

Клинические рекомендации

## Краниальные мононейропатии у взрослых

Кодирование по Международной  
статистической классификации  
болезней и проблем, связанных  
со здоровьем:

**G50.0, G50.1, G50.8, G50.9**

**G51.0, G51.1, G51.2, G51.3, G51.4, G51.8, G51.9**

**G52.0, G52.1, G52.2, G52.3, G52.7, G52.8, G52.9**

**G53.0, G90.0**

Возрастная группа: **Взрослые**

Год утверждения: **2024**

Разработчик клинической рекомендации:

- Всероссийское общество неврологов
- Ассоциация специалистов по клинической нейрофизиологии
- Ассоциация нейрохирургов России
- Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии
- Союз реабилитологов России
- Ассоциация интервенционного лечения боли (АИЛБ)



## Оглавление

Оглавление .....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	9
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	9
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	14
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	22
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	26
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	27
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	32
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	44
2.1 Жалобы и анамнез.....	52
2.2 Физикальное обследование.....	55
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	63
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	66
2.5 Иные диагностические исследования .....	80
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	89
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	145

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	153
6. Организация оказания медицинской помощи .....	154
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	158
8. Критерии оценки качества медицинской помощи .....	159
Список литературы.....	171
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	205
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	208
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	211
Приложение Б1-БN. Алгоритмы действий врача .....	212
Приложение В1-ВN. Информация для пациента .....	222

## Список сокращений

АЛТ	– аланинаминотрансфераза
АСТ	– аспартатаминотрансфераза
БОС	– биологическая обратная связь
БТА	– ботулинический токсин типа А**
ВНЧС	– височно-нижнечелюстной сустав
ГБО	– гипербарическая оксигенация
ГКС	– глюкокортикостероиды
ГФС	– гемифациальный спазм
ДНК	– дезоксирибонуклеиновая кислота
ИРЧА	– импульсная радиочастотная абляция
КНВ ЛН	– краевая нижнечелюстная ветвь лицевого нерва
КЛТ	– конусно-лучевая томография
КПТ	– когнитивно-поведенческая терапия
КТ	– компьютерная томография
ЛФК	– лечебная физкультура
МКБ	– международная классификация болезней
МКГБ	– международная классификация головной боли
МКОБ	– Международная классификация орофациальной боли
МОБСМС	– миофасциальная орофациальная боль связанная с мышечным спазмом
МОНГ	– мышца, опускающая нижнюю губу
МРТ	– магнитно-резонансная томография
НВК	– нейроваскулярный конфликт
НЛН	– нейропатия (невропатия) лицевого нерва
НПВП	– нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты
НЯН	– невралгия языкоглоточного нерва
ОНМК	– острое нарушение мозгового кровообращения
ПДЕ	– потенциал двигательной единицы
ПИЛБ	– персистирующая идиопатическая лицевая боль
РКИ	– рандомизированное клиническое исследование
СБ	– Саннибрукская система оценки лица (The Sunnybrook Facial Grading System)
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов
СПР	– синдром пылающего рта
СРБ	– С-реактивный белок
СРЧА	– стандартная (термическая) радиочастотная абляция

ТМС – транскраниальная магнитная стимуляция

ТН – тригеминальная невралгия

УЗИ – ультразвуковое исследование

ХБ – шкала Хауса-Брэкманна (House-Brackmann Grading System)

ЦОГ – циклооксигеназа

ЩФ – щелочная фосфатаза

ЭНМГ – стимуляционная электронейромиография

ЭМГ – игольчатая электромиография

АМРА –  $\alpha$ -амино-3-гидрокси-5-метил-4-изоксазолпропионовая кислота

DN-4 (фр. la douleur neuropathique – нейропатическая боль)

IL – Interleukin (Интерлейкин)

ICOP – International Classification of Orofacial Pain

NMDA – n-метил-d-аспартат

SUNCT – Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing

TNF – Tumor necrosis factor (фактор некроза опухоли)

## Термины и определения

### ***Поражения тройничного нерва:***

Тригеминальная невралгия (ТН) – заболевание, характеризующееся возникновением односторонних повторяющихся кратковременных приступов боли, по семиологии соответствующих ударам электрического тока, внезапно возникающих и прекращающихся, с четкой провокацией безболевыми раздражителями, ограниченными одной или несколькими ветвями тройничного нерва.

Нейроваскулярный конфликт (НВК) – ситуация взаимодействия нерва и сосуда, при которой на уязвимый участок нервного корешка оказывает воздействие рядом проходящий с ним сосуд.

Аллодиния – возникновение болевого ощущения при воздействии неболевых раздражителей, которые могут быть контактными (тактильная/механическая или температурная аллодиния), вызванными движением (двигательная (кинезиогенная) аллодиния).

Анестезия – полное нарушение отдельных или нескольких видов чувствительности (тактильной, температурной, проприоцептивной, вибрационной).

Анестезия долороза – боль, ощущаемая в области анестезии.

Гипералгезия – повышенная чувствительность к болевым стимулам: интенсивная боль при легком ноцицептивном раздражении зоны иннервации поврежденного участка нервной системы (первичная гипералгезия) либо соседних и даже отдаленных зон (вторичная гипералгезия).

Гиперестезия – повышенная чувствительность к различным стимулам (тактильным, тепловым, холодовым), не адекватная вызвавшему их раздражителю.

Гиперпатия – усиленное или измененное ощущение с эмоционально неприятным оттенком, которое может продолжаться после прекращения нанесения болевого, тактильного или температурного раздражения. При этом порог чувствительности может быть повышен.

Гипестезия – частичное нарушение отдельных или нескольких видов чувствительности (тактильной, температурной, проприоцептивной, вибрационной);

Дизестезия – патологическое неприятное ощущение, которое может возникать спонтанно или быть спровоцированным.

Парестезия – спонтанное или вызванное легким тактильным, термическим раздражением, движением ощущение в виде покалывания, ползания мурашек, сдавливания, стягивания в каком-либо участке тела.

Прозопалгия – боль в половине лица.

Спонтанная боль – боль, возникающая без какого-либо внешнего воздействия.

Amaurosis fugax – это транзиторная монокулярная слепота.

### ***Поражения лицевого нерва:***

Нейропатия (невропатия) лицевого нерва (НЛН) – поражение лицевого нерва, характеризующееся остро развившейся или постепенно нарастающей асимметрией лица за счёт односторонней слабости мимических мышц, ограничением закрытия глаза, а также в зависимости от уровня поражения такими симптомами, как сухость глаза или слезотечение, нарушение вкуса, слуха по типу гиперacusии, в более поздние сроки могут развиваться такие симптомы, как повышение тонуса мышц здоровой или пораженной стороны лица, синкинезии до формирования постпаралитического гемиспазма.

Паралич Белла – идиопатическая форма НЛН.

Прозопарез – снижение силы мышц на половине лица.

Прозоплегия – отсутствие движений в мышцах половины лица.

Гемифациальный спазм (ГФС) – поражение лицевого нерва, характеризующееся хроническими пароксизмальными безболезненными непроизвольными односторонними тоническими или клоническими сокращениями группы мышц лица, в том числе в покое и ночное время.

Лицевая миокимия - поражение лицевого нерва, характеризующееся спонтанными периодически возникающими и длящимися от нескольких секунд до нескольких часов, реже – до нескольких недель, односторонними самоограничивающимися, низкоамплитудными, пульсирующими подергиваниями в одной из мышц лица (чаще – нижняя порция пальпебральной части круговой мышцы глаза), которые более очевидны для пациента, чем для окружающих, могут усиливаться при произвольных движениях, но не инициируются ими.

Стимуляционная электронейромиография (ЭНМГ) – метод функциональной диагностики, оценивающий наличие и степень выраженности поражения периферического нерва.

Амплитуда М-волна – один из показателей ЭНМГ, косвенно характеризующий количество фасцикул в стволе двигательного нерва, которые способны к проведению нервного импульса

Игольчатая электромиография (ЭМГ) – метод функциональной диагностики, оценивающий биоэлектрическую активность мышцы с помощью биполярного концентрического игольчатого электрода в покое или при произвольном сокращении.

Потенциал двигательной единицы (ПДЕ) – один из показателей ЭМГ, характеризующий электрическую активность мышц при её сокращении.

Лечебная физкультура (ЛФК) – группа методов реабилитации, характеризующихся воздействием на пациента с помощью физических упражнений.

Биологическая обратная связь (БОС) – метод реабилитации, основанный на развитии у пациента навыков самоконтроля и саморегуляции различных функций организма для улучшения общего состояния.

Хирургическое лечение – метод лечения заболеваний путем разъединения и соединения тканей в ходе хирургической операции.

Уровень достоверности доказательств – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

Уровень убедительности рекомендаций – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации.

Рабочая группа – двое или более людей одинаковых или различных профессий, работающих совместно и согласованно в целях создания клинических рекомендаций и несущих общую ответственность за результаты данной работы.



## 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

### 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

#### 1.1.1 Поражения тройничного нерва

Все поражения тройничного нерва можно разделить на четыре блока (рисунок 1):

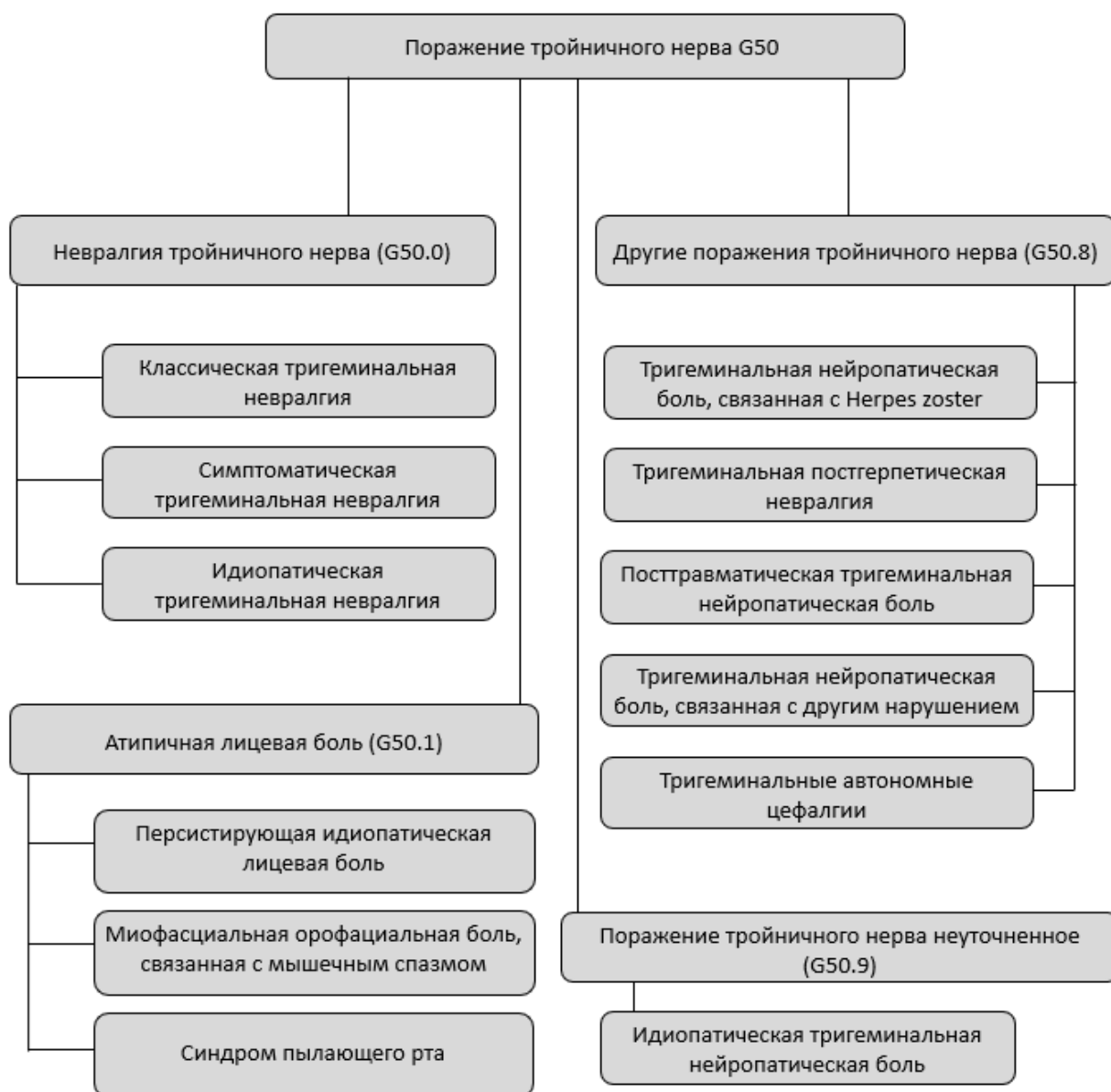


Рисунок 1. Классификация поражений тройничного нерва

##### 1.1.1.1 Тригеминальная невралгия

**Тригеминальная невралгия (ТН)** – заболевание, характеризующееся возникновением односторонних повторяющихся кратковременных приступов боли, по семиологии соответствующих ударам электрического тока, внезапно возникающих и прекращающихся, с четкой провокацией безболевыми раздражителями, ограниченными одной или несколькими ветвями тройничного нерва. Она может развиваться без видимых причин или быть следствием другого диагностированного расстройства. Кроме того, может присутствовать сопутствующая непрерывная боль умеренной интенсивности в пределах распространения соответствующей ветви (ветвей) тройничного нерва [1,2].

### 1.1.1.2. Атипичная лицевая боль

Персистирующая атипичная (идиопатическая) лицевая боль включает в себя следующие состояния (рисунок 2):

1. Персистирующая идиопатическая лицевая боль;
2. Миофасциальная орофациальная боль, связанная с мышечным спазмом;
3. Синдром пылающего рта.

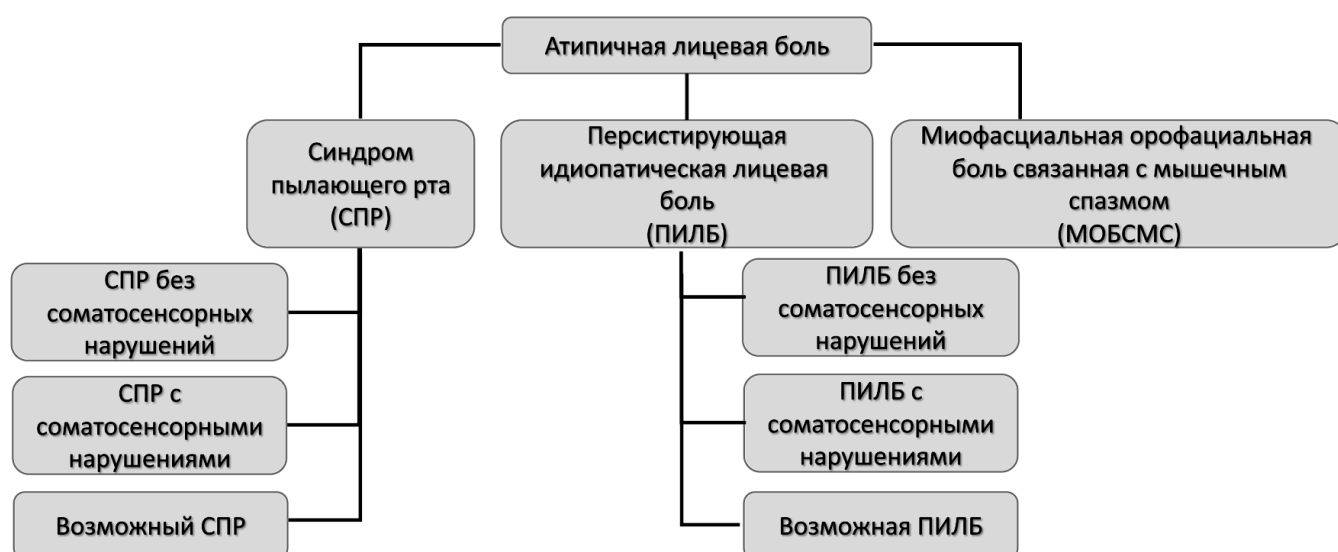


Рисунок 2. Классификация атипичной лицевой боли

**Персистирующая идиопатическая лицевая боль (ПИЛБ)** (ранее классифицировалась как: «атипичная одонталгия», «атипичная лицевая боль») – постоянная боль в области лица с различной клинической картиной, повторяющаяся ежедневно в течение более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев в отсутствие клинически выраженных неврологических нарушений или предшествующей причины [3–8].

**Комментарий:** Критерии международной классификации орофациальной боли (МКОБ) определяют два типа: персистирующая идиопатическая лицевая боль и персистирующая идиопатическая дентоальвеолярная боль. В обоих случаях боль носит постоянный характер, но с возможными периодическими обострениями.

