Краниальные мононейропатии у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: B02.2, G44.0, G50.0, G50.1, G50.8, G50.9, G51.0, G51.1 · Ассоциация нейрохирургов России, Всероссийское общество неврологов, Общероссийская общественная организация "Союз реабилитологов России"

Краниальные мононейропатии у взрослых объединяют поражения тройничного, лицевого и других черепных нервов: невралгии, нейропатическую боль, лицевой парез, гемифациальный спазм и миокимию. Практический акцент рекомендации — отличить первичные формы от вторичных, своевременно выполнить нейровизуализацию и начать специфическое лечение с учетом клинического варианта.

Главное

- Тригеминальная невралгия проявляется повторными односторонними приступами боли в зоне одной или нескольких ветвей тройничного нерва: от доли секунды до 2 минут, высокой интенсивности, по типу электрического разряда, с провокацией безболевым прикосновением, умыванием, чисткой зубов, разговором или приемом пищи. При ТН обычно не отмечаются чувствительные нарушения; при симптоматической форме они могут выявляться.
- Персистирующая идиопатическая лицевая боль и синдром пылающего рта требуют ежедневных симптомов более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев; боль при этом не должна объясняться локальной, неврологической или иной выявленной причиной.
- При асимметрии лица необходимо искать признаки вторичной нейропатии лицевого нерва: нарастание симптомов более 72 часов, флюктуацию тяжести пареза, рецидив в анамнезе, двустороннее поражение, снижение слуха, головокружение или другие неврологические симптомы. Такие признаки требуют расширенного обследования.
- МРТ головного мозга показана всем пациентам с клинической картиной тригеминальной невралгии; при подозрении на опухоль, демиелинизацию или другое структурное поражение используют контрастирование. Нейроваскулярный конфликт сам по себе не устанавливает диагноз без соответствующей клинической картины.
- При гемифациальном спазме обязательна МРТ по расширенному протоколу для поиска нейроваскулярного конфликта; при его отсутствии на бесконтрастных сериях проводят МРТ с контрастированием для исключения объемного образования и других причин.
- Тяжелую нейропатию лицевого нерва оценивают по шкале House–Brackmann и ЭНМГ. Разница амплитуд М-волны между пораженной и здоровой сторонами более 90% указывает на неблагоприятный прогноз; при отсутствии потенциалов двигательных единиц это расценивают как признак тяжелой аксональной дегенерации и учитывают при определении показаний к хирургическому лечению.
- Лицевой миокимии без красных флагов обычно не требуются лабораторные исследования и нейровизуализация; при длительности более 3 месяцев сначала исключают вторичные причины, затем возможно симптоматическое введение ботулинического токсина.

Диагностика

1. Сначала уточняют начало, длительность, локализацию, характер и провокаторы боли или двигательных симптомов, а также выявляют красные флаги: внезапное или прогрессирующее течение, лихорадку, сыпь, менингеальные признаки, боль, усиливающуюся при перемене положения тела, физической активности, кашле или чихании, резистентность к адекватной терапии, дебют после 50 лет, изменения неврологического статуса, необъяснимую потерю веса, гипергидроз, онкологический анамнез и иммунодефицитное состояние.
2. Проводят неврологический осмотр. При боли в зоне тройничного нерва оценивают чувствительность по ветвям нерва, корнеальный рефлекс, двигательную функцию и триггерные зоны; дополнительно пальпируют жевательные и височные мышцы для исключения дисфункции ВНЧС и миофасциальной боли.
3. При асимметрии лица последовательно оценивают силу всех мимических мышц, тонус обеих половин лица, лагофтальм, смещение средней линии и синкинезии; определяют периферический или центральный уровень поражения и возможную локализацию по сопутствующим нарушениям вкуса, слуха, слезоотделения и слюноотделения.

4. При ТН выполняют обзорную МРТ головного мозга с 3D SPGR для уточнения этиологии заболевания и исключения объемных и демиелинизирующих поражений.
5. При впервые выявленной атипичной лицевой боли и наличии красных флагов проводят МРТ головного мозга.
6. При впервые возникших приступах SUNCT/SUNA и при гемикрании континуа проводят МРТ головного мозга для исключения очагового поражения.
7. При тяжелой нейропатии лицевого нерва проводят стимуляционную ЭНМГ не ранее 8 суток, наиболее информативно на 9–20-й день; при разнице М-волн более 90% дополняют исследование игольчатой ЭМГ. При сохраняющейся тяжелой НЛН игольчатую ЭМГ повторяют через 6 месяцев.

Лечение

- При тригеминальной невралгии профилактическая терапия рекомендуется всем пациентам. Первая линия — карбамазепин: старт 100 мг 2 раза в сутки, повышение на 100–200 мг каждые 3 дня до 200 мг 4 раза в сутки, терапевтическая суточная доза 800–1200 мг; или окскарбазепин: старт 150 мг 2 раза в сутки, повышение на 150–300 мг каждые 3 дня до 300 мг 4 раза в сутки, терапевтическая доза 1200–1800 мг.
- При тригеминальной нейропатической боли используют габапентин 900–3600 мг/сут или прегабалин до 600 мг/сут; возможен окскарбазепин — с 300 мг/сут с повышением на 300 мг каждые 3 дня до 1800 мг/сут в два приема. Для хронической боли применяют амитриптилин, дулоксетин или венлафаксин; местно допустимы пластырь с 5% лидокаином и лидокаиновый гель.
- Для купирования приступа ТН применяют местные анестетики: 10% лидокаин — 2 впрыскивания в носовой ход на стороне боли, 5% гель на триггерную зону либо внутривенно 1,5–5 мг/кг за более чем 1 час. НПВП для купирования приступа ТН не рекомендуются.
- При кластерной головной боли приступ купируют 100% кислородом 12 л/мин, в отдельных случаях 15 л/мин, в течение 20 минут либо золмитриптаном 5–10 мг интраназально. Для профилактики применяют верапамил: старт 240 мг/сут после ЭКГ, повышение на 80 мг каждые 3–4 дня; после 480 мг ЭКГ контролируют после каждого добавления 160 мг.
- При пароксизмальной гемикрании используют индометацин, максимальная суточная доза — 250 мг. При гемикрании континуа начинают с 25 мг 3 раза в сутки на 5–7 дней; при отсутствии эффекта повышают до 50 мг 3 раза в сутки на 5–7 дней, затем до 75 мг 3 раза в сутки на 2 недели.
- При параличе Белла глюкокортикостероиды назначают как можно раньше, оптимально в первые 72 часа. Преднизолон применяют по 60 мг/сут 5 дней с последующим снижением на 10 мг/сут в течение 5 дней или 1 мг/кг/сут 7–10 дней; при тяжелом поражении и отсутствии противопоказаний возможно 2 мг/кг/сут 10 дней. При тяжелой НЛН в первые 3 суток вместо перорального преднизолона возможно однократное внутривенное введение метилпреднизолона 500 мг.
- При тяжелой НЛН и/или подтвержденной вирусной инфекции противовирусные препараты назначают вместе с глюкокортикостероидами: ацикловир в большинстве исследований — 800 мг 5 раз в сутки, валацикловир — 1000 мг 3 раза в сутки. При синдроме Рамсея Ханта используют раннюю комбинацию противовирусного препарата и глюкокортикостероида курсом 7 дней.
- При гемифациальном спазме первой линией является ботулинический токсин типа А или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс, вводимый в мышцы обеих сторон лица, общей дозой до 100 ЕД; рекомендуемый интервал между инъекциями — от 3 месяцев. При подтвержденном нейроваскулярном конфликте патогенетическим методом является сосудистая декомпрессия.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренная госпитализация при ТН нужна при впервые возникшей интенсивной боли в глазничной зоне с вегетативными симптомами, сопутствующих очаговых неврологических симптомах или некупируемой боли.
- При атипичной лицевой боли госпитализируют экстренно при изменении сознания, лихорадке с менингеальными симптомами, нарастающей очаговой или общемозговой симптоматике; планово — при прогрессировании или резистентности боли для ботулинотерапии и/или интервенционного лечения.
- При НЛН экстренное направление требуется пациентам, обратившимся в первые 72 часа при выборе внутривенного метилпреднизолона.

- При НЛН экстренное направление также требуется при других неврологических симптомах, изменении сознания, лихорадке с менингеальными признаками, клиническом ухудшении, декомпенсации сопутствующих заболеваний или беременности.
- К нейрохирургу направляют пациентов с ТН при фармакорезистентности, непереносимости или снижении приверженности к консервативному лечению.
- При тяжелой НЛН к нейрохирургу направляют после ЭНМГ и ЭМГ, не ранее 8 суток от дебюта, если тяжесть соответствует V–VI степени и разница амплитуд М-волн превышает 90%.
- Пациентов с сохраняющимися симптомами НЛН наблюдают динамически у невролога.
- Пациентов с сохраняющимися симптомами гемифациального спазма наблюдают динамически у невролога.
- Пациентов с сохраняющимися симптомами лицевой миокимии наблюдают динамически у невролога; при отсутствии красных флагов лицевая миокимия лечится амбулаторно.

Частые вопросы

Как отличить тригеминальную невралгию от нейропатической лицевой боли?

При ТН типичны краткие односторонние прострелы до 2 минут с провокацией безболевым стимулом и обычно без объективного сенсорного дефицита. При нейропатической боли возможны длительная или постоянная боль, а также гипестезия, гипералгезия, аллодиния, парестезии и дизестезии.

Нужно ли выполнять МРТ при клинически типичной тригеминальной невралгии?

Да. Рекомендована обзорная МРТ головного мозга с 3D SPGR для уточнения причины и исключения опухоли, демиелинизации и других структурных поражений. Наличие нейроваскулярного конфликта без соответствующей клиники не подтверждает классическую ТН.

Когда при параличе Белла назначать глюкокортикостероиды и противовирусные препараты?

Глюкокортикостероиды назначают как можно раньше, оптимально в течение первых 72 часов, независимо от тяжести. Противовирусные средства добавляют при тяжелой НЛН и/или подтвержденной вирусной инфекции, а при синдроме Рамсея Ханта применяют раннюю комбинированную терапию.

Когда при НЛН нужна ЭНМГ?

При тяжелой НЛН V–VI степени по House–Brackmann стимуляционную ЭНМГ выполняют не ранее 8 суток от дебюта, наиболее информативно на 9–20-й день. При снижении амплитуды М-волны более чем на 90% дополнительно проводят игольчатую ЭМГ для оценки потенциалов двигательных единиц.

Как лечить гемифациальный спазм?

Первой линией является ботулинотерапия; препарат вводят в мышцы лица с обеих сторон, общей дозой до 100 ЕД, повторяя инъекции с интервалом от 3 месяцев. При первичном спазме и подтвержденном нейроваскулярном конфликте направляют на декомпрессию корешка лицевого нерва.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/895-kranialnye-mononejropatii-u-vzroslyh. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/895_1