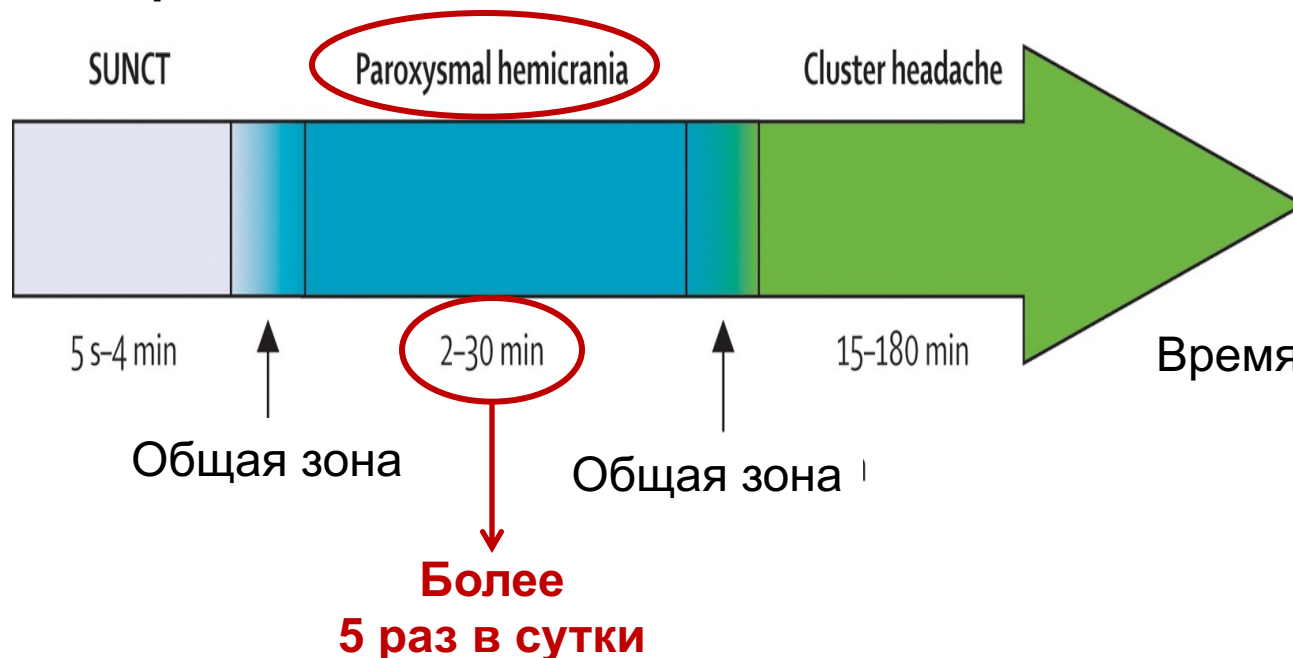
НС БЗН:
рефрактерные формы
хрон. мигрени и ХКГБ

Классификация тригеминальных вегетативных цефалгий (МКГБ-3, 2018)

- Кластерная (пучковая) головная боль (КГБ=ПГБ; эпизод. и хрон. формы)
- Пароксизмальная гемикрания (эпизодическая и хроническая формы)
- Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли (эпизод. и хрон. формы):
 - SUNCT
 - SUNA
- Гемикрания континуа
- Вероятные ТВЦ

ТВЦ: разделение по продолжительности приступов

Тригеминальная
невралгия



Более 4х часов

Мигрень

Пароксизмальная гемикрания: *паттерн приступов*

Средняя частота атак – 11 в сутки

ВАШ 10
баллов

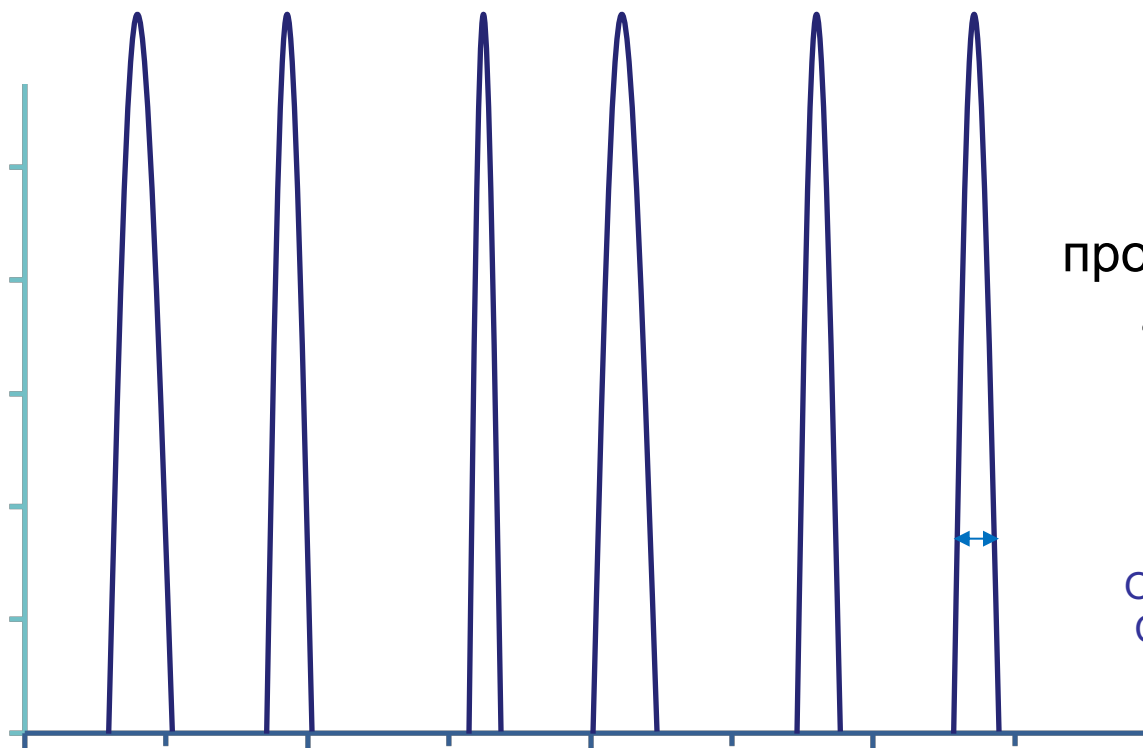
Интенсивность
баллов ВАШ

Средняя
продолжительность
атак – 17 мин

O. Sjaastad 1974,
Cittadini et al 2007

Длительность атак (мин)

24 часа



Пароксизмальная гемикрания

ОБЩИЕ ЧЕРТЫ С КГБ

- Эпизодическая и хроническая формы
- Характеристики боли: односторонняя, пульсирующая, орбитальная, супраорбитальная или височная локализация
- Сопутствующие вегетативные симптомы на стороне боли: слезотечение, ринорея, инъектирование конъюнктивы, отечность века

ОТЛИЧИЯ ОТ КГБ

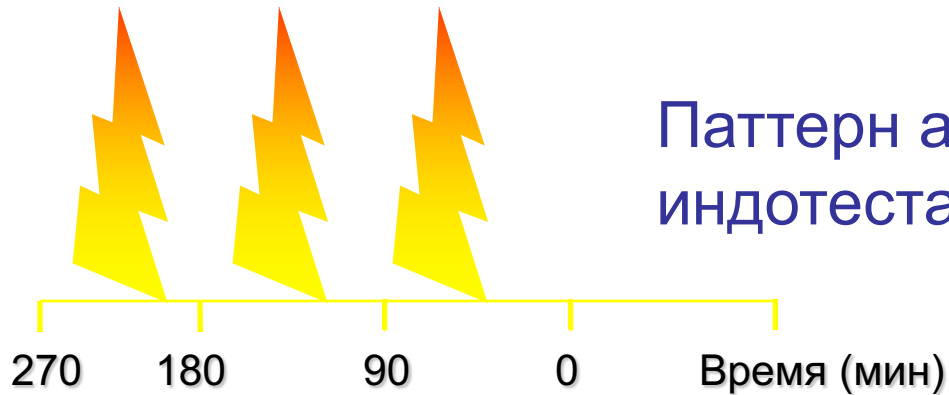
- Чаще страдают женщины
- «Пучковость» не характерна
- Более кратковременные атаки (2-30 мин)
- Большая частота атак (более 5 раз/сутки)
- **Эффективность индометацина**



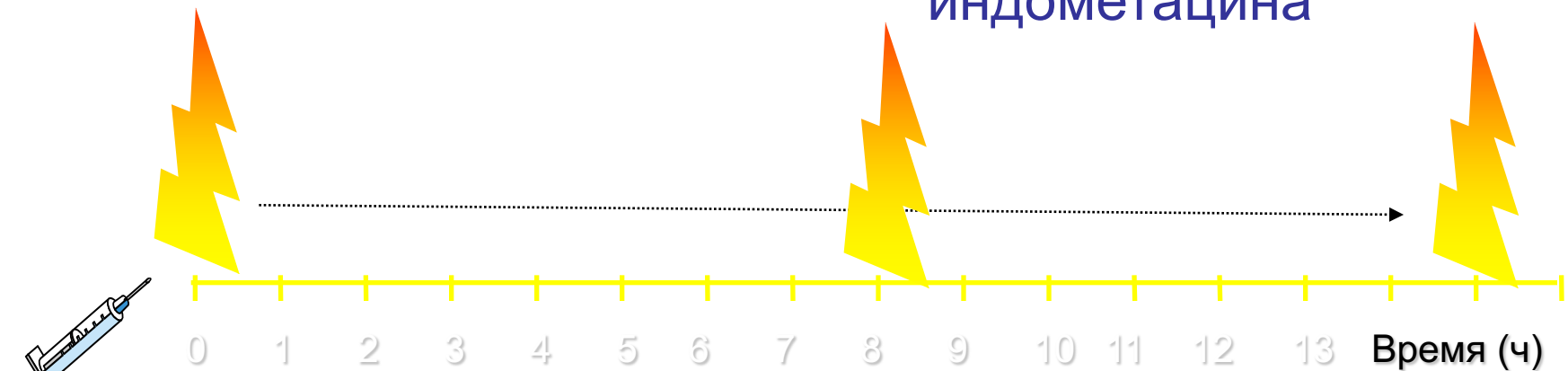
Индотест



Паттерн атак до
индотеста



Паттерн атак после 50 мг
индометацина



Идометацин
(50 мг в/м)

Antonaci et al 1998

Лечение пароксизмальной гемикрании

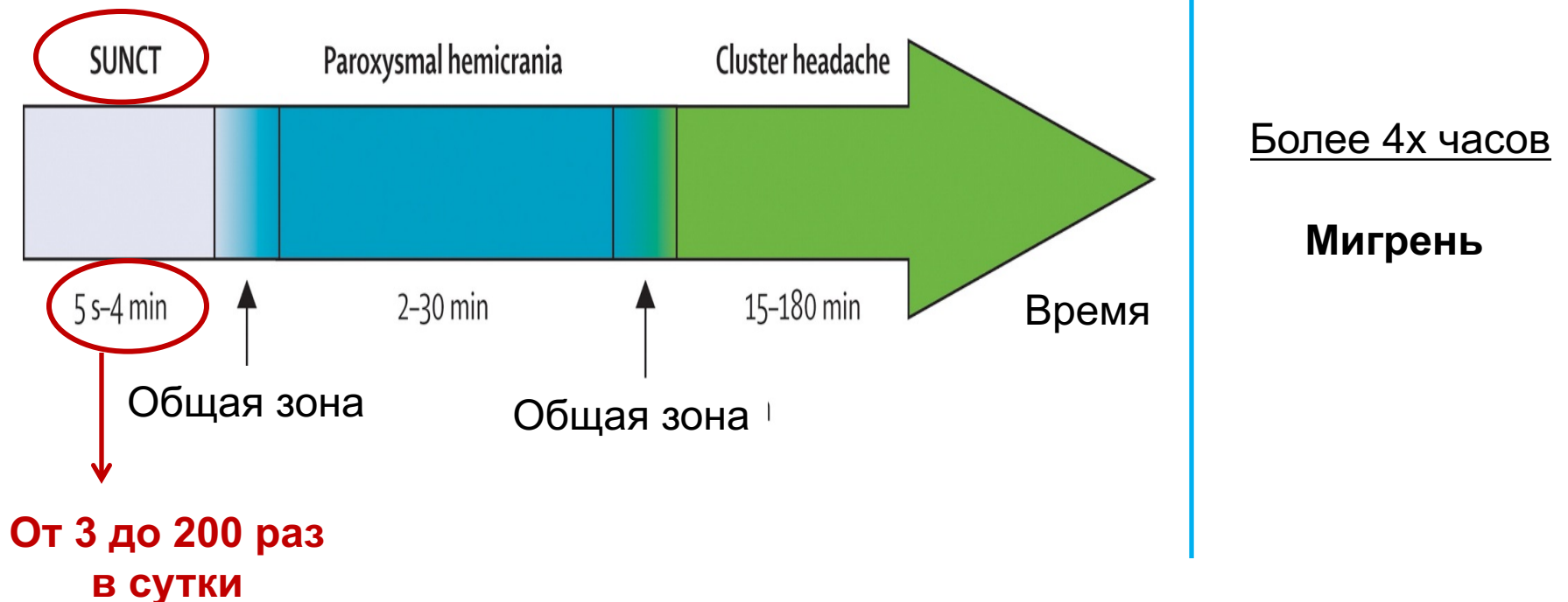
- **Индометацин:** 150 мг/сут (до 250 мг/сут) внутрь или ректально или 100 мг в виде инъекций с последующим снижением до поддерживающей дозы 50-100 мг/сут + **Омепразол**
- Верапамил
- НПВС (целекоксиб, напроксен...)



Классификация тригеминальных вегетативных цефалгий (МКГБ-3, 2018)

- Кластерная (пучковая) головная боль (КГБ=ПГБ; эпизод. и хрон. формы)
- Пароксизмальная гемикрания (эпизод. и хрон. формы)
- **Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли** (эпизод. и хрон. формы):
 - SUNCT = КОНГБ с инъектированием конъюнктивы и слезотечением
 - SUNA = КОНГБ с краниальными вегетативными симптомами
- Гемикрания континуа
- Вероятные ТВЦ

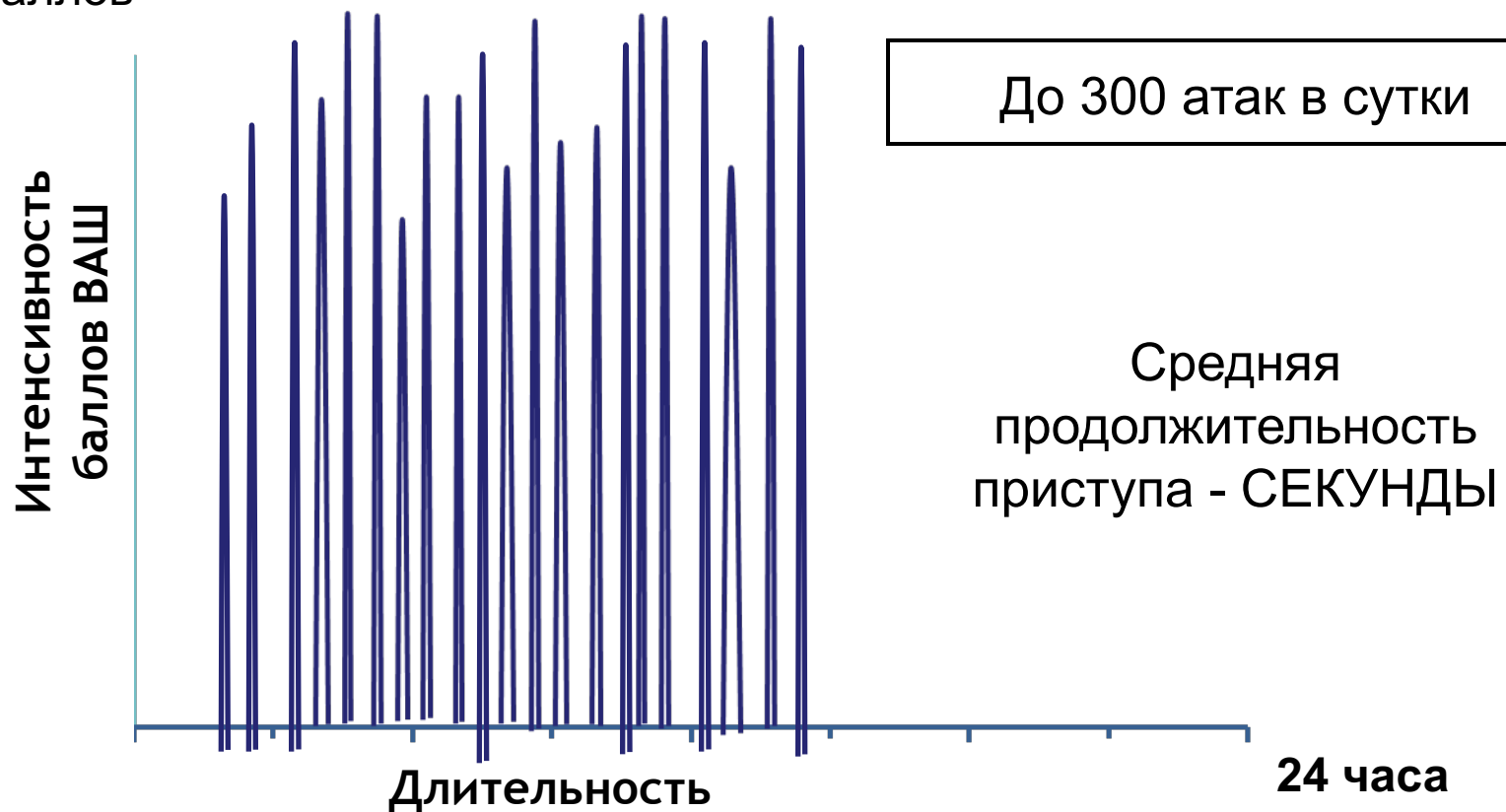
ТВЦ: разделение по продолжительности приступов



SUNCT/SUNA:

паттерн приступов

ВАШ 10
баллов



Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли (КОНГБ): синдромы КОНКС=SUNCT и SUNA

ОБЩИЕ ЧЕРТЫ С ПГБ

- Характеристики боли : односторонняя, пульсирующая, орбитальная, супраорбитальная или височная локализация
- Сопутствующие вегетативные симптомы на стороне боли: слезотечение, ринорея, инъектирование конъюнктивы, отечность века

ОТЛИЧИЯ ОТ ПГБ

- Самые кратковременные атаки среди всех форм ТВЦ: 5-240 секунд
- Частота атак от 3 до 200 раз в сутки
- Нет «пучковости»



ВВ! Симптомы *SUNCT* могут отмечаться при поражениях, локализующихся в задней черепной ямке или вовлекающих гипофиз! **Показано тщательное обследование!**

Лечение Кратковременных односторонних невралгических приступов головной боли (КОНГБ)

Антиконвульсанты

- топирамат
- габапентин
- ламотриджин
- прегабалин



Ботулотоксин А ?

Моноклональные антитела к CGRP и PACAP ?

Sjaastad O., 1995, Pareja J.A et al 2001, Matharu M.S.et al. 2005, Nappi G., Sandrini G. 2011
May A 2018, Lambru G, 2020

Пациентка Т, 68 лет

- 3 года назад впервые появились сильные прокалывающие боли в области правого глаза и виска, иррадиация за ухо и в верх. челюсть
- Продолжительность приступов 5-15 сек, от 5 до 20 эпизодов в сутки с 16 до 21 ч.
- Увлажнение правого глаза, влажность кожи лба на стороне боли
- Перед сном – грелка на область глаза
 Облегчение боли

Пациентка Т, 68 лет
Диагноз: КОНКС (SUNCT)

- В анамнезе: период ГБН с 30 до 45 лет на фоне стресса (конфликт с матерью)
- Неверный диагноз: тригеминальная невралгия
- Неэффективное лечение: финлепсин, АМИ, НПВС, клоназепам
- Эффективное лечение: **топирамат** 50 мг/сут – облегчение, 75 мг/сут – полное купирование (8 мес)

Классификация тригеминальных вегетативных цефалгий (МКГБ-3, 2018)

- Кластерная (пучковая) головная боль (КГБ=ПГБ; эпизод. и хрон. формы)
- Пароксизмальная гемикрания (эпизод. и хрон. формы)
- Кратковременные односторонние невралгические приступы головной боли (эпизод. и хрон. формы):
 - SUNCT - КОНГБ с инъецированием конъюнктивы и слезотечением
 - SUNA - КОНГБ с краниальными вегетативными симптомами
- Гемикрания континуа (Hemicrania continua)
- **Возможная ТВЦ – Если вы не уверены в диагнозе!**

Гемикrania континуа

- ГК (hemicrania continua) — редкая форма строго односторонней ХЕГБ, сопровождающаяся вегетативными симптомами и абсолютно чувствительная к терапии индометацином
- М : Ж = 1.9:1
- Дебют - 19 - 58 лет (ср. возраст 44 г)
- Патогенез (?): активация ствола и заднего гипоталамуса



Matharu M.S., Cohen A.S., Headache, Vol. 44, 2004,
Antonaci F. et al, Headache Vol. 31, 1991

Диагностические критерии гемикрании континуа (МКГБ-3 бета, 2013)

- A. Односторонняя ГБ, отвечающая критериям В–D.
- B. ГБ присутствует ≥ 3 месяцев с более или менее выраженными обострениями.
- C. 1. Как минимум один из следующих симптомов на стороне ГБ:
 - а) покраснение конъюнктивы и/или слезотечение;
 - б) заложенность носа и/или ринорея;
 - в) отечность век
 - г) потливость лба и лица;
 - д) жжение в области лба и лица;
 - е) чувство распирания в ухе;
 - ж) миоз и/или птоз.
- 2. Чувство беспокойства или агитации или усиление боли от движений.
- D. Абсолютная эффективность терапевтических доз индометацина



Лечение гемикрании континуа

*Индометест!
50–100 мг в/м*

Абсолютная эффективность:

- **Индометацин** в дозе от 25 до 250 мг/сут с постепенным титрованием дозы + омепразол!



Для контроля течения ГК, пациенты должны прерывать терапию индометацином каждые 6 месяцев

Другие подходы:

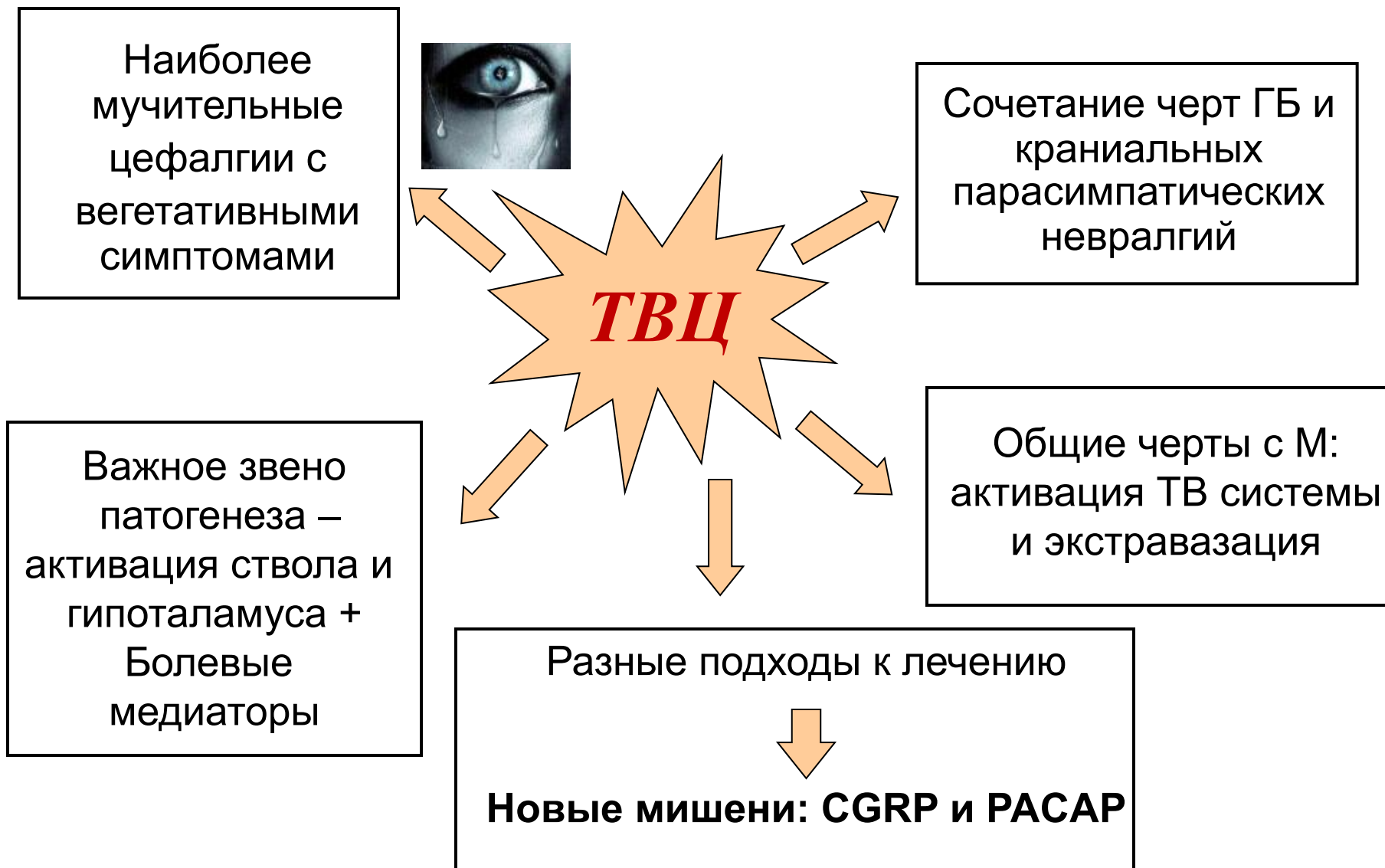
- Ибупрофен, пироксикам, бетадекстрин, напроксен, аспирин, комбинация парацетамола с кофеином, мелатонин, верапамил и топирамат

Sjaastad O., 1995, Pareja J.A et al 2001, Matharu M.S. et al. 2005, Nappi G., Sandrini G. 2011

Пациентка К, 46 лет
Диагноз: Гемикrania континуа

- На протяжении 5-6 лет ежемесячно 5-8 дней подряд беспокоят боли в левой половине головы 5-7 б ВАШ без тошноты, легкая фотофобия
- Иногда слезотечение, покраснение левого глаза, сужение глазной щели
- НПВС и др. обезболивающие б/эффекта
- 150 мг/сут **индометацина** - облегчение ГБ
- 200-250 мг/сут – полное купирование ГБ

Кластерная ГБ и другие ТВЦ: *Заключение*





Как узнать больше о проблеме головной боли?

www.headache.ru

www.painrussia.ru

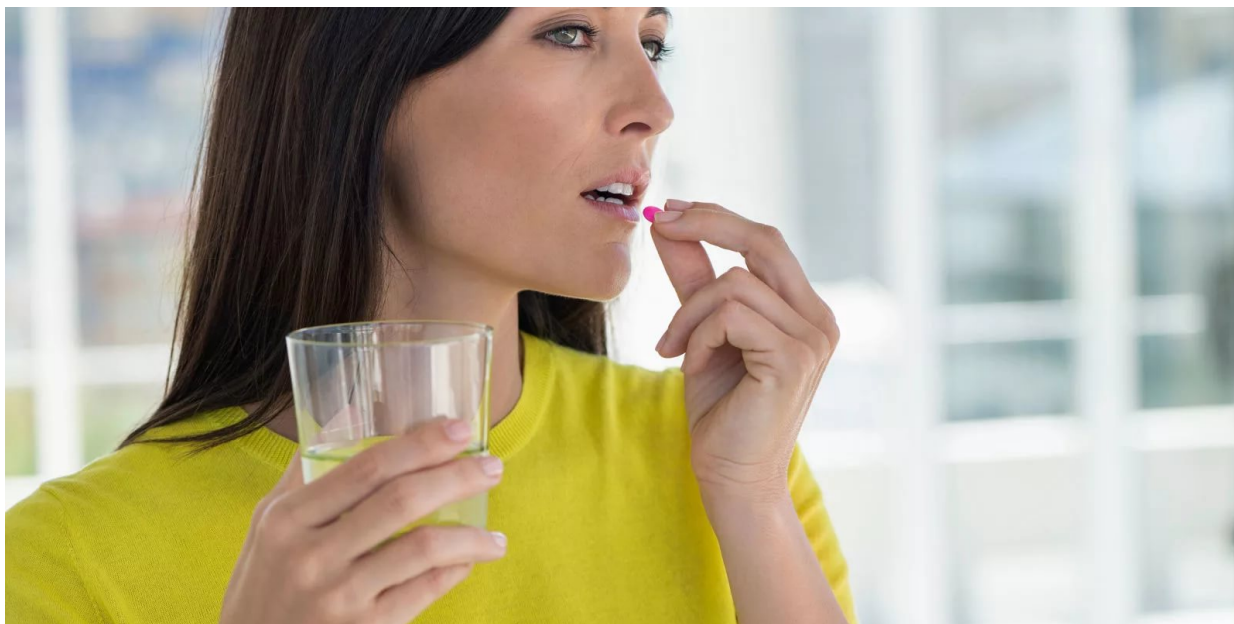
www.paininfo.ru

www.ihs-headache.org

(МКГБ-3, 2018)

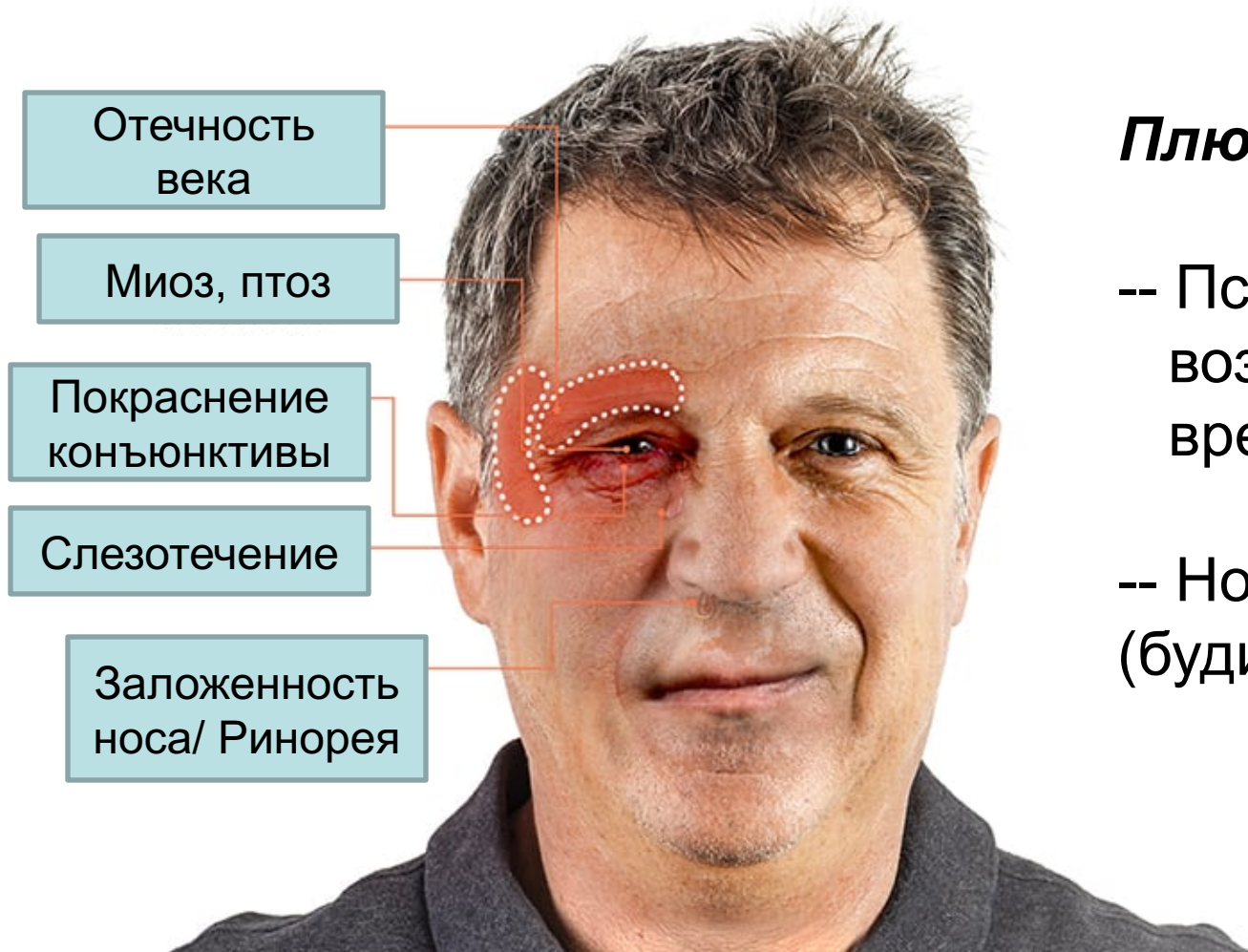
www.ehf.org

www.w-h-a.org



Спасибо за внимание!

Кластерная ГБ: что еще кроме нестерпимой головной боли?



Плюс:

- Психомоторное возбуждение во время приступа
- Ночные атаки (будильниковая ГБ)