**Миофасциальная орофациальная боль, связанная с мышечным спазмом (МОБСМС)** – боль, вызванная внезапным, непроизвольным, обратимым тоническим сокращением мышцы. Такой спазм может возникать в любой мышце, участвующей в жевании. Возможно остро развившееся нарушение прикуса [5].

**Синдром пылающего рта (СПР)** – жжение или дизестезия в полости рта, повторяющиеся ежедневно в течение более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев без клинически выраженных признаков основного заболевания [5].

#### **1.1.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

**Нейропатическая боль** – боль, вызванная заболеванием или повреждением соматосенсорной нервной системы [9,10].

**Тригеминальная нейропатическая боль** – лицевая боль в области одной или более ветвей тройничного нерва, вызванная другим заболеванием и указывающая на повреждение нерва [5].

#### **1.1.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

**Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии (ТАЦ)** – группа заболеваний, относящихся к первичным головным болям. В соответствии с Международной классификацией головных болей 3-го пересмотра ICHD-3, выделяют следующие виды ТАЦ [1]:

- ✓ Кластерная головная боль (эпизодическая, хроническая)
- ✓ Пароксизмальная гемикрания (эпизодическая, хроническая)
- ✓ Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением, SUNCT-синдром (эпизодическая, хроническая)
- ✓ Кратковременная односторонняя невралгическая головная боль с краниальными вегетативными симптомами, SUNA-синдром (эпизодическая, хроническая)
- ✓ Гемикрания континуа (ремиттирующий подтип, неремиттирующий подтип)

- ✓ Возможные тригеминальные автономные цефалгии (возможная кластерная головная боль, возможная пароксизмальная гемикрания).

**Кластерная головная боль (КГБ)** – вид ТАЦ, который характеризуется односторонними короткими атаками мучительной боли крайне высокой интенсивности, локализованной в области орбиты, подглазничной или височной области, обычно сопровождающимися вегетативными симптомами со стороны глаза и носа. Интенсивность кластерной головной боли настолько высока, что ее также называют суицидальной головной болью.

**Пароксизмальная гемикрания** – строго односторонняя боль в области орбиты, подглазничной области, височной области или сочетание данных областей продолжительностью от 2 до 30 минут и возникающая несколько или много раз в день, атаки обычно сопровождаются вегетативными симптомами (инъекцией конъюнктивы глаза, слезотечением, заложенностью носа, ринореей, потливостью лба и лица, миозом, птозом и/или отеком век, купирующиеся приемом индометацина [1].

**Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением (SUNCT - синдром)** – это короткие односторонние атаки боли, локализованные в глазничной и окологлазничной области всегда сопровождающиеся инъекцией конъюнктивы глаза и слезотечением [1]. В отличие от SUNCT во время приступа кратковременной односторонней невралгической головной боли с краниальными вегетативными симптомами (SUNA) встречается один или ни одного из следующего: инъекция конъюнктивы глаза и слезотечение [1].

**Гемикрания континуа (ГК)** – редкий вид первичной головной боли первичное головное расстройство, характеризующееся непрерывной односторонней головной болью умеренной интенсивности, с наличием обострений болевого синдрома, вегетативными краниальными симптомами и абсолютной положительной реакцией на индометацин [1].

### 1.1.2. Поражения лицевого нерва

Поражение лицевого нерва (периферический тип нарушения) характеризуется преимущественно двигательными нарушениями (рисунок 3). Выделяют 2 группы заболеваний – с симптомами выпадения (НЛН) и с симптомами раздражения (непроизвольные движения).

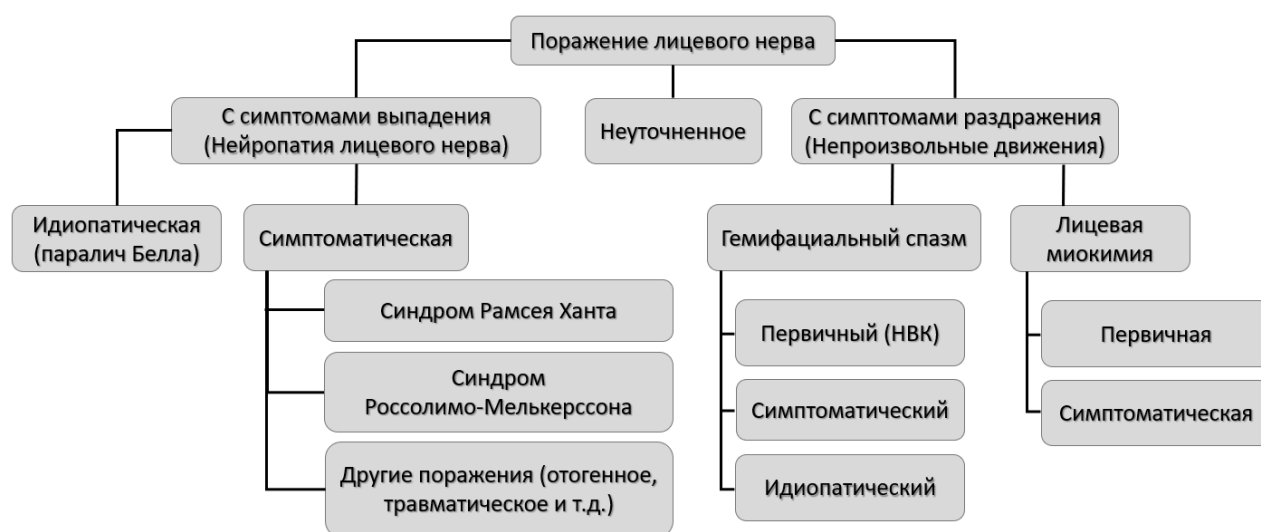


Рисунок 3. Классификация поражений лицевого нерва

### 1.1.2.1. Нейропатия лицевого нерва

**Нейропатия (невропатия) лицевого нерва (НЛН)** клинически проявляется острым развитием или постепенным нарастанием асимметрии лица за счёт односторонней слабости мимических мышц (при наличии движений – прозопарез, при отсутствии движений – прозоплегия), ограничением закрытия глаза, а также в зависимости от уровня поражения такими симптомами, как сухость глаза или слезотечение, нарушение вкуса, слуха по типу гиперacusии, в более поздние сроки могут развиваться такие симптомы, как повышение тонуса мышц здоровой или пораженной стороны лица, синкинезии до формирования постпаралитического гемиспазма [11–14].

С учетом анатомических особенностей поражение лицевого нерва возможно на следующих уровнях:

- мосто-мозжечковый угол,
- внутренний слуховой проход,
- костный канал до отхождения большого каменистого нерва,
- костный канал до отхождения стремянного нерва,
- уровень выхода через шилососцевидное отверстие,
- околоушная железа,
- отдельные ветви, пронизывающие мимические мышцы.

### 1.1.2.2. Гемифациальный спазм

**Гемифациальный спазм** клинически проявляется хроническими пароксизмальными безболезненными непроизвольными односторонними тоническими или клоническими сокращениями группы мышц лица, в том числе в покое и ночное время [15].

### **1.1.2.3. Лицевая миокимия**

**Лицевая миокимия** клинически проявляется спонтанными периодически возникающими и длящимися от нескольких секунд до нескольких часов, реже – до нескольких недель, односторонними самоограничивающимися, низкоамплитудными, пульсирующими подергиваниями в одной из мышц лица (чаще – нижняя порция пальпебральной части круговой мышцы глаза), которые более очевидны для пациента, чем для окружающих, могут усиливаться при произвольных движениях, но не инициируются ими [16,17].

### **1.1.3. Поражения других черепных нервов**

Краниальной невропатией или невропатией черепного нерва называют любое повреждение черепного нерва на любом уровне [18].

## **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

### **1.2.1 Поражения тройничного нерва**

#### **1.2.1.1 Тригеминальная невралгия**

В зависимости от этиологии выделяют классическую, идиопатическую и симптоматическую тригеминальную невралгию [2,19].

**Классическая** (первичная) ТН возникает вследствие нейроваскулярного конфликта. Компрессия нерва веной или артерией приводит к очаговой демиелинизации в области перехода между центральной и периферической миелиновой оболочкой, что стимулирует возникновение эктопических импульсов и эфаптическую передачу, клинически проявляясь прострелами боли. Чаще всего наблюдается компрессия цистернальной порции нерва верхней мозжечковой артерией.

**Симптоматическая** (вторичная) ТН возникает вследствие раздражения корешка нерва на фоне основного заболевания (компрессия нерва опухолью или артериовенозной мальформацией, демиелинизации у пациентов с рассеянным склерозом, другие редкие причины).

У пациентов с **идиопатической** ТН нерва причина неизвестна.

### **1.2.1.2 Атипичная лицевая боль**

**Персистирующая идиопатическая лицевая боль** – полиэтиологический синдром, включающий в себя миогенный или ятрогенный источник периферической сенситизации в лицевой области, недостаточность центральных противоболевых систем, а также наличие коморбидных эмоционально-аффективных нарушений [20–26].

**Миофасциальная орофациальная боль, связанная с мышечным спазмом** - мышечный спазм можно определить как стойкое непроизвольное сокращение мышц (исключая спастичность — явление центрального нервного происхождения). Основной причиной возникновения боли при мышечном спазме является мышечная ишемия, приводящая к выбросу алгогенов, таких как брадикинин, АТФ и H<sup>+</sup>, а также наличие коморбидных эмоционально-аффективных нарушений [23].

**Синдром пылающего рта** - недавние нейрофизиологические, психофизические, нейропатологические и визуализирующие методы исследования показали, что несколько нейропатических механизмов, в основном субклинических, участвуют в патофизиологии СПР. Изменения на уровне тонких волокон в эпителии языка объясняют температурную гипестезию и повышение порогов восприятия вкуса, что было обнаружено при количественном сенсорном тестировании. При фМРТ у пациентов с СПР было продемонстрировано снижение активации мозга на тепловые раздражители. Тем не менее, похоже, что диагноз первичного СПР включает в себя как минимум три различных субклинических вида нейропатической боли, которые могут пересекаться у отдельных пациентов. Для первой подгруппы (50–65%) характерна нейропатия тонких волокон слизистой оболочки. Вторую подгруппу (20–25%) составляют пациенты с субклинической патологией язычного нерва, нижней ветви тройничного нерва, или всей системы тройничного нерва, которую можно выявить при тщательном нейрофизиологическом обследовании. Третья подгруппа (20–40%) соответствует представлению о центральной боли, которая может быть связана со снижением активности дофаминергических систем мозга [6,27].

### **1.2.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

Тригеминальная нейропатическая боль возникает после травмы нерва, поражения вирусом герпеса и других факторов. Также этиология может быть не установлена [5].

Патогенез заболевания полностью не изучен. Повреждение структур соматосенсорной нервной системы не может рассматриваться в качестве причины нейропатической боли, а является лишь предрасполагающим фактором [28]. В формировании нейропатической боли выделяют периферические и центральные механизмы [29].

#### **Периферические механизмы:**

1. Снижение болевого порога, активация ноцицепторов;
2. Появление спонтанной (эктопической) активности в первичных сенсорных нейронах в отсутствии периферического стимула;
3. Нарушение продукции нейротрансмиттеров в спинальных ганглиях (гассеровом узле).

#### **Центральные механизмы:**

1. Повышение возбудимости глутаматных рецепторов (подтипы AMPA и NMDA) в спинном мозге и вышерасположенных уровнях или феномен «взвинчивания» – усиление ответа на входящие сенсорные стимулы;
2. Повышение спонтанной фоновой активности спинного мозга (ослабление тормозной активности);
3. Повышение активности в стволе мозга и вышележащих отделах.

В основе развития тригеминальной постгерпетической невралгии лежит реактивация Herpes Zoster [30–32]. После реактивации вируса возникают сложные изменения в сигнальных путях боли, приводящие к усилению болевых стимулов за счет сенсibilизации ноцицепторов, чувствительности к местным медиаторам воспаления, повышенной возбудимости болевых путей и ослаблению тормозного контроля. Репликация Herpes Zoster может вызвать острое повреждение чувствительных нейронов, усугубляя воспалительное повреждение тканей. В различных типах клеток и тканей Herpes Zoster, прямо или косвенно, вызывает повышение уровня провоспалительных цитокинов, таких как интерлейкин (IL)-1 $\beta$ , IL-2, IL-6, IL-17, IL-18 и фактор некроза опухоли-альфа (TNF- $\alpha$ ). Присутствие вирусных белков в сочетании с иммунными реакциями инициирует воспаление в пораженном месте и способствует возникновению боли и повышенной чувствительности.

#### **1.2.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

#### **Кластерная головная боль**



В настоящее время ГКБ рассматривается как мультифакторное заболевание, обусловленное генетической предрасположенностью и факторами внешней среды (стресс, алкоголь, гистамин, нарушения сна, ночное апноэ, уровень тестостерона). Среди родственников первой линии риск развития ГКБ в 5-18 раз выше, чем в популяции. Механизм развития приступа ГКБ до конца не изучен. В патогенезе ГКБ играет роль нарушение циркадной активности гипоталамуса, которое способствует растормаживанию ноцицептивных и вегетативных путей и активации системы тройничного нерва, выбросом нейропептидов (CGRP, субстанция Р) с развитием болевого синдрома. Тригеминоваскулярный комплекс активирует также верхнее слюноотделительное ядро лицевого нерва, что обуславливает вегетативные симптомы.

### **Пароксизмальная гемикрания**

Патогенез ПГ менее изучен, чем других первичных головных болей. Развитие приступа ПГ связывают с повышением уровня кальцитонин-ген-связанного пептида (CGRP) и вазоактивного интестинального пептида, что приводит к активации тригеминоваскулярного комплекса и вегетативной нервной системы. Данные функциональной МРТ свидетельствуют об участии в формировании приступа задних отделов гипоталамуса.

### **Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением**

Этиология и патогенез SUNCT и SUNA малоизучены. По данным функциональной МРТ во время приступа SUNCT/SUNA активируется область гипоталамуса, зона гипоталамуса функционально связана с болевой системой, а также с верхним слюноотделительным ядром, что объясняет болевой синдром и вегетативную симптоматику во время приступа. Большинство случаев рассматривается как первичная головная боль, однако в литературе описаны случаи развития SUNCT и SUNA у пациентов с наличием очагов (опухоль, демиелинизация, инфаркт, инфекционное поражение) в области задней черепной ямы и области гипофиза, что требует проведения нейровизуализации [1].

### **Гемикрания континуа**

В этиологии гемикрании континуа играет роль активация системы тройничного нерва, повышением уровня кальцитонин-ген-связанного пептида (CGRP), субстанции Р и вазоактивного интестинального пептида.

## **1.2.2 Поражения лицевого нерва**

### 1.2.2.1. Нейропатия лицевого нерва

**Нейропатия лицевого нерва** в зависимости причины развития может быть **идиопатической** (Паралич Белла) и **симптоматической**, например, инфекционной, отогенной, травматической и т.д. (рисунок 4).

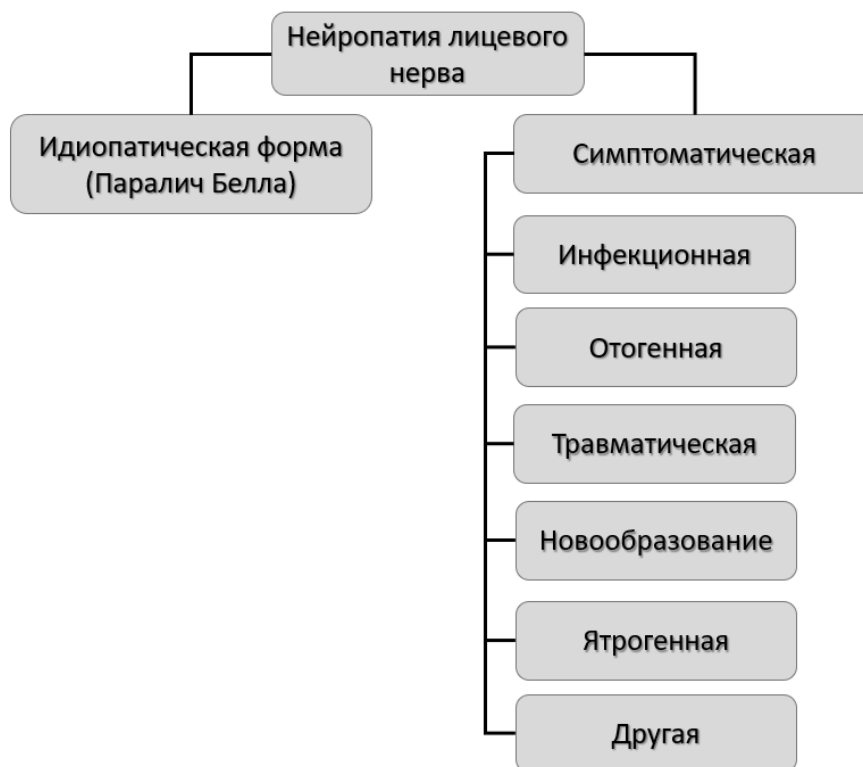


Рисунок 4. Классификация форм нейропатии лицевого нерва

**Идиопатическая форма НЛН (паралич Белла)** – диагноз исключения [33], однако существуют несколько гипотез развития НЛН, основные – вирусная и аутоиммунная. Согласно аутоиммунной гипотезе, паралич Белла – мононевритический вариант синдрома Гийена-Барре, острое воспалительное демиелинизирующее заболевание. Согласно вирусной гипотезе, паралич Белла ассоциирован с реактивацией латентной вирусной инфекции (основные возбудители – HSV-1, HSV-2 и VZV), которая спровоцирована стрессом, холодом, инфекцией другого типа и т.д. [34]. При этом, Chang В. и соавт. (2020) в 30 образцах эпинеурия пациентов с НЛН обнаружили 84 патогенных микроорганизма, из них – только 4 вида вирусов, но 10 видов грибов и 70 видов бактерий [35]. Заболевание связано с сезонностью (осень), погодными условиями (смена температур), коморбидным фоном (сахарным диабетом) [36–39].

**Симптоматическая форма НЛН** включает:

**Синдром Рамсея Ханта** – вариант НЛН вследствие герпетического поражения коленчатого узла, характеризуется односторонним прозопарезом/прозоплегией мышц лица

на фоне боли и кожных высыпаний [37,38]. Заболевание у 50–85% пациентов протекает тяжелее классического паралича Белла, характеризуется высокой склонностью к рецидивам [40,41].

**Синдром Россолимо-Мелькерссона** – вариант НЛН, генетическое заболевание, характеризуется рецидивирующим односторонним прозопарезом/прозоплегией мышц лица в сочетании с отёчностью губ и складчатостью языка [42].

«Другими причинами поражения лицевого нерва» в 8–12% случаев являются объемные образования [43,44], такие как опухоли лицевого нерва (интра- и экстракраниальные шванномы / невриномы), опухоли области мосто-мозжечкового угла и околоушной слюнной железы. Частыми причинами НЛН являются осложнения хирургических, косметологических, стоматологических вмешательств, черепно-мозговые травмы, неврологические заболевания, инфекции, метаболические нарушения [45,46]. Реже НЛН развивается как раннее или позднее осложнение радиохирургического лечения вестибулярных шванном [47]. Высокий процент случаев изолированной НЛН (34-56%) наблюдается при боррелиозе, что необходимо учитывать при проведении дифференциальной диагностики [48].

В клинических ситуациях, когда причина НЛН до конца не ясна, устанавливают диагноз «**поражение лицевого нерва неуточнённое**».

#### 1.2.2.2. Гемифациальный спазм

**Гемифациальный спазм** в зависимости от двигательного паттерна может быть клоническим, тоническим и клонико-тоническим. По происхождению он может быть **первичным**, когда возникает вследствие компрессии корешка нерва одним из сосудов (чаще – передняя нижняя мозжечковая артерия, реже – задняя нижняя мозжечковая артерия, дистопированные вертебральная или основная), или **вторичным (симптоматическим)** – результатом компрессии лицевого нерва опухолью области мосто-мозжечкового угла или околоушной железы, сосудистыми аномалиями (артериовенозные аномалии, внутричерепных артериальных аневризм, артериовенозных фистул, ангиом), аномалией Киари и другими структурными аномалиями задней черепной ямки, инфекции сосцевидного отростка и уха (средний отит, холестеатома), травмы, на фоне поражения ствола головного мозга (рассеянный склероз, инсульт), после перенесенной НЛН (постпаралитический гемиспазм) и др. ГФС возможен вследствие идиопатического поражения нижнего мотонейрона лицевого нерва (рисунок 5) [15,49].

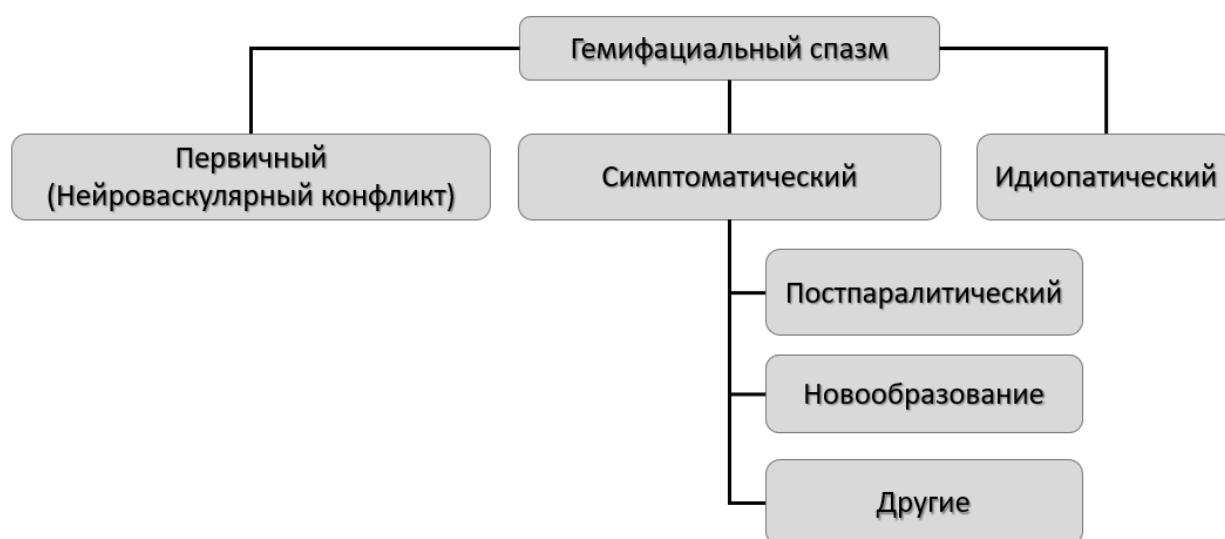


Рисунок 5. Классификация форм гемифациального спазма

Этиология развития **первичного ГФС** – хроническое раздражение ядра лицевого нерва и / или его корешка. Зона выхода/входа корешка является переходом олигодендроглии (центральная миелинизация) в шванновские клетки (периферическая миелинизация). Компрессия корешка кровеносными сосудами приводит к демиелинизации аксонов в этом регионе, чрезмерному возбуждению лицевого нерва. А раздражение периферических афферентных волокон лицевого нерва приводит к аберрантной передаче сигналов к центральному ядру лицевого нерва, что вызывает аномальное возбуждение ядра и непроизвольное миоклоническое сокращение мышц лица на стороне поражения. При типичном течении сосуды давят на переднекаудальную область нерва, атипичном – заднеростральную [50]. Провоцирующими факторами усиления спазмов являются холод, яркий свет, стресс.

**Вторичный гемифациальный спазм** в зависимости от этиологии отличается по патогенезу. Если причиной является объемное образование, то возникает раздражение лицевого нерва. Одним из наиболее сложных по патогенезу и недостаточно изученным (существует более 9 теорий возникновения) является постпаралитический гемиспазм.

**Постпаралитический гемиспазм** – вторичный гемифациальный спазм после перенесенной НЛН. Известно, что идиопатическая или нетравматические симптоматические формы НЛН в 60-70% случаев разрешаются полным или частичным восстановлением функции лицевого нерва в течение 3-6 месяцев [36,37,51,52], из них более 80% больных достигают восстановления до I-II степени по шкале ХБ [37]. У остальных больных остаются последствия в виде асимметрии лица и развиваются осложнения, которые могут прогрессировать с течением времени – гипертонус мимических мышц

вплоть до контрактур, синкинезии и другие. **Патологические синкинезии** – непроизвольные одновременное сокращение одной группы мышц (или активация функции железы) в ответ на произвольное сокращение другой несвязанной группы мышц. В основе их развития лежат механизмы, сопряженные с выраженностью повреждения лицевого нерва, такие как аберрантная регенерация, механизм «вертикальных нитей», эфapticная передача, реорганизация ядра лицевого нерва, реорганизация коры головного мозга, «активация латентной цепи». При обозначении синкинезий сначала указывают «провоцирующую» мышцу, а затем – «отвечающую». Наиболее часто встречаются синкинезии окуло-скуловая и окуло-оральная (более 90% всех случаев; при зажмуривании возникает углубление носогубной складки, подергивание верхней губы), оро-окулярная (59%; сужение глазной щели при вытягивании губ в трубочку), симптом «крокодиловых слез» (слезотечение из глаза на пораженной стороне при жевании) и другие [53,54]. Совокупность нескольких синкинезий называют **постпаралитическим гемиспазмом**. При проведении реиннервирующих операций содружественные движения могут быть обусловлены вовлечением реципиентного нерва (подъязычный, жевательный и т.д.), что также называется постпаралитическим гемиспазмом [55].

### 1.2.2.3. Лицевая миокимия

**Лицевая миокимия** в зависимости от этиологии может быть первичной и вторичной. **Первичная лицевая миокимия** возникает вследствие физического или эмоционального перенапряжения, употребления кофеина и др. В таких случаях состояние доброкачественное, не является заболеванием, проходит самостоятельно после устранения неблагоприятного фактора [16]. При непрерывном течении требуется диагностика для поиска причины **вторичной (симптоматической) лицевой миокимии**. Симптом может быть побочным эффектом лекарственных средств (например, топирамат [56], габапентин [57]), а также признаком дебюта таких заболеваний, как рассеянный склероз [58], объемных процессов в стволе головного мозга [16], вестибулярной шванномы [59], аутоиммунных заболеваний – тиреотоксикоз.

### 1.2.3. Поражения других черепных нервов

В основе патогенеза краниальной невропатии может лежать любое повреждение черепного нерва из-за компрессии, аутоиммунного воспаления, лептоменингеального поражения черепных нервов за счет онкологического или воспалительного процесса [18]. Невралгию языкоглоточного нерва по этиологическому признаку подразделяют на классическую, вторичную и идиопатическую. Таким образом можно выделить следующие

причины возникновения заболевания: при классической этиологии – нейроваскулярный конфликт (НВК), при вторичной – основное заболевание (травма шеи, рассеянный склероз, тонзиллярные или регионарные опухоли, опухоль мостомозжечкового угла и мальформация Арнольда-Киари), при идиопатической – не диагностирован НВК или основное заболевание [1]. Нейропатия языкоглоточного нерва, в том числе болевая являются вторичными проявлениями другого заболевания (например, травмы, опухоли). Поражение обонятельного нерва, нервов глазодвигательной и каудальной групп рассматривают как проявления другого заболевания (нарушение мозгового кровообращения, травмы головы и шеи, тромбоз венозных синусов, воспалительные заболевания придаточных пазух носа, опухоли головы и шеи, системные и метаболические заболевания, глазная и бульбарная формы миастении, боковой амиотрофический склероз, сосудистые мальформации).

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

#### **1.3.1 Поражения тройничного нерва**

##### **1.3.1.1 Тригеминальная невралгия**

Распространенность ТН составляет 0,03-0,3% [60], чаще всего заболевание развивается в старшей возрастной группе.

##### **1.3.1.2 Атипичная лицевая боль**

**Персистирующая идиопатическая лицевая боль** - распространенность персистирующей идиопатической лицевой боли не известна. Существуют наблюдения [61], что 60-70% пациентов с этой формой прозопалгии – женщины среднего возраста. В специализированных болевых центрах пациенты с персистирующей идиопатической лицевой болью встречаются несколько чаще, чем пациенты с тригеминальной невралгией. В крупном эпидемиологическом исследовании [62], включившем 34 242 пациента, наблюдавшихся у стоматологов, было показано, что хроническая лицевая боль отмечается у 5.2%. Среди пациентов с хронической болью в лице персистирующая идиопатическая лицевая боль отмечалась в 5.8% случаев и входила в тройку самых частых причин хронической прозопалгии. К факторам риска развития персистирующей идиопатической лицевой боли относят наличие распространенного болевого синдрома в анамнезе, генетическую предрасположенность, женский пол, пассивную копинг-стратегию [63].

**Миофасциальная орофациальная боль, связанная с мышечным спазмом:**  
распространенность не известна.

**Синдром пылающего рта** - исследование от 1999 года показало, что СПР чаще всего выявляется у женщин среднего возраста. Факторами, ассоциированными с СПР, чаще является субъективная сухость полости рта, нарушения вкуса, депрессия и тревога [27].

### **1.3.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

Распространенность нейропатической боли варьирует от 3% до 18% в популяции. Факторами риска считают пожилой возраст, женский пол, отсутствие постоянного места работы и низкий уровень образования [29].

Риск развития тригеминальной постгерпетической невралгии у пациентов с острой герпетической инфекцией составляет 5-20%. Риск увеличивается с возрастом, в группе пациентов старше 80 лет приближается к 30% [10,64,65].

### **1.3.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

#### **Кластерная головная боль**

Кластерная головная боль - самый частый вид головной боли среди тригеминальных автономных цефалгий, однако этот вид головной боли встречается значительно реже мигрени. Распространенность КГБ составляет около 1:1000 человек. Кластерной головной болью чаще страдают мужчины, соотношение мужчин и женщин с КГБ составляет 4,3:1. Дебют заболевания обычно происходит в возрасте 20-29 лет, однако КГБ может начаться в любом возрасте. У женщин дебют КГБ чаще случается после 50 лет.

#### **Пароксизмальная гемикрания**

Распространенность пароксизмальной гемикрании составляет 1:50000 населения, делая ее значительно более редкой чем кластерная головная боль (1-3% от количества пациентов с кластерной головной болью). Пароксизмальная гемикрания значительно чаще встречается у женщин. Соотношение женщин к мужчинам для данного заболевания составляет 7:1.

#### **Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением**

SUNCT и SUNA - редкие заболевания с частотой встречаемости 6,6 на 100000 населения [1].

#### **Гемикрания континуа**

Истинная частота встречаемости заболевания неизвестна, несмотря на то что, некоторые авторы считают, что гемикрания континуа встречается не так уж редко, за 30 лет описано около 200 случаев данного заболевания по данным мировой литературы. Отмечается большее количество женщин соотношение 1 мужчина на 1,6 женщин с гемикрания континуа [1].

## 1.3.2 Поражения лицевого нерва

### 1.3.2.1. Нейропатия лицевого нерва

В исследовании по данным Единой медицинской информационно-аналитической системы была установлена заболеваемость НЛН (таблица 1) в г. Москва за 2019 год в возрастных категориях взрослые и дети/подростки (количество первичных случаев на 100 000 населения) [66]. В целом, полученные данные уточняют статистику представленных ранее эпидемиологических показателей.

Таблица 1. Заболеваемость нейропатией лицевого нерва

Диагноз	Взрослые	Дети и подростки
Паралич Белла	15,5	9,6
Воспаление узла коленца	0,6	0,2
Синдром Россолимо-Мелькерссона	0,1	0,0
Другие поражения лицевого нерва	8,2	7,2
Поражение лицевого нерва неуточненное	5,5	4,6

**Паралич Белла (идиопатическая форма)** заболеваемость составляет от 8 до 32 случаев на 100 000 человек в год, с равной частотой развития среди мужчин и женщин, преимущественно в возрасте 40-60 лет [36–39]. Частота развития паралича Белла у беременных составляет 0,05%, из них в 2/3 случаев заболевание развивается в 3 триместре беременности [67,68]. Средняя частота рецидивов НЛН составляет 6,5%, из них выздоровление у 66%, сторона развития повторной НЛН не влияет на выздоровление [69]. Необходимо отметить, что среди всех рецидивирующих НЛН в итоге только 77,4% являются идиопатическими, остальные – симптоматическими: синдром Мелькерссона–Розенталя (7,5%), нейросаркоидоз (3,7%), травматическая неврома (1,9%), синдром Рамсея Ханта (1,9%), гранулематоз с полиангиитом (1,9%), неопластические процессы (5,7%), шваннома лицевого нерва (3,7%), метастатический плоскоклеточный рак в глубокую долю околоушной железы (1,9%) [42].



**Синдром Рамсея Ханта** заболеваемость составляет около 12% от всех форм НЛН [70,71] и 1,9% среди рецидивирующих НЛН [42].

**Синдром Россолимо-Мелькерссона** – 0,8% случаев также среди всех форм НЛН [72] и 7,5% среди рецидивирующих НЛН [42]. Дебют симптомов в возрасте 25-40 лет, в 2 раза чаще встречается у женщин.

**Шванномы (невриномы) лицевого нерва** – более 90% из них являются интракраниальными опухолями, около 10% – внечерепными опухолями, вовлекающими в процесс периферическую часть лицевого нерва, которые располагаются в толще околоушной слюнной железы [73,74].

### **1.3.2.2. Гемифациальный спазм**

**Гемифациальный спазм (первичный)** заболеваемость составляет 14,5 на 100 000 женщин и 7,4 на 100 000 мужчин, дебют симптомов в возрасте 40-79 лет [75].

Заболеваемость **вторичного ГФС**, в том числе **постпаралитического**, не установлена. **Патологические синкинезии** после идиопатической НЛН развиваются до 55% случаев [54,76], после реиннервирующих операций – в 28,2% [77]. Некоторые авторы считают, что синкинезии разной степени выраженности развиваются у всех пациентов при неполном восстановлении. Срок развития синкинезий в среднем составляет 4 месяца от дебюта НЛН. Факторами риска развития синкинезий у пациентов с нетравматическими НЛН являются идиопатическая форма или инфекционная этиология, тяжёлая степень поражения, электростимуляция нерва [53].

### **1.3.2.3. Лицевая миокимия**

**Лицевая миокимия (первичная)** – страдают здоровые люди молодого возраста, чаще женщины, заболеваемость не установлена. [17].

### **1.3.3. Поражения других черепных нервов**

Распространенность невралгии языкоглоточного нерва составляет 1% от распространенности тригеминальной невралгии [78]. На долю НЯН приходится от 0,2 до 1,3% всех типов краниальных невралгий [79,80].

Распространенность поражения других черепных нервов (обонятельный, черепные нервы глазодвигательной и каудальной групп) соответствует распространенности основных заболеваний, приводящих к поражению указанных нервов.

## **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

### **1.4.1 Поражения тройничного нерва**

#### **1.4.1.1 Тригеминальная невралгия**

G50.0 – Невралгия тройничного нерва

G50.1 – Атипичная (идиопатическая) лицевая боль

#### **1.4.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

G50.8 – Другие поражения тройничного нерва

G50.9 – Поражение тройничного нерва неуточненное

G53.0 (B02.20) – Постгерпетическая невралгия тройничного нерва

#### **1.4.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

G44.0 (G50.8) – Кластерная головная боль (эпизодическая, хроническая)

G50.8 – Пароксизмальная гемикрания (эпизодическая, хроническая), SUNCT / SUNA (эпизодическая, хроническая), Гемикрания континуа (ремиттирующий подтип, неремиттирующий подтип)

G90.0 – Возможные тригеминальные автономные цефалгии (возможная кластерная головная боль, возможная пароксизмальная гемикрания, идиопатическая периферическая вегетативная нейропатия)

### **1.4.2 Поражения лицевого нерва**

G51.0 – Паралич Белла

G51.1 – Воспаление узла коленца (Синдром Рамсея Ханта)

G51.2 – Синдром Россолимо-Мелькерссона

G51.3 – Клонический гемифациальный спазм

G51.4 – Лицевая миокимия

G51.8 – Другие поражения лицевого нерва

G51.9 – Поражение лицевого нерва неуточненное

### **1.4.3. Поражения других черепных нервов**

G52.0 – Поражение обонятельного нерва

G52.1 – Поражение языкоглоточного нерва

G52.3 – Поражение подъязычного нерва

G52.7 – Множественные поражения черепных нервов

G52.8 – Поражение других уточненных черепных нерва

G52.9 – Поражение черепного нерва неуточненное

## **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

### **1.5.1 Поражения тройничного нерва**

#### **1.5.1.1 Тригеминальная невралгия**

В соответствии с международной классификацией орофациальной боли (ICOP) и международной классификации головной боли тригеминальная невралгия классифицируется [1,5]:

- Классическая тригеминальная невралгия,
- Идиопатическая тригеминальная невралгия,
- Симптоматическая тригеминальная невралгия.

Кроме того, выделяют ТН 1 и 2 типа по классификации Burchiel [81]. У пациентов с ТН 1 типа отмечаются только типичные невралгические прострелы, в то время как при ТН 2 типа может отмечаться также постоянная фоновая боль в области иннервации соответствующих ветвей тройничного нерва.

#### **1.5.1.2 Атипичная лицевая боль**

В соответствии с международной классификацией орофациальной боли (ICOP) атипичная (идиопатическая) лицевая боль классифицируется [5]:

##### **1. Идиопатическая орофациальная боль**

- ✓ Синдром пылающего рта
- ✓ Синдром пылающего рта без соматосенсорных изменений
- ✓ Синдром пылающего рта с соматосенсорными изменениями
- ✓ Возможный синдром пылающего рта

##### **2. Персистирующая идиопатическая лицевая боль**

- ✓ Персистирующая идиопатическая лицевая боль без соматосенсорных изменений
- ✓ Персистирующая идиопатическая лицевая боль с соматосенсорными изменениями
- ✓ Возможная персистирующая идиопатическая лицевая боль

В соответствии с Международной классификацией головной боли (МКГБ-3) [1]:

**Болевые краниальные невралгии и другие лицевые боли**

Синдром пылающего рта (СПР, BMS)

Персистирующая идиопатическая лицевая боль (ПИЛБ, PIFP)

В соответствии с международной классификацией орофациальной боли (ICOP) [5]:

**Вторичная миофасциальная орофациальная боль**

Миофасциальная орофациальная боль, связанная с мышечным спазмом

**Комментарии:**

***Персистирующая идиопатическая лицевая боль без соматосенсорных нарушений** – постоянная боль в области лица с различными характеристиками повторяющаяся ежедневно в течение более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев в отсутствие клинически выраженных неврологических нарушений или предшествующей причины, не сопровождаемая соматосенсорными нарушениями [5].*

***Персистирующая идиопатическая лицевая боль с соматосенсорными нарушениями** - это постоянная боль в области лица с различными характеристиками, повторяющаяся ежедневно в течение более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев в отсутствие клинически выраженных неврологических нарушений или предшествующей причины, сопровождаемая негативными (гипалгезия или гипестезия) и/или позитивными (гипералгезия или аллодиния) соматосенсорными нарушениями [5].*

***Возможная персистирующая идиопатическая лицевая боль** – постоянная боль в области лица с различной клинической картиной, повторяющаяся ежедневно в течение более 2 часов в день на протяжении менее 3 месяцев в отсутствие клинически выраженных неврологических нарушений или предшествующих причин. По прошествии 3 месяцев диагноз кодируется как персистирующая идиопатическая лицевая боль (или один из ее подтипов) [5].*

***Синдром пылающего рта без соматосенсорных нарушений** – жжение или дизестезия в полости рта, повторяющиеся ежедневно более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев без клинически выраженных признаков основного заболевания и сопутствующих соматосенсорных нарушений [5].*

*Синдром пылающего рта с соматосенсорными нарушениями – жжение или дизестезия в полости рта, повторяющиеся ежедневно более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев без клинически выраженных признаков основного заболевания и сопровождаемые отрицательными и/или положительными соматосенсорными нарушениями [5].*

*Возможный синдром пылающего рта – жжение или дизестезия в полости рта, повторяющиеся ежедневно более 2 часов в день на протяжении менее 3 месяцев без клинически выраженных признаков основного заболевания. По прошествии 3 месяцев диагноз кодируется как Синдром пылающего рта (или один из его подтипов) [5].*

### **1.5.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

Применяют две классификации тригеминальной нейропатической боли. Критерии диагноза и структура нозологий не противоречат друг другу, имеет место незначительное различие в названии отдельных заболеваний.

#### **I. Международная классификация орофациальной боли (МКОБ) [5]:**

Другая тригеминальная нейропатическая боль:

- ✓ Тригеминальная нейропатическая боль, связанная с Herpes zoster
- ✓ Тригеминальная постгерпетическая невралгия
- ✓ Посттравматическая тригеминальная нейропатическая боль
- Возможная посттравматическая тригеминальная нейропатическая боль
- ✓ Тригеминальная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением
- Возможная тройничная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением
- ✓ Идиопатическая тройничная нейропатическая боль

#### **II. Международная классификация головной боли (МКГБ-3) [1]:**

Болевая тригеминальная невропатия:

- Болевая тригеминальная невропатия, связанная с инфекцией Herpes zoster
- Тригеминальная постгерпетическая невралгия
- Болевая посттравматическая тригеминальная невропатия
- Болевая тригеминальная невропатия, связанная с другими расстройствами
- Идиопатическая болевая тригеминальная невропатия

#### 1.5.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии

##### **Кластерная головная боль**

Выделяют эпизодическую и хроническую кластерную головную боль. Большинство пациентов (около 80%) страдают эпизодической кластерной головной болью

*Эпизодическая кластерная головная боль* – не менее 2 периодов кластерной головной боли, продолжающихся более 7 дней в течение года, разделенных периодом ремиссии более 3 месяцев.

*Хроническая кластерная головная боль* – это вид КГБ, при которой приступы боли продолжаются в течении 1 года без ремиссий или с ремиссиями, длительность которых менее 3 месяцев.

##### **Пароксизмальная гемикрания**

Выделяют эпизодическую и хроническую пароксизмальную гемикранию (ПГ). При эпизодической ПГ атаки происходят в течении от 7 дней до 1 года, разделенные периодом ремиссии от 1 месяца и более. При хронической ПГ атаки длятся в течении более 1 года без периода ремиссий или с периодом ремиссии менее 1 месяца. Около 20% пациентов страдают эпизодической ПГ, 80% страдают хронической ПГ [1].

##### **Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением**

Выделяют **SUNCT** эпизодическую и хроническую [1].

*При эпизодической SUNCT* атаки происходят в период от 7 дней до года, разделенные периодом ремиссии 3 месяца и более.

*При хронической SUNCT* атаки происходят в течении более 1 года без ремиссии или период ремиссии продолжается менее 3 месяцев.

Выделяют **SUNA** эпизодическую и хроническую.

*Эпизодическая SUNA* атаки происходят в период от 7 дней до 1 года, разделенные периодом ремиссии 3 месяца и более.

*Хроническая SUNA* атаки происходят в течении более 1 года без ремиссии или период ремиссии продолжается менее 3 месяцев.

##### **Гемикрания континуа**

Выделяют следующие подтипы гемикрании континуа [1]:

*Ремиттирующий* (с периодом ремиссии в течении не менее 1 дня без лечения),

*Неремиттирующий* (без периода ремиссии в течении не менее 1 дня без лечения).

#### 1.5.2 Поражения лицевого нерва

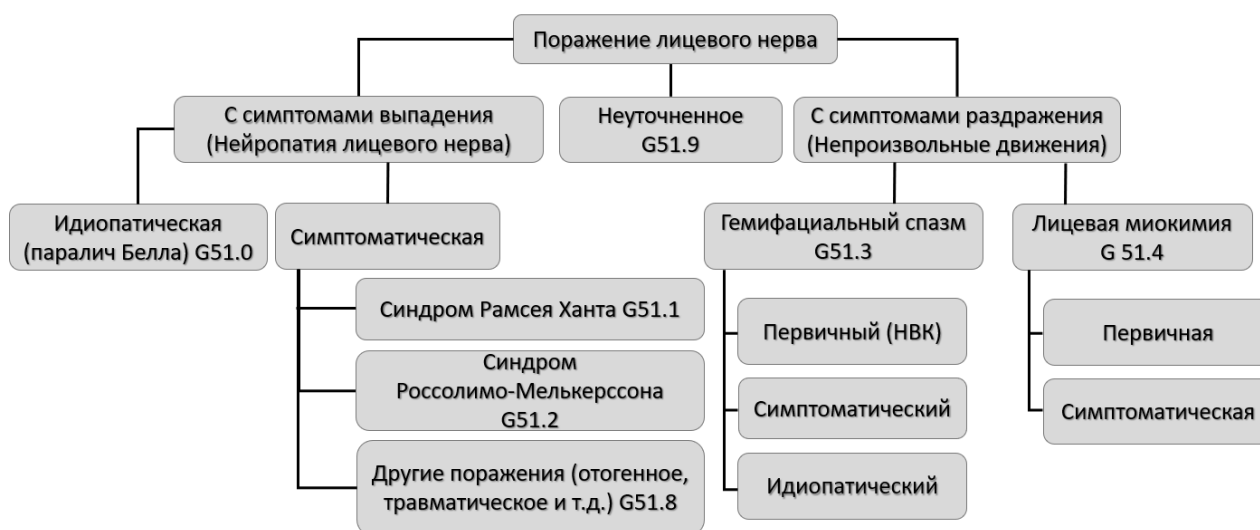


Рисунок 6. Классификация поражений лицевого нерва в соответствии с МКБ 10

### 1.5.2.1. Нейропатия лицевого нерва

**Нейропатию лицевого нерва** выделяют идиопатическую (G51.0) и симптоматическую формы (G51.1, G51.2, G51.8, G51.9) [82], а также поражение отдельных ветвей лицевого нерва (G51.8) (рисунок 6).

### 1.5.2.2. Гемифациальный спазм

**Гемифациальный спазм** выделяют первичный (G51.3), вторичный (симптоматический) и идиопатический (рисунок 6) [15].

### 1.5.2.3. Лицевая миокимия

Лицевую миокимию выделяют первичную (G51.4) и вторичную (рисунок 6).

## 1.5.3. Поражения других черепных нервов

В соответствии с международной классификацией орорфациальной боли (ICOP) заболевания языкоглоточного нерва классифицируются следующим образом [5]:

- I. Невралгия языкоглоточного нерва:
  - ✓ Классическая невралгия языкоглоточного нерва;
  - ✓ Идиопатическая невралгия языкоглоточного нерва;
  - ✓ Вторичная невралгия языкоглоточного нерва.
- II. Языкоглоточная нейропатическая боль:
  - ✓ Языкоглоточная нейропатическая боль, связанная с установленной причиной;
  - ✓ Идиопатическая языкоглоточная нейропатическая боль.

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

### **1.6.1 Поражения тройничного нерва**

#### **1.6.1.1 Тригеминальная невралгия**

Диагноз ТН устанавливают клинически на основании детализации болевого синдрома. Для установления диагноза требуется соблюдение определенных клинических критериев согласно международной классификации головной боли [1]. Диагноз ТН может быть установлен при наличии рецидивирующих пароксизмов односторонней лицевой боли в области иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва. При этом должны отмечаться следующие семиологические характеристики болевого синдрома:

- продолжительность от доли секунды до 2 минут;
- выраженная интенсивность;
- боль похожа на электрический разряд, стреляющая, колющая или острая;
- наличие безболевого провокации (тактильной, температурной или динамической) воздействием на триггерные точки.

В редких случаях у пациентов с длительным анамнезом болевого синдрома отмечаются увеличение продолжительности пароксизмов прозопагии более 2 минут, прежде всего, за счет серийного характера. В таких ситуациях особенно важно уточнение характера боли и наличия приступов с динамической, тактильной и температурной провокацией [1,83]. Чаще всего пациенты отмечают провокацию приступов боли холодным воздухом, при чистке зубов и умывании, разговоре, приеме пищи. При проведении стандартного неврологического осмотра возможно воспроизведение данного феномена, однако это не всегда возможно из-за анталгического поведения.

У пациентов с ТН при неврологическом осмотре не должно отмечаться чувствительных нарушений (исключение составляют пациенты с симптоматической ТН, при которой могут быть признаки раздражения и поражения тройничного нерва) [1,83,84].

#### **1.6.1.2 Атипичная лицевая боль**

##### **Персистирующая идиопатическая лицевая боль.**

Основная жалоба пациентов – продолжающаяся боль, которая может варьировать по интенсивности, но, как правило, не возникает в виде атак [5,85,86]. Важным



диагностическим критерием является несоответствие боли зонам иннервации ветвей тройничного нерва. Чаще всего боль локализуется в области верхней челюсти и может распространяться на периорбитальную область, нос, щеку, висок и нижнюю челюсть. У ряда пациентов боль может распространяться на голову, шею, и даже руки. В некоторых случаях боль локализована в одном зубе и носит название атипичной одонталгии. Хотя боль сохраняется на протяжении всего дня, ночью, как правило, она отсутствует, вместе с тем у 50-70% пациентов нарушен сон [63]. По характеру боль тупая, глубокая, ноющая, изнуряющая. Иногда пациенты характеризуют боль как невыносимую и мучительную, хотя у большинства интенсивность боли средняя, около 7 баллов ВАШ [3]. В отличие от невралгий для пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью не характерны атаки, прострелы, отсутствуют курковые зоны. В ряде случаев пациенты отмечают усиление боли, что может напоминать атаку, что, тем не менее, не исключает диагноза персистирующей идиопатической лицевой боли. Обострение боли может быть спровоцировано холодом, психологическим стрессом, а также хирургическими и стоматологическими манипуляциями [63]. При проверке неврологического статуса у 60-75% пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью могут выявляться дизестезии, парестезии, субъективное ощущение онемения, однако, объективное выпадение чувствительности или другие неврологические симптомы не выявляются [4][86]. Количественное сенсорное тестирование у пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью дает противоречивые результаты: по данным одних исследователей не выявляет нарушений чувствительности [87], а по данным других авторов, у 45% выявляется температурная гипестезия, а у 10% - тепловая аллодиния [4]. Клиническая соматосенсорная оценка с помощью укола иглой или легкого прикосновения очень редко может выявить слабые соматосенсорные изменения. Диагноз персистирующая идиопатическая лицевая боль подразумевает, что количественное сенсорное тестирование не проводилось. В случае его проведения должен быть определен один из двух подтипов: Персистирующая идиопатическая лицевая боль без соматосенсорных нарушений или Персистирующая идиопатическая лицевая боль с соматосенсорными нарушениями [5].

#### **Миофасциальная орофациальная боль, связанная с мышечным спазмом.**

Внезапное непроизвольное обратимое тоническое сокращение мышцы. Спазм может затронуть любую жевательную мышцу. Характерно внезапное начало боли и ограничение объема движений челюсти (в случае спазма мышц, закрывающих челюсть, открывание рта будет ограничено до <40 С, для латеральной крыловидной мышцы ипсилатеральное движение будет ограничено до <7 мм). Иногда пациент описывает ступенчатое изменение интенсивности боли [88].

### **Синдром пылающего рта.**

Интенсивное, хроническое болевое ощущение в полости рта. Характеризуется спонтанной жгучей болью, возникающей в области визуально неповрежденной слизистой оболочки полости рта, при нормальных результатах клинического обследования и отсутствии какой-либо идентифицируемой местной стоматологической патологии. Боль постоянная, ее интенсивность варьируется от умеренной до сильной, часто уменьшается утром и усиливается к вечеру, но лишь изредка нарушает сон. Чаще всего боль локализуется в области языка, но может ощущаться в любом месте слизистой оболочки. Боль обычно двусторонняя, хотя редко может возникать с одной стороны, а также она не соответствует зонам иннервации периферических нервов. Кроме того, пациенты часто жалуются на изменение вкуса или сухость во рту, несмотря на нормальное слюноотделение [7][6].

### **1.6.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

В клинической картине нейропатической боли выделяют следующие сенсорные симптомы [28].

- I. Негативные (гипестезия, анестезия);
- II. Позитивные (гипералгезия, аллодиния, гиперпатия, спонтанные боли или парестезии).

Аллодиния – один из основных позитивных симптомов нейропатической боли, который представляет собой возникновение болевого ощущения в ответ на неболевой стимул [28]. Выделяют следующие виды аллодинии [28]:

- ✓ Механическая (тактильная) – возникает в ответ на механические стимулы – пальпация, прикосновение кисточкой;
- ✓ Температурная – возникает в ответ на холодовые или тепловые раздражители;
- ✓ Двигательная (кинезиогенная) – возникает в ответ на движение.

Нейропатическая боль может иметь спонтанный характер (стимулoneзависимый) и/или индуцированный (вызванный, стимулозависимый). Спонтанная боль может локализоваться поверхностно в коже или быть глубокой. Продолжительность боли – длительная или постоянная, иногда пароксизмальная. Постоянная поверхностная боль обычно носит колющий, жгучий, режущий, пощипывающий характер, глубокая боль бывает спазматическая, тупая, пульсирующая или сжимающая. Пароксизмальную боль описывают как стреляющую, дергающую, пронзающую или как удар электрическим током. Интенсивность нейропатической боли описывают от легкой до нестерпимой [28].

В зависимости от происходящих патофизиологических процессов в клинической картине могут преобладать различные проявления нейропатии (таблица 3).

Таблица 3. Клинические симптомы и обуславливающие их патофизиологические механизмы [28].

<b>Клинические симптомы</b>	<b>Патофизиологические механизмы</b>
Длительная жгучая боль	Нарушение центрального тормозного контроля, центральная сенситизация, эктопические разряды
Стреляющая, пронзающая боль	Эктопические разряды
Парестезия или дизестезия	Эктопические разряды, центральная сенситизация
Гипералгезия	Центральная сенситизация, вызванная усилением ноцицептивной афферентации
Механическая аллодиния	Нарушение центрального торможения, центральная сенситизация, сенситизация ноцицепторов
Парадоксальные реакции на температурный раздражитель	Нарушение центрального тормозного контроля
Онемение, утрата чувствительности	Дегенерация сенсорных волокон всех типов, нарушение центрального тормозного контроля

Пациенты с тригеминальной постгерпетической невралгией отмечают боль с разными характеристиками, в том числе глубокую, жгучую, непрерывную или приступообразную, колющую или даже диффузно-пронизывающую [89,90]. Боль сочетается с парестезией, дизестезией, гипералгезией и зудом. Хроническая постгерпетическая невралгия может иметь различные фенотипы, например, соответствовать критериям непрерывной гемикрании или SUNCT, что может затруднять постановку диагноза. У большинства пациентов с постгерпетической невралгией наблюдается потеря чувствительности и аллодиния, однако в редких случаях может отмечаться тепловая гиперестезия и/или парестезии. Кроме того, часто отмечается сильный безболезненный зуд в месте высыпаний.

#### **1.6.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

##### **Кластерная головная боль**

Пациенты с КГБ страдают от односторонней головной боли высокой или очень высокой интенсивности, локализованной в области глазницы, подглазничной области,

височной области. Приступ КГБ чаще возникает в ночное время, из-за высокой интенсивности боли пациент испытывает двигательное беспокойство, не находит себе места, что отличает приступ КГБ от приступа мигрени. Боль односторонняя, в очень редких случаях боль может быть двусторонней. У трети пациентов сторона боли может меняться от одной атаки к другой, у остальных пациентов сторона боли не меняется. Продолжительность приступа составляет от 15 до 180 минут.

Во время приступа могут возникать следующие вегетативные симптомы:

- ✓ слезотечение (91%);
- ✓ инъекция конъюнктивы глаза (77%);
- ✓ заложенность носа (75%);
- ✓ птоз;
- ✓ отек век;
- ✓ ринорея;
- ✓ потливость лба и лица;
- ✓ миоз;
- ✓ покраснение лица.

Вегетативные симптомы проходят после окончания приступа КГБ, однако птоз и миоз может персистировать вне приступа. Эпизодическая и хроническая КГБ (см. классификацию) могут трансформироваться из одной в другую, чаще происходит трансформация хронической КГБ в эпизодическую (30%).

Триггерами приступа КГБ могут быть алкоголь, вазодилататоры, нарушение сна, перепады давления (авиаперелет, занятие дайвингом), изменения погоды, определенные запахи.

### **Пароксизмальная гемикрания**

Пациенты страдают от головной боли высокой интенсивности, которая локализуется в области орбиты и сопровождается вегетативными симптомами продолжительностью от 2 до 30 мин. Приступы ПГ случаются в течении всего дня, что также позволяет дифференцировать ПГ от кластерной головной боли. Большинство атак ПГ возникает спонтанно, около 10% пациентов отмечает провокацию приступа движением в шее, 7% приемом алкоголя, еще меньшее количество пациентов с ПГ отмечает возникновение приступа на фоне стресса или физических упражнений [1].

**Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением**

Пациенты страдают от коротких приступов односторонней боли в области орбиты и периорбитальной области, в зоне иннервации 1 ветви тройничного нерва интенсивностью от средней до высокой жгущего, колющего характера или ощущение электрического разряда продолжительностью от нескольких секунд до минут. Триггером приступа часто может выступать прикосновение к коже.

Приступы SUNA чаще локализуются в виске, в области иннервации V2, V3 тройничного нерва. Из вегетативных симптомов чаще встречается слезотечение, заложенность носа, ринорея. По сравнению с SUNCT при SUNA чаще встречаются спонтанные атаки. Типично для SUNA также отсутствие рефрактерного периода, что отличает ее от тригеминальной невралгии [1].

### **Гемикрания континуа**

Типичной для гемикрания континуа является односторонняя головная боль, которая локализуется в височной (82%), глазничной (67%), лобной (64%), ретроорбитальной (59%) или затылочной (64%) областях. Боль имеет среднюю интенсивность с периодическими обострениями [1].

## **1.6.2 Поражения лицевого нерва**

### **1.6.2.1. Нейропатия лицевого нерва**

Клиническая картина поражения лицевого нерва разнообразна и зависит от уровня поражения и степени тяжести. Всегда присутствуют двигательные расстройства, которые проявляются симптомами выпадения или симптомами раздражения нерва, могут быть первичными или вторичными, разной степени выраженности.

**Нейропатия лицевого нерва** характеризуется симптомами выпадения – односторонним прозопарезом (снижение силы мышц) или прозоплегией (отсутствие движений) мышц лица. В зависимости от уровня поражения кроме двигательных нарушений (прозопарез/прозоплегия) выявляют дополнительные симптомы, помогающие установить уровень поражения (таблица 4).

Таблица 4. Дополнительные симптомы НЛН в соответствии с уровнем поражения

Уровень поражения	Симптомы
мосто-мозжечковый угол	нарушение функции тройничного, отводящего и преддверно-улиткового нервов

внутренний слуховой проход	сухость глаза, нарушение вкуса на передних двух третях языка, сухость во рту, ипсилатеральное снижение слуха, головокружение
в костном канале до отхождения большого каменистого нерва	сухость глаза, нарушение вкуса на передних двух третях языка, сухость во рту, гиперacusия
до отхождения стремянного нерва	слезотечение, нарушение вкуса на передних двух третях языка, сухость во рту, гиперacusия
на уровне выхода через шиловосцевидное отверстие	только двигательные нарушения и слезотечение
на уровне слюнной железы	только двигательные нарушения
поражение отдельных ветвей	только двигательные нарушения в зоне иннервации

Диагноз НЛН должен быть основан на комплексной оценке результатов клинического осмотра (включая сбор жалоб и анамнеза), МРТ, ЭНМГ [91,92].

Паралич Белла (идиопатическая форма НЛН) развивается достаточно быстро (в течение 24-48 часов), например, в отличие от НЛН, вызванной объемным образованием. Максимальное время развития симптомов при параличе Белла – 72 часа [34]. Слабость только нижней группы мимических мышц половины лица может говорить о центральном уровне поражения [33,93] или о поражении отдельных ветвей [94]. В 6,5% случаев паралич Белла может рецидивировать [69]. Однако, наличие в анамнезе пациента НЛН ставит под сомнение идиопатическую форму [42]. Нарушение слуха в виде повышенной чувствительности к звукам (гиперакузии), нарушение вкуса или сухость во рту характеризуют периферический уровень поражения, а именно над уровнем отхождения стремени мышцы [91]. НЛН не должна сопровождаться ипсилатеральным снижением слуха, следует предположить объемное образование [95,96]. Боль в ухе или заушной области накануне или в момент развития асимметрии может являться как симптомом идиопатической НЛН [91,97], так и быть признаком отогенного процесса.

***Критические клинические симптомы («красные флаги»), указывающие на необходимость дополнительных исследований и консультаций при НЛН:***

- ✓ симптомы нарастают более 72 часов,
- ✓ флюктуация тяжести пареза мышц,
- ✓ слабость только нижней группы мимических мышц половины лица,
- ✓ эпизод слабости мышц лица в анамнезе,
- ✓ вовлечение мышц обеих половин лица,
- ✓ снижение слуха,

- ✓ головокружение
- ✓ наличие других неврологических симптомов.

Идиопатическая или нетравматические симптоматические формы НЛН в 60-70% случаев разрешаются полным или частичным восстановлением функции лицевого нерва в течение 3-6 месяцев [36,37,51,52], однако, в связи с частым развитием осложнений ее следует считать прогрессирующим заболеванием, требующим наблюдения.

Односторонний прозопарез или прозоплегия провоцируют повышение тонуса мышц здоровой стороны, что приводит к смещению средней линии лица [82,98,99]. **Гипертонус мимических мышц** формируется уже на 7-й день заболевания на здоровой стороне лица в среднем у 67% пациентов, а при отсутствии своевременного лечения – у более чем 90% больных при неполном восстановлении лицевого нерва или его отсутствии [82]. Происходит растяжение ослабевших мышц пораженной стороны, что препятствует восстановлению их функции. При тяжёлом нарушении иннервации формируются атрофии мышц [100]. Если функция нерва начинает восстанавливаться, то с нарастанием силы мышц нарастает тонус мышц пораженной стороны лица, в том числе с развитием болевого синдрома [82,97]. А также в период от 4 месяцев до года появляется их избыточная активность – **синкинезии** [82,101].

**Лагофthalm** – неполное смыкание век вследствие слабости круговой мышцы глаза, встречается у 3/4 пациентов разной степени выраженности [102]. Встречается нарушение положения верхнего века (ретракция) и/или нижнего века (эктропион). Неполное смыкание век приводит к ксерозу переднего отрезка глазного яблока и его осложнениям: кератит, язва [82].

**Первичными двигательными нарушениями НЛН** являются:

- ✓ снижение силы мышц пораженной стороны;
- ✓ снижение тонуса мышц пораженной стороны;
- ✓ лагофthalm.

**Вторичными двигательными нарушениями НЛН** являются:

- ✓ гипертонус или контрактуры мышц лица здоровой или пораженной стороны;
- ✓ атрофии мышц пораженной стороны;
- ✓ синкинезии до постпаралитического гемиспазма пораженной стороны [82].

Факторами риска развития контрактур и синкинезий являются:

- 1) тяжёлая степень поражения нерва (клинически – прозоплегия, инструментально – поражение лицевого нерва более чем на 90% по данным ЭНМГ)

2) активная стимуляция мышц (ЛФК в максимальной амплитуде активного движения, электростимуляция) [82]. Успех восстановления при НЛН зависит от выявления рисков развития осложнений и проведения их профилактики [82].

#### ***Изолированное поражение краевой нижнечелюстной ветви лицевого нерва***

Остро развившаяся асимметрия улыбки может быть связана с поражением всего одной ветви лицевого нерва, что внешне также проявляется односторонним снижением силы мышц в нижней половине лица, поэтому ошибочно интерпретируется как центральное поражение. Распространено изолированное поражение КНВ ЛН после стоматологических вмешательств, косметологических процедур, операций в области головы и шеи, травм лицевой части черепа и прилежащих мягких тканей (точная статистика неизвестна). Ветвь иннервирует МОНГ и подбородочную мышцу [94].

Стандартный протокол клинической оценки неврологического статуса выявляет слабость мышц, но не дифференцирует слабость конкретной мышцы. Развернутый клинический протокол с пошаговым тестированием всех мышц лица позволяет выявить выраженную асимметрию улыбки при пробе, когда пациента просят сказать «Ы-Ы» [94].

#### **1.6.2.2. Гемифациальный спазм**

**Гемифациальный спазм** характеризуется двигательными симптомами раздражения – спонтанным односторонним клоническим и / или тоническим спазмом мышц лица, т.е. моносимптомное пароксизмальное гиперкинетическое расстройство. Однако, мышечный спазм может сопровождаться щелчками в ухе (вызваны сокращениями стремени мышцы) или нейропатической болью с характеристиками невралгии тройничного нерва [15]. Приступ развивается в покое, иногда – даже во время сна.

**При типичном течении** заболевания спазм начинается с редких сокращений **круговой мышцы глаза**, постепенно прогрессируя, затрагивает всю половину лица со смыканием глазной щели.

**При атипичном течении** – спазм начинается с сокращения **мышц щеки**, далее распространяется вверх по лицу [50].

При длительном течении заболевания возможно развитие слабости мимических мышц (симптоматическая НЛН) вследствие длительного субклинического повреждения дистальной части лицевого нерва наряду с его гипервозбудимостью в проксимальных отделах [15]. Двусторонний ГФС может встречаться, но не достигает 5% случаев.

#### **1.6.2.3. Лицевая миокимия**



**Лицевая миокимия** проявляется спонтанными периодически возникающими и длящимися от нескольких секунд до нескольких часов, реже – до нескольких недель, односторонними самоограничивающимися, низкоамплитудными, пульсирующими подергиваниями в одной из мышц лица (чаще – нижняя порция пальпебральной части круговой мышцы глаза), которые более очевидны для пациента, чем для окружающих, усиливаются при произвольных движениях, но не инициируются ими [17,59].

**«Красные флаги» при лицевой миокимии:**

- ✓ подергивания также в других мышцах лица и / или частях тела,
- ✓ процесс двусторонний,
- ✓ глаз открывается с трудом,
- ✓ опущение века,
- ✓ покраснение или отек века,
- ✓ боль,
- ✓ симптомы не проходят в течение нескольких недель,
- ✓ наличие других неврологических симптомов [17].

**Дифференциальную диагностику непроизвольных движений в области лица** проводят клинически на основании жалоб, данных анамнеза и осмотра между лицевой миокимией, блефароспазмом, лицевым параспазмом, синкинезиями, тиками, эписиндромом (таблица 5). При подозрении на соматическую патологию, отравления, органическую патологию головного мозга требуется лабораторно-инструментальная диагностика.

Таблица 5. Дифференциальная диагностика непроизвольных движений в области лица

<b>Дифференциальная диагностика</b>	<b>Отличительный признак</b>
Лицевая миокимия	Возникает периодически, низкоамплитудные сокращения в 1-2 мышцах, самоограничивающиеся, симптом более очевиден для пациента, чем для окружающих
Блефароспазм, лицевой параспазм	Длительно текущие прогрессирующие, двусторонние движения скручивающего характера, вовлекаются соседние мышцы
Синкинезии	Возникают только при определенном движении, одна мышца провоцирует сокращение другой

Тики	Дебют в детстве (3-7 лет), прогрессируют только до подросткового возраста
Эпилепсия с миоклонией век (синдром Живонса)	Миоклония век с абсансами или без них, дрожание век с 2х сторон сразу после медленного закрытия век (глаза никогда не отводятся в сторону)

### 1.6.3. Поражения других черепных нервов

Диагноз устанавливается клинически на основании неврологического осмотра.

К симптомам поражения обонятельного нерва относят снижение обоняния (гипосмия), отсутствие обоняния (аносмия) и повышенное обоняние (гиперосмия) [103].

Поражение черепных нервов глазодвигательной группы (глазодвигательный, блоковый и отводящий) включает в себя двигательные и вегетативные проявления: птоз верхнего века, расходящееся или сходящееся косоглазие, диплопия, изменение ширины зрачка на пораженной стороне, нарушение конвергенции и аккомодации, нарушение сочетанных движений глазных яблок в любых направлениях [103].

Среди поражений языкоглоточного нерва выделяют невралгию и нейропатию. При невралгии языкоглоточного нерва возникает пароксизмальная боль по типу ударов тока в области задней части языка, миндалина, глотки или угла нижней челюсти и/или уха, а также в аурикулярной и глоточной ветвях блуждающего нерва. Нейропатии языкоглоточного нерва включает в себя расстройства вкуса задней трети языка, снижение чувствительности в верхней половине глотки. Болевая нейропатия языкоглоточного нерва проявляется постоянной или почти постоянной болью в области иннервации языкоглоточного нерва, с присутствием или без кратковременных пароксизмов [1].

Поражение блуждающего нерва редко бывает изолированным, чаще вместе с другими черепными нервами каудальной группы. При поражении периферических двигательных волокон блуждающего нерва развивается парез мышц глотки, голосовых связок, что проявляется нарушением глотания (дисфагия) и охриплостью голоса (дисфония), неразборчивостью речи (диартрия). Среди проявлений нарушения иннервации сердца блуждающим нервом выделяют изменение частоты сердечных сокращение (тахикардия и брадикардия), при одностороннем поражении симптомы выражены незначительно. Также при двустороннем поражении блуждающего нерва отмечают нарушение ритма дыхания.

При поражении добавочного нерва возникает отклонение головы в больную сторону, при этом резко ограничен поворот головы в здоровую сторону и затруднено поднятие плеч. При длительном поражении добавочного нерва развивается атрофия грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. При двустороннем поражении

голова отклонена назад, поворот головы невозможен. При раздражении добавочного нерва происходит тоническая судорога мышц, иннервируемых добавочным нервом [103].

При периферическом поражении подъязычного нерва развивается парез ипсилатеральной половины языка, при стойком нарушении развивается атрофия мышц половины языка, фибриллярные подергивания (при ядерном поражении). При высывании язык отклоняется в сторону пораженной мышцы. При двустороннем поражении подъязычного нерва развивается парез языка (глоссоплегия), язык становится неподвижным, речь – неразборчивой (дизартрия) или отсутствует (анартрия). При центральном поражении подъязычного нерва язык при высывании отклоняется в сторону, противоположную очагу поражения [103].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **Поражения тройничного нерва**

#### **Тригеминальная невралгия**

Диагностика ТН основана на оценке данных клинической картины (*Приложение Б1*) [1]. Наличие нейроваскулярного конфликта по данным МРТ головного мозга не является основанием для диагноза классической ТН.

#### **Атипичная лицевая боль**

**Диагностические критерии персистирующей идиопатической лицевой боли [5]:**

##### **1. Персистирующая идиопатическая лицевая боль**

- А. Боль в области лица, отвечающая критериям В и С.
- В. Повторяется ежедневно более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев
- С. Боль имеет все следующие характеристики:
  - 1) плохо локализована и не соответствует зоне иннервации периферического нерва
  - 2) тупая, ноющая или тянущая
- Д. Клиническое или лучевое обследование не выявляет патологии, и местные причины были исключены
- Е. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3

##### **2. Персистирующая идиопатическая лицевая боль без соматосенсорных нарушений**

- А. Лицевая боль, отвечающая критериям: Персистирующая идиопатическая лицевая боль.
- В. При качественном или количественном обследовании не выявляются соматосенсорные изменения.

##### **3. Персистирующая идиопатическая лицевая боль с соматосенсорными нарушениями**

- А. Лицевая боль, отвечающая критериям: Персистирующая идиопатическая лицевая боль.
- В. При качественном или количественном обследовании выявляются соматосенсорные изменения.

##### **4. Возможная персистирующая идиопатическая лицевая боль**

Лицевая боль, отвечающая критериям персистирующей идиопатической лицевой боли, за исключением той, что длится менее 3 месяцев

**Комментарии:** *Диагноз «персистирующая идиопатическая лицевая боль» подразумевает, что количественное сенсорное тестирование не проводилось. В случае его проведения должен быть определен один из двух подтипов: персистирующая идиопатическая лицевая боль без соматосенсорных нарушений или персистирующая идиопатическая лицевая боль с соматосенсорными нарушениями.*

**Диагностические критерии орофациальной боли связанной с мышечным спазмом [5]:**

A. Миофасциальная боль, отвечающая критериям: Вторичная миофасциальная орофациальная боль и критерию C ниже.

B. Диагностирован мышечный спазм в одной или нескольких мышцах, участвующих в жевании.

C. Минимум две из следующих характеристик, доказывающих причинно-следственную связь:

1) миофасциальная боль развивается в непосредственной тесной временной связи с началом спазма;

2) миофасциальная боль значительно усиливается параллельно с прогрессированием спазма;

3) миофасциальная боль значительно облегчается или прекращается параллельно с облегчением или разрешением спазма.

D. Не соответствует другому диагнозу МКОБ.

**Комментарии:**

*Диагностические критерии вторичной миофасциальной орофациальной боли:*

A. Миофасциальная боль в любой жевательной мышце, отвечающая критериям C и D.

B. Диагностирована патология, которая может вызывать миофасциальные боли

C. Миофасциальная боль соответствует обоим следующим характеристикам:

1) возникает в челюсти, виске, ухе и/или перед ухом, что соответствует обоим следующим критериям:

a) подтверждается при осмотре в пораженных мышцах или сухожилиях;

b) вызывается пальпацией пораженного сухожилия или мышцы и/или максимальным пассивным или активным открыванием рта

2) изменяется за счет движения нижней челюсти, функцией или парафункцией (например, скрежетание или стискивание зубов).

D. Прослеживается причинная связь с основным заболеванием.

#### Диагностические критерии синдрома пылающего рта [5]:

A. Боль в области рта, отвечающая критериям В и С.

B. Повторяется ежедневно более 2 часов в день на протяжении более 3 месяцев

C. Боль имеет все следующие характеристики:

1) характер жжения;

2) ощущается поверхностно в слизистой оболочке полости рта.

D. Слизистая оболочка полости рта имеет нормальный вид,

а локальные или системные причины были исключены.

E. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3

Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва  
неуточненное

Диагностика тригеминальной нейропатической боли основана на клинических проявлениях нейропатической боли, установлении факта повреждения тройничного нерва в анамнезе и при необходимости – лабораторном или инструментальном подтверждении.

Таблица 6. Диагностические критерии отдельных форм тригеминальной нейропатической боли [5]. Тригеминальная нейропатическая боль, связанная с Herpes zoster.

A. Односторонняя лицевая боль в области одной или нескольких ветвей тройничного нерва, продолжительностью менее 3 месяцев
---

B. Один или несколько из следующих критериев:
---

1) герпетические высыпания расположены в области пораженного тройничного нерва;
---

2) вирус Varicella zoster был обнаружен в спинальной жидкости при помощи полимеразной цепной реакции;
---

3) положительный прямой иммунофлюоресцентный анализ на антиген вируса Varicella zoster или полимеразная цепная реакция на ДНК вируса Varicella zoster в клетках, полученных из основания повреждений.
---

C. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3.
---

**Комментарий:** В редких случаях боль протекает без герпетических высыпаний (zoster sine herpete). Диагноз в таких случаях подтверждается выделением ДНК вируса Varicella zoster при помощи полимеразной цепной реакции в цереброспинальной жидкости.

Таблица 7. Диагностические критерии отдельных форм тригеминальной нейропатической боли [5]. Тригеминальная постгерпетическая невралгия (ранее используемый термин – постгерпетическая тригеминальная невропатия).

А. Односторонняя лицевая боль в области одной или более ветвей тройничного нерва, сохраняющаяся или повторяющаяся на протяжении более 3 месяцев, а также отвечающая критерию С.
В. Инфекция Herpes zoster затронула те же ветви тройничного нерва.
С. Боль имеет тесную временную взаимосвязь с инфекцией Herpes zoster <sup>1</sup>
Д. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3.

*Примечание 1:* обычно боль развивается, пока сохраняются активные высыпания, но иногда и после их заживления. В таких случаях могут оставаться бледные или светло-фиолетовые рубцы как последствия герпетических высыпаний.

Таблица 8. Диагностические критерии отдельных форм тригеминальной нейропатической боли [5]. Посттравматическая тригеминальная нейропатическая боль (ранее используемые термины – анестезия долороза, болезненная посттравматическая тригеминальная невропатия).

А. Боль в области иннервации тройничного нерва, которая сохраняется или возникает периодически на протяжении более 3 месяцев и отвечает критериям С и D.
В. Оба следующих критерия: 1) факт механического, термического, радиационного или химического повреждения тройничного нерва в анамнезе; 2) подтверждаемое <sup>1</sup> диагностическими тестами поражение тройничного нерва, объясняющее боль <sup>2</sup> .
С. Боль возникла не позднее 6 месяцев после травмы <sup>3</sup> нерва
Д. Связана с соматосенсорными симптомами <sup>4</sup> в той же области иннервации тройничного нерва
Е. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3

Примечания:

1. Сюда относятся интраоперационное или нейровизуализационное подтверждение компрессии или другого поражения тройничного нерва, методы исследования нервной проводимости, вызванные потенциалы или данные биопсии кожи, подтверждающие уменьшение количества нервных окончаний, а также оценка роговичного рефлекса. Такие

исследования имеют важное значение для определения причины боли, однако всегда должны оцениваться в совокупности с клиническими данными.

2. Степень повреждения нерва может варьировать от легкой до тяжелой и быть связана с прямой травмой или ятрогенией на фоне стоматологического лечения: местных анестезирующих инъекций, лечения корневого канала, удаления зуба и других хирургических манипуляций в полости рта.

3. В случае радиационного поражения постганглионарных волокон боль может возникать спустя более чем 3 месяца после воздействия.

4. Соматосенсорные (нейросенсорные) симптомы могут быть отрицательными (например, гипестезия и/или гипалгезия) и/или положительными (например, гипералгезия и/или аллодиния). Обратите внимание, что положительные соматосенсорные симптомы не являются специфичными для нейропатии. Наличие отрицательной или положительной соматосенсорной симптоматики в области боли служит достоверным признаком поражения тройничного нерва. Клиническое обследование дополняется лабораторными исследованиями, такими как количественное сенсорное тестирование.

**Комментарий:** диагноз Возможная посттравматическая тригеминальная нейропатическая боль устанавливают на основании диагностических критериев для Посттравматической тригеминальной нейропатической боли без критерия B2.

Таблица 9. Диагностические критерии отдельных форм тригеминальной нейропатической боли [5]. Тригеминальная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением.

A. Боль в области иннервации одной или нескольких ветвей тройничного нерва, которая сохраняется или возникает периодически на протяжении 3 и более месяцев и соответствует критериям C и D.
B. Диагностировано расстройство, способное вызвать такую тригеминальную нейропатическую боль, за исключением причин для посттравматической тригеминальной нейропатической боли и тригеминальной нейропатии, связанной с Herpes zoster.
C. Боль развилась после начала предполагаемого расстройства или привела к его обнаружению.
D. Наличие соматосенсорных симптомов <sup>1</sup> в области боли
E. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3.

Примечание:

1. Соматосенсорные симптомы могут быть отрицательными (например, гипестезия и/или гипалгезия) и/или положительными (например, гипералгезия и/или аллодиния).



**Комментарий:** диагноз Возможная тригеминальная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением, не соответствует критериям заболевания Тригеминальной нейропатической боли, связанной с другим нарушением.

Таблица 10. Диагностические критерии отдельных форм тригеминальной нейропатической боли [5]. Идиопатическая тригеминальная нейропатическая боль.

А. Боль в области иннервации одной или нескольких ветвей тригеминального нерва, которая сохраняется или возникает периодически на протяжении 3 и более месяцев и соответствует критерию С.
В. Оба следующих критерия: 1. Наличие поражения тройничного нерва, объясняющего боль. 2. Нет указаний на травму или другое нарушение с возможным поражением тройничного нерва.
С. Боль связана с соматосенсорными симптомами <sup>1</sup> в области иннервации тех же ветвей тройничного нерва
Д. Не соответствует другому диагнозу МКОБ или МКГБ-3

Примечание:

1. Соматосенсорные симптомы могут быть отрицательными (например, гипестезия и/или гипалгезия) и/или положительными (например, гипералгезия и/или аллодиния).

### **Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

Диагностика основывается на характерных жалобах и анамнезе пациента (*Приложение Б4, Приложение Б5*). Для установки диагноза применяются критерии Международной классификации головной боли 3-го пересмотра (ICHD-3) [1].

### **Кластерная головная боль**

Диагностика КГБ [1]:

- А. Как минимум 5 атак соответствующие критериям В-D
- В. Сильная или очень сильная односторонняя боль в глазничной, подглазничной и/или височной области продолжительностью от 15 до 180 мин (без лечения)
- С. Одно или оба из следующего:
  - 1. Как минимум один из указанных симптомов или признаков на стороне головной боли:
    - а. инъекция конъюнктивы и/или слезотечение;
    - б. заложенность носа и/или ринорея;

- с. отечность век;
- d. потливость лба и лица;
- е. миоз и/или птоз.

## 2. Чувство беспокойства или ажитация

D. Возникает с частотой от 1 раза в 2 дня до 8 приступов в день.

C. Не может быть лучше объяснено другим диагнозом из Международной классификации головной боли 3-го пересмотра (ICHD-3).

Вне приступа во время осмотра патологии обычно не выявляется, однако у некоторых пациентов может персистировать птоз и миоз.

### **Пароксизмальная гемикрания**

Для установки диагноза применяются следующие критерии Международной классификации головной боли 3-го пересмотра (ICHD-3):

A. Как минимум 20 атак соответствующие критериям B-E

B. Сильная односторонняя боль в глазничной, подглазничной и/или височной области продолжительностью от 2 до 30 мин

C. Одно или оба из следующего:

1. Как минимум один из указанных симптомов или признаков на стороне головной боли:

- a. инъекция конъюнктивы и/или слезотечение;
- b. заложенность носа и/или ринорея;
- с. отечность век;
- d. потливость лба и лица;
- е. миоз и/или птоз.

2. Чувство беспокойства или ажитация

D. Возникает с частотой > 5 приступов в день.

E. Полностью проходит на фоне терапевтических доз индометацина.

F. Не может быть лучше объяснено другим диагнозом из Международной классификации головной боли 3-го пересмотра (ICHD-3) [1].

### **Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением**

Диагностика коротко длящейся односторонней невралгической головной боли с покраснением конъюнктивы и слезотечением - синдром SUNCT [1]:

A. Как минимум 20 атак соответствующие критериям B-D

В. Боль средней интенсивности или сильная односторонняя головная боль в глазничной, подглазничной, височной области и/или другой тригеминальной локализации продолжительностью от 1 до 600 секунд по типу одиночного укола, серии уколов или имеющих пилообразный паттерн [1].

С. Как минимум один из указанных вегетативных симптомов или признаков на стороне головной боли:

- а. инъекция конъюнктивы и/или слезотечение;
- б. заложенность носа и/или ринорея;
- с. отечность век;
- д. потливость лба и лица;
- е. миоз и/или птоз.

Д. Возникает с частотой как минимум 1 раз в день.

С. Не может быть лучше объяснено другим диагнозом из Международной классификации головной боли 3-го пересмотра (ICHD-3) [1].

Диагностика кратковременной односторонней невралгической головной боли с краниальными вегетативными симптомами – SUNA-синдром [1]:

А. Короткие односторонние приступы невралгической головной боли, соответствующие определению хронической или эпизодической SUNA (см. пункт 1 или 2 ниже):

1. Эпизодическая SUNA атаки происходят в период от 7 дней до года, разделенные периодом ремиссии 3 месяца и более.

2. Хроническая SUNA атаки происходят в течении более 1 года без ремиссии или период ремиссии продолжается менее 3 месяцев.

В. Не более одного из следующего на стороне боли:

- 1. инъекция конъюнктивы
- 2. слезотечение

### **Гемикрания континуа**

Диагностика гемикрании континуа [1]:

А. Односторонняя головная боль, соответствующая критериям В-D

В. Существует более 3 месяцев с периодами обострений интенсивностью от средней до высокой.

С. Одно или оба из следующего:

1. Как минимум один из указанных симптомов или признаков на стороне головной боли:

- а. инъекция конъюнктивы и/или слезотечение;
- б. заложенность носа и/или ринорея;

- с. отечность век;
- d. потливость лба и лица;
- е. гиперемия, жжение в области лба и лица
- f. ощущение распирания в ухе
- е. миоз и/или птоз.

2. Чувство беспокойства или ажитация

D. Абсолютная эффективность терапевтических доз индометацина.

C. Не может быть лучше объяснено другим диагнозом из Международной классификации головной боли 3-го пересмотра (ICHD-3)

## **Поражения лицевого нерва**

Общепринятых клинико-инструментальных критериев диагностики заболеваний поражения лицевого нерва не разработано. Диагноз ставится на основании характерных жалоб, анамнеза, данных физикального и инструментального обследования.

При нейропатии лицевого нерва цель диагностики – установить уровень поражения лицевого нерва, причину (этиологию), оценить степень тяжести и спрогнозировать динамику восстановления.

## **Поражения других черепных нервов**

Диагностика НЯН клиническая и основана на характеристике болевого синдрома (*Приложение Б3*) [1,79]. Наличие нейроваскулярного конфликта на МРТ головного мозга не является основанием для диагноза классической НЯН.

Диагностика поражения обонятельного нерва, нервов глазодвигательной и каудальной групп основана на жалобах пациента и данных неврологического осмотра, подразумевает установление основного заболевания, вызвавшего поражение указанных черепных нервов (см. раздел этиологии).

### **2.1 Жалобы и анамнез**

#### **2.1.1. Поражения тройничного нерва**

##### **2.1.1.1. Тригеминальная невралгия**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».*

##### **2.1.1.2. Атипичная лицевая боль**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».*

При сборе анамнеза важно обращать внимание на «красные флаги», которые могут свидетельствовать о вторичной природе заболевания [104,105]:

- ✓ Внезапное начало боли.
- ✓ Лихорадка, сыпь, менингеальные симптомы.
- ✓ Боль, усиливающаяся при перемене положения тела, физической активности, кашле, чихании.
- ✓ Нарастающий характер боли.
- ✓ Боль, резистентная к адекватно назначенной терапии.
- ✓ Боль, впервые возникшая в возрасте старше 50 лет
- ✓ Изменения в неврологическом статусе.
- ✓ Необъяснимая потеря веса, гипергидроз.
- ✓ Онкологическое заболевание в анамнезе.
- ✓ Иммунодефицитное состояние в анамнезе, история длительного употребления глюкокортикостероидов.

- **Рекомендуется** клиническая диагностика, основанная на специфических клинических проявлениях атипичной лицевой боли и соответствии клинической картины заболевания диагностическим критериям в соответствии с последней версией Международной классификации орофациальной боли [5].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий:** Международная классификация орофациальной боли, одобренная Международным обществом головной боли и Международной ассоциацией по изучению боли, является основным инструментом диагностики любых форм головной и лицевой боли (Приложение Б2).

### **2.1.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

Жалобы описаны в разделе «клиническая картина».

Анамнез описан в разделе «этиология заболевания».

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб при патологии периферической и центральной нервной системы и головного мозга с клинической оценкой характеристик боли и чувствительных нарушений в лице всем пациентам с жалобой на боль в области ветвей тройничного нерва для диагностики нейропатии [28].

## **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **Комментарии:**

1. *Подтверждение нейропатического характера боли проводят по опросникам, прошедшим русскоязычную лингвистическую адаптацию и валидацию, – DN-4, painDETECT, Лидская шкала оценки невропатической боли (the Leeds Assessment of Neuropathic Symptoms and Signs Pain Scale, LANSS).*
2. *В зависимости от повреждающего фактора следует определить отдельную форму тригеминальной нейропатической боли в соответствии с диагностическими критериями последней версии Международной классификации орофациальной боли или Международной классификации головного боли (таблица 6-10).*

### **2.1.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

Жалобы и анамнез описаны в разделе «клиническая картина».

### **2.1.2. Поражения лицевого нерва**

#### **2.1.2.1. Нейропатия лицевого нерва**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина». Особенности сбора жалоб и анамнеза:*

- **Рекомендуется** проводить активный сбор анамнеза и жалоб при патологии периферической нервной системы (включая данные эпиданамнеза) у всех пациентов с асимметрией лица вследствие односторонней слабости мимических мышц с целью проведения дифференциального диагноза, установления центрального или периферического уровня поражения, этиологии заболевания [82,106,107].

## **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *Необходимо уточнить длительность заболевания и скорость его развития, порядок появления симптомов, наличие двигательных расстройств в виде слабости верхней и нижней групп мимических мышц половины лица, нарушения слуха в виде повышенной чувствительности к звукам, нарушения вкуса или сухость во рту, боль в ухе или заушной области накануне или в момент развития асимметрии; наличие в анамнезе травм или операций, косметологических процедур, стоматологических вмешательств, наличие других заболеваний (гипертоническая болезнь, сахарный диабет), в том числе неврологических, наличие беременности, повышения температуры тела, увеличения лимфатических узлов, покраснения или отека тканей головы и шеи, высыпаний на*

*коже лица, околоушной области, внутри ушной раковины; пребывание в эндемичных регионах (клещевой энцефалит) в течение месяца до дебюта симптомов.*

- **Рекомендуется** при наличии «красных флагов» пациентам с НЛН проводить расширенный объем клинико-лабораторно-инструментального обследования с целью проведения дифференциальной диагностики [82].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

#### **2.1.2.2. Гемифациальный спазм**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».*

#### **2.1.2.3. Лицевая миокимия**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «Клиническая картина».*

#### **2.1.3. Поражения других черепных нервов**

*Жалобы и анамнез описаны в разделе «клиническая картина».*

### **2.2 Физикальное обследование**

#### **2.2.1. Поражения тройничного нерва**

##### **2.2.1.1. Тригеминальная невралгия**

- **Рекомендуется** первичная консультация невролога с визуальным исследованием при патологии периферической нервной системы, исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы, с прицельной оценкой чувствительных нарушений в проекции иннервации ветвей тройничного нерва, проведением пальпации при патологии периферической нервной системы с бимануальным исследованием жевательных мышц для оценки провокации боли воздействием на триггерные точки безболевыми раздражителями, для исключения симптоматической ТН, дисфункции височно-нижнечелюстного сустава, миофасциальной орофациальной боли, связанной с мышечным спазмом [1,83].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

##### **2.2.1.2. Атипичная лицевая боль**

Клиническая диагностика всех форм атипичной лицевой боли включает неврологический осмотр, оценку соматического и локального статуса.

- **Рекомендуется** осмотр невролога для выявления возможных причин вторичной лицевой боли и дополнительное обследование с целью поиска специфических причин заболевания. При наличии у пациента симптомов опасности - "красных флагов" [105].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** у всех пациентов с атипичной лицевой болью исследование локального, соматического и неврологического статуса с целью исключения органической патологии и возможной симптоматической природы лицевой боли [4,7,20,26,86,108].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** При проверке неврологического статуса у 60-75% пациентов с ПИЛБ могут выявляться дизестезии, парестезии, субъективное ощущение онемения, однако, объективное выпадение чувствительности или другие неврологические симптомы не выявляются [4,86]. При СПР и миофасциальной орофациальной боли, связанной с мышечным спазмом при неврологическом осмотре так же не выявляются изменений. Рекомендуется провести комплексное обследование области головы и шеи пациента. При визуальном осмотре области головы и шеи следует обращать внимание на наличие повреждений кожных покровов, изменений цвета кожных покровов или наличие локального отека. Пальпацию лимфатических узлов и слюнных желез следует проводить для обнаружения и исключения любых пальпируемых образований, присутствующих в этой области [108]. Пальпация мышц лица должна проводиться следующим образом: давление с усилием в 1 кг в течение 2 секунд, чтобы вызвать провокацию боли в области пальпации, давление с усилием в 1 кг в течение 5 секунд - чтобы вызвать отраженную или иррадирующую боль. Следует заметить, что для выявления патологии сила пальпации более значима, чем ее продолжительность [5].

### **2.2.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

- **Рекомендуется** проведение визуального исследования при патологии периферической нервной системы, исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы с прицельной оценкой чувствительных нарушений в проекции иннервации ветвей тройничного нерва и исследованием



корнеального рефлекса, выявления депигментации/пигментации кожи лица всем пациентам с подозрением на тригеминальную нейропатическую боль [1,83].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

##### **Комментарий:**

1. *Целесообразна оценка чувствительных нарушений по опросникам, прошедшим русскоязычную лингвистическую адаптацию и валидацию, – DN-4, painDETECT, Лидская шкала оценки невропатической боли (the Leeds Assessment of Neuropathic Symptoms and Signs Pain Scale, LANSS);*
2. *Важную роль в установлении диагноза играет оценка динамики болевого синдрома и других сенсорных нарушений, особенно после перенесенных нейроаблятивных процедур на область тройничного ганглия или корешка тройничного нерва;*
3. *При рецидиве болевого синдрома следует учесть отличия или стереотипность болевых пароксизмов и других сенсорных изменений для исключения новой лицевой боли или рецидива ранее диагностированной лицевой боли.*

- **Рекомендуется** пальпация поверхностной височной артерии всем пациентам с впервые возникшей болью в области глазничной ветви тройничного нерва в возрасте после 50 лет и эпизодами amaurosis fugax, связанными с болью, для исключения головной боли, связанной с гигантоклеточным артериитом [1][109].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение пальпации при патологии периферической нервной системы в объеме бимануального исследования жевательных и височных мышц у пациентов с сомнительным диагнозом тригеминальной нейропатической боли для исключения дисфункции височно-нижнечелюстного сустава [1,83].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** первичная консультация невролога с визуального исследования при патологии периферической нервной системы, исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы с прицельной оценкой чувствительных нарушений в проекции иннервации ветвей тройничного нерва, проведение пальпации при патологии периферической нервной системы с бимануальным исследованием жевательных мышц для оценки провокации боли воздействием на триггерные точки безболевыми раздражителями, для исключения симптоматической ТН,

дисфункции височно-нижнечелюстного сустава, миофасциальной орофациальной боли, связанной с мышечным спазмом [1,83].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

#### 2.2.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии

- **Рекомендуется** осмотр невролога для исключения вторичного характера тригеминальной автономной вегетативной цефалгии [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

### 2.2.2. Поражения лицевого нерва

#### 2.2.2.1. Нейропатия лицевого нерва

*Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».*

*Особенности физикального обследования:*

- **Рекомендуется** проведение приема (осмотра, консультации) первичного врача-невролога, включающего визуальное исследование при патологии периферической нервной системы, пальпацию при патологии периферической нервной системы, исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы; а также пальпацию челюстно-лицевой области (околоушные слюнные железы, лимфоузлы) всем пациентам с асимметрией лица для проведения дифференциальной диагностики [37,82,107,110,111].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** проведение визуального исследования мышц, пальпации мышц, определение статической силы одной мышцы, определение динамической силы для одной мышцы (для всех мимических мышц), в том числе с регистрацией непроизвольных движений (синкинезий), всем пациентам с развившейся асимметрией лица для определения уровня и степени поражения [37,82,110,111].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** необходимо оценить наличие, характер и выраженность двигательных расстройств на лице, таких как снижение силы мышц верхней и нижней групп мимических мышц, повышение мышечного тонуса мышц условно здоровой и / или пораженной стороны лица, синкинезии, смещение средней линии лица. Силу мышц нижней трети лица врачи оценивают только в 1/3 случаев, недостаточно внимания уделяется оценке тонуса мышц и регистрации непроизвольных движений [112,113]. Для оценки силы мимических мышц

необходимо проводить пошаговое тестирование: пробы для оценки объема активных движений (силы) каждой мимической мышцы (таблица 11) [94]. Оценку тонуса мышц проводить визуально и пальпаторно на здоровой и пораженной стороне, учитывая не только его снижение, но и повышение [82]. Наличие смещения средней линии лица оценивают как в покое, так и при движении, учитывают сторону смещения – пораженная или здоровая. Смещение средней линии лица указывает на повышение тонуса мышц [82]. Для оценки произвольных движений пациенту предлагают ряд инструкций, при каждом движении оценивают, какая мышца содружественно сокращается (таблица 12). При обозначении патологической синкинезии сначала указывают «провоцирующую» мышцу, а затем – «отвечающую». Наиболее частые – окуло-скуловая (90%), оро-окулярная (59%) [53].

Таблица 11. Протокол оценки объема активных движений мимических мышц [94].

Исследуемая мышца	Инструкция для пациента
Лобное брюшко надчрепной мышцы	Поднимите брови вверх
Мышца, сморщивающая бровь	Нахмурьтесь
Круговая мышца глаза (вековая часть)	Спокойно закройте глаза,
Круговая мышца глаза (орбитальная часть)	Зажмурьте глаза
Мышцы поднимающая верхнюю губу, крыло носа, угол рта	Покажите «оскал» зубов
Малая и большая скуловые мышцы	Сомкните губы и улыбнитесь
Щечная мышца	Надуйте щеки
Мышца смеха	Разомкните губы и широко улыбнитесь
Круговая мышца рта	Вытяните губы в трубочку
Мышца, опускающая угол рта	Покажите грустную улыбку
Мышца, опускающая нижнюю губу	Опустите нижнюю губу, скажите: «Ы-Ы»
Подбородочная мышца	Поднимите нижнюю губу вверх
Подкожная мышца шеи	Скажите: «Ы-Ы» и напрягите шею

Таблица 12. Основные паттерны патологических синкинезий [53]

Вид синкинезии	Клиническое проявление
оро-окулярная	при «вытягивании губы трубочкой», «надувании щек», жевании сужение глазной щели

окуло-фронтальная	при моргании, спокойном закрывании глаз, зажмуривании наморщивается лоб
окуло-скуловая	при моргании, спокойном закрывании глаз, зажмуривании сокращение скуловой мышцы (углубление носогубной складки)
окуло-назальная	при моргании, спокойном закрывании глаз, зажмуривании сокращается носовая мышца (синкинезия может быть физиологической)
синкинезия Гюйе	при зажмуривании крыло носа приподнимается вверх и кнаружи
окуло-оральная	при моргании, зажмуривании возникает сокращение носогубной складки, скуловых мышц, верхней губы
окуло-платизменная	зажмуривание глаза вызывает напряжение поверхностной мышцы шеи
окуло-аурикулярная	при зажмуривании непроизвольно приподнимается ушная раковина
фронтально-назальная	поднимание бровей вызывает сокращение носовой мышцы
фронтально-оральная	при наморщивании лба происходит непроизвольное сокращение угла рта
синкинезия Марина-Амата	полное открытие челюсти или движение челюсти в боковых направлениях вызывает закрывание век, редкий вид синкинезии
симптом «крокодиловых слез»	слезотечение из глаза на пораженной стороне при жевании или боковых движениях нижней челюсти
окуло-стапедальная	при моргании и закрытии глаз происходит одностороннее снижение слуха или шум в ухе
звукоиндуцированная синкинезия	прослушивание звона клавиш, хлопков в ладоши или звука трубы вызывает непроизвольные сокращения мимических мышц
ретроаурикулярная боль	хроническая боль в заушной области, возникающая в период менструации после перенесенного паралича Белла

- **Рекомендуется** оценить тяжесть симптомов по шкале ХБ (Приложение Г4) с внесением результатов оценки в медицинскую документацию, для последующего динамического наблюдения за пациентом – Саннибрукская система оценки лица (Приложение Г5) всем пациентам с симптомами НЛН [114–117].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *СБ является более полной и чувствительной для оценки функции лицевого нерва при НЛН в динамике [118].*

- **Рекомендуется** провести визуальное исследование глаз – оценить наличие и степень выраженности лагофталма пациентам с НЛН с целью проведения ранней профилактики развития осложнений лагофталма и своевременного направления к офтальмологу [102,119].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *Пациента просят без усилия сомкнуть веки (спокойно закрыть глаза), а затем – с усилием зажмуриться. При проведении проб визуально оценивают полноту закрытия век, измеряют расстояние в мм между верхним и нижним веками, далее отдельно регистрируют положение верхнего и нижнего века, визуально оценивают наличие инъекций конъюнктивы.*

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный в течение нескольких месяцев после начала восстановления пациентом с идиопатической и симптоматической НЛН с целью профилактики и своевременного лечения осложнений, в том числе – офтальмологических [115,120,121].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **2.2.2.2. Гемифациальный спазм**

*Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».*

*Особенности физикального обследования:*

- **Рекомендуется** проведение приема (осмотра, консультации) первичного врача-невролога, включающего визуальное исследование при патологии периферической нервной системы, пальпацию при патологии периферической нервной системы, исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы; а также пальпацию челюстно-лицевой области (околоушные слюнные железы, лимфоузлы) всем пациентам с ГФС для проведения дифференциальной диагностики [122–124].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** проведение визуального исследования мышц, пальпации мышц, определение статической силы одной мышцы, определение динамической силы для одной мышцы для всех мимических мышц, в том числе с регистрацией непроизвольных

движений, всем пациентам с ГФС для проведения дифференциальной диагностики [122–124].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *непроизвольные движения на одной половине лица по типу тонического, клонического или тонико-клонического спазма мышц, развиваются в покое, могут усиливаться при проведении проб. Возможно выявление прозопареза, гипертонуса мышц пораженной стороны.*

### **2.2.2.3. Лицевая миокимия**

*Данные физикального обследования описаны в разделе «Клиническая картина».*

*Особенности физикального обследования:*

- **Рекомендуется** проведение приема (осмотра, консультации) первичного врача-невролога, включающего визуальное исследование при патологии периферической нервной системы, пальпацию при патологии периферической нервной системы, исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы; а также пальпацию челюстно-лицевой области (околоушные слюнные железы, лимфоузлы) всем пациентам с лицевой миокимией для выявления красных флагов [17,59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение визуального исследования мышц, пальпации мышц, определение статической силы одной мышцы, определение динамической силы для одной мышцы для всех мимических мышц, в том числе с регистрацией непроизвольных движений, всем пациентам с лицевой миокимией для выявления красных флагов [17,59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.2.3. Поражения других черепных нервов**

- **Рекомендуется** проведение визуального исследования при патологии периферической нервной системы, исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы, пальпация при патологии периферической нервной системы у пациентов всем пациентам с подозрением на НЯН для исключения вторичной этиологии заболевания [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

### **2.3.1. Поражения тройничного нерва**

#### **2.3.1.1. Тригеминальная невралгия**

Специфическая лабораторная диагностика для ТН не разработана.

#### **2.3.1.2. Атипичная лицевая боль**

##### **Синдром пылающего рта**

- **Рекомендуется** у всех пациентов с СПР проведение лабораторных диагностических исследований в объеме общего (клинического) анализа крови, анализа крови биохимического общетерапевтического с исследованием уровня глюкозы в крови, определение уровня витамина В12 (цианокобаламина) в крови, исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови, исследование уровня общего гемоглобина в крови, исследование уровня железа сыворотки крови, исследование уровня ферритина в крови, исследование уровня трансферрина сыворотки крови, а также исследование уровня общего эстрадиола в крови, исследование уровня эстрогена в крови, исследование уровня общего эстриола в крови и исследование уровня прогестерона в с целью исключения возможной симптоматической природы СПР [7,125–128].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** дефицит питания, сахарный диабет и климактерические расстройства диагностируются посредством гематологической оценки нутритивного статуса, уровня глюкозы в крови и концентрации эстрогена/прогестерона соответственно. Если лабораторное обследование выявляет один или несколько из этих системных факторов, такого пациента следует рассматривать как страдающего вторичным СПР, тогда как отсутствие этих факторов указывает на окончательный диагноз первичного СПР [7].

#### **2.2.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

- **Не рекомендуется** определение антител к вирусу ветряной оспы и опоясывающего лишая (*Varicella-Zoster virus*) в крови для подтверждения постгерпетической тригеминальной невралгии [129].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств 3)**

**Комментарий:** лабораторное определение антител к *Varicella-Zoster virus* не имеет большого клинического значения из-за высокой представленности в популяции [130].

- **Рекомендуется** комплекс исследований для оценки общевоспалительных реакций в объеме исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови и исследование скорости оседания эритроцитов всем пациентам с впервые возникшей болью в области глазничной ветви тройничного нерва в возрасте старше 50 лет и эпизодами amaurosis fugax, связанными с болью, для исключения головной боли, связанной с гигантоклеточным артериитом [109].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** *Диагностически значимым для гигантоклеточного артериита является уровень СОЭ  $\geq 50$  мм/ч или СРБ  $\geq 10$  мг/л в составе других диагностических критериев заболевания [109].*

#### 2.3.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии

При типичной клинической картине не требуется.

### 2.3.2. Поражения лицевого нерва

#### 2.3.2.1. Нейропатия лицевого нерва

Лабораторная диагностика направлена на определение этиологического фактора и выявление остроты процесса.

- **Рекомендуется** провести исследование общего (клинического) анализа крови развернутого всем пациентам с НЛН для исключения симптоматических форм заболевания, определения его тяжести и прогноза на восстановление [131].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *определяют концентрацию гемоглобина, количества эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, сдвиг лейкоцитарной формулы в сторону нейтрофилов свидетельствует о неблагоприятном прогнозе.*

- **Рекомендуется** провести анализ крови биохимический общетерапевтический, включая исследование уровня глюкозы в крови натощак всем пациентам с НЛН с целью исключения симптоматических форм НЛН [132–138].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *выявляют метаболические нарушения (сахарный диабет, нарушение функции печени, почек).*



- **Рекомендуется** провести исследование уровня гликированного гемоглобина в крови у пациентов с НЛН, страдающих сахарным диабетом, с целью оценки компенсации сахарного диабета ввиду необходимости назначения больным высоких доз глюкокортикоидов [139].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** проведение серологической диагностики в дебюте симптомов – определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови; определение антител к вирусу простого герпеса (Herpes simplex virus) в крови, определение антител к вирусу ветряной оспы и опоясывающего лишая (Varicella-Zoster virus) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к цитомегаловирусу (Cytomegalovirus) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна-Барра (Epstein - Barr virus) в крови, определение антител к вирусу герпеса человека 6 типа (Herpesvirus 6) в крови пациентам с НЛН и подозрением на инфекционную этиологию заболевания [34,140].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение серологической диагностики в дебюте симптомов – определение антител к вирусу клещевого энцефалита в крови пациентам с НЛН и подозрением на клещевой энцефалит [48,141–143].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** проведение исследования уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови пациентам с НЛН для исключения патологии щитовидной железы [144].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *при гипотиреозе возрастает риск развития НЛН [138].*

### **2.3.2.2. Гемифациальный спазм**

- **Рекомендуется** провести исследование общего (клинического) анализа крови развернутого и анализ крови биохимический общетерапевтический, включая исследование

уровня глюкозы в крови натошак всем пациентам с НЛН с целью исключения вторичных форм ГФС [122–124].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *исключают наличие воспаления и метаболических нарушений.*

### **2.3.2.3. Лицевая миокимия**

При типичном течении заболевания и отсутствии «красных флагов» лабораторная диагностика не проводится.

- **Рекомендуется** провести исследование общего (клинического) анализа крови развернутого и анализ крови биохимический общетерапевтический, включая исследование уровня глюкозы в крови всем пациентам с НЛН в рамках исследований общеклинического минимума и другой лабораторной диагностики по показаниям пациенту с симптомами лицевой миокимии в случаях выявления «красных флагов» с целью диагностики вторичных (симптоматических) форм [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.3.3. Поражения других черепных нервов**

Специфическая лабораторная диагностика для поражения черепных нервов не разработана.

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

### **2.4.1. Поражения тройничного нерва**

#### **2.4.1.1. Тригеминальная невралгия**

- **Рекомендуется** проведение обзорной магнитно-резонансной томографии головного мозга с последовательностью 3d SPGR всем пациентам с клинической картиной ТН для уточнения этиологии заболевания, исключения объемных образований, демиелинизирующего заболевания [145].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:**

1. *Название рекомендуемых последовательностей могут различаться в зависимости от производителя магнитного томографа;*
2. *При подозрении на объемное образование, демиелинизирующее заболевание и другие структурные изменения (нейросаркоидоз, метастазы и другое) показано введение*

контрастного усиления. Желательная толщина срезов для контрастной последовательности до 2 мм;

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга в режиме FIESTA + 3d TOF пациентам с клинической картиной ТН после исключения симптоматической этиологии заболевания при возникновении фармакорезистентности, непереносимости или снижении приверженности к консервативным методам лечения для подтверждения или исключения НВК [146].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:**

1. Согласно международной классификации головной боли, НВК диагностируют в случае наличия структурных изменений корешка нерва (дистопия, атрофия);
2. Название рекомендуемых последовательностей могут различаться в зависимости от производителя магнитного томографа;
3. Желательной толщиной срезов для последовательности FIESTA (CISS, DRIVE) является 0,4-0,6 мм;
4. Для диагностики структурных изменений корешка тройничного нерва предпочтительнее томографы с напряженностью магнитного поля 3 Тл, но не менее 1,5 Тл.

- **Рекомендуется** выполнение дополнительных методов обследования (ортопантомография и КЛТ, МРТ суставов (один сустав) с прицельным исследованием височно-нижнечелюстных суставов, УЗИ слюнных желез, визуальное исследование и пальпация мышц для исключения дисфункции височно-нижнечелюстных суставов) пациентам с лицевой болью, клиническая картина которой не соответствует критериям ТН для исключения другой орофациальной боли и дисфункции ВНЧС [147–150].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** выбор метода дополнительного исследования определяется клинической картиной и предварительным диагнозом.

#### **2.4.1.2. Атипичная лицевая боль**

- **Рекомендуется** МРТ головного мозга при впервые выявленной атипичной лицевой боли и при наличии у пациента симптомов опасности - "красных флагов" [105].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **Персистирующая идиопатическая лицевая боль**

- **Рекомендуется** пациентам с атипичной картиной лицевой боли, наличии «красных флагов», изменений в неврологическом статусе, проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга и магнитно-резонансной томографии мягких тканей головы, магнитно-резонансной томографии позвоночника (один отдел) – шейного отдела с изучением состояния костных структур, магнитно-резонансной томографии шеи для исключения симптоматической лицевой боли [20,26,151,152].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Дифференциальный диагноз персистирующей идиопатической лицевой боли проводится с рядом заболеваний: боль, связанная с патологией костей черепа, болезни уха, синусит, патология челюстей, зубов и окружающих тканей, патология височнонижнечелюстного сустава; патология краниальных нервов, такая как тригеминальная компрессия, диабетическая невропатия глазодвигательных нервов, *herpes zoster*, постгерпетическая невралгия, синдром Толоса-Ханта, шейно-язычный синдром; тригеминальная невралгия; глоссофаренгиальная невралгия; невралгия промежуточного нерва; невралгии конечных ветвей краниальных нервов; головная боль, связанная с внешним сдавлением; холодовая головная боль; центральная постинсультная боль, интракраниальные опухоли, опухоли полости рта [20,26,151,152].

- **Рекомендуется** при подозрении на наличие сенсорных нарушений проведение количественного сенсорного тестирования [4,5,87].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **Миофасциальная орофациальная боль связанная с мышечным спазмом**

- **Рекомендуется** пациентам с подозрением на миофасциальную орофациальную боль связанную с мышечным спазмом (при недостаточном количестве клинико-анамнестических данных) проведение электромиографии накожной (одна анатомическая зона) [153].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** Исследование проводят лишь в случаях, когда диагноз требует подтверждения, например односторонняя или нетипичная боль. Исследование возможно как поверхностными, так и игольчатым электродом. В обоих случаях признаком текущего

*мышечного спазма будет регистрация ПДЕ в покое в проекции мышц (или непосредственно в мышце, если используется игольчатый электрод) [5,154].*

### **2.4.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

При выявлении признаков компрессии тройничного нерва по результатам инструментального обследования обязательным основанием для установления нейропатической тригеминальной боли является сочетание выявленных изменений с клинической картиной, топическое соответствие инструментальных находок проявлениям нейропатии.

- **Рекомендуется** обзорная МРТ головного мозга в стандартных режимах всем пациентам с диагнозом Возможная посттравматическая тригеминальная нейропатическая боль, Возможная тригеминальная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением, и Идиопатическая тригеминальная нейропатическая боль с целью уточнения возможных причин клинических проявлений [155].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:**

- 1. При интраоперационном подтверждении травмы или компрессии тройничного нерва дополнительные инструментальные методы диагностики не требуются;*
- 2. При необходимости исследование может быть дополнено контрастным усилением, ангиографическим режимом (3D Tof), режимом с жироподавлением (FatSat) и другими;*
- 3. Желательная толщина срезов на последовательностях T1, T2 до 2 мм.*

- **Рекомендуется** исследование коротколатентных вызванных потенциалов с тройничного нерва пациентам с диагнозом Вероятная посттравматическая тригеминальная нейропатическая боль, Возможная тригеминальная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением, и Идиопатическая тригеминальная нейропатическая боль с целью установления нарушения проведения по тройничному нерву в качестве дополнительного метода диагностики [1,5,156].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** *при наличии другого инструментального исследования или интраоперационной визуализации, подтверждающих повреждение или травму тройничного нерва, исследование вызванных потенциалов не обязательно к выполнению.*

- **Рекомендуется** количественное сенсорное тестирование пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью объективизации чувствительных нарушений в качестве дополнительного метода диагностики [1,5,28].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение ортопантомографии, спиральной компьютерной ортопантомографии, конусно-лучевой томографии и/или исследование пазух носа (компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани/ Рентгенография придаточных пазух носа) пациентам с диагнозом Возможная тригеминальная нейропатическая боль, связанная с другим нарушением, и идиопатическая тригеминальная нейропатическая боль с целью исключения одонтогенных причин заболевания и воспалительных процессов в придаточных пазухах носа в качестве причины болевого синдрома [157].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** для диагностики одонтогенных причин заболевания из рентгенологических методов предпочтительна КЛТ, также возможно применение ортопантомографии, прицельная рентгенография. Для диагностики воспалительных заболеваний придаточных пазух носа возможно применение КТ или рентгенографии.

#### **2.4.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

##### **Кластерная головная боль**

- **Рекомендуется** проведение МРТ головного мозга с контрастным усилением пациентам с впервые выявленными симптомами, характерными для кластерной головной боли, для исключения иной причины симптоматики (опухоль, артерио-венозная мальформация, воспалительные заболевания головного мозга) [158–160].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий:** В случае изменения характера симптомов во время приступов необходимо повторить исследование. В отдельных случаях у пациентов с атипичной клинической картиной, впервые появившейся симптоматикой в возрасте старше 60 лет возможно проведение по показаниям:

- ✓ Компьютерная томография головного мозга (КТ основания черепа, в случае невозможности проведения МРТ головного мозга);
- ✓ Общий (клинический) анализ спинномозговой жидкости;
- ✓ Дуплексное сканирование интракраниальных отделов брахиоцефальных артерий;

- ✓ *Магнитно-резонансная ангиография интракраниальных сосудов (исключить артерио-венозные мальформации или диссекцию артерий).*

*Дифференциальный диагноз проводится со следующими заболеваниями:*

- ✓ *пароксизмальная гемикрания;*
- ✓ *коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением, SUNCT-синдром (эпизодическая, хроническая);*
- ✓ *Кратковременная односторонняя невралгическая головная боль с краниальными вегетативными симптомами, SUNA-синдром (эпизодическая, хроническая);*
- ✓ *мигрень;*
- ✓ *височный артериит;*
- ✓ *тригеминальная невралгия;*
- ✓ *синусит;*
- ✓ *глаукома;*
- ✓ *опухоль головного мозга;*
- ✓ *артериовенозная мальформация*
- ✓ *острое нарушение мозгового кровообращения;*
- ✓ *диссекция сонной или позвоночной артерии [158–160].*

### **Пароксизмальная гемикрания**

- **Рекомендуется** проведение МРТ головного мозга с контрастным усилением пациентам с впервые выявленными симптомами, характерными для пароксизмальной гемикрании, для исключения иной причины симптоматики (опухоль, артерио-венозная мальформация, воспалительные заболевания головного мозга) [158–160].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением**

- **Рекомендуется** проведение МРТ головного мозга пациентам с впервые возникшими приступами SUNCT / SUNA для исключения очагового поражения головного мозга [161–163].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4).**

## **Гемикрания континуа**

- **Рекомендуется** проведение МРТ головного мозга пациентам с гемикрания континуа для исключения очагового поражения головного мозга [1].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

## **2.4.2. Поражения лицевого нерва**

### **2.4.2.1. Нейропатия лицевого нерва**

#### ***Установление причины и локализации поражения лицевого нерва***

Методом выбора является МРТ головного мозга с контрастированием, включая околоушную слюнную железу, поскольку исследование позволяет оценить состояние лицевого нерва на его протяжении. Для идиопатической формы НЛН (паралич Белла) характерно (но не специфично) накопление контрастного вещества лицевым нервом на стороне клинических симптомов [164–166].

В экстренном порядке МРТ проводят пациентам с нетипичной клинической картиной НЛН при выявлении других неврологических симптомов, в том числе – для исключения ОНМК [167]. При типичной клинической картине выполнение МРТ в экстренном порядке нецелесообразно [168].

В плановом порядке МРТ проводят пациентам даже с типичной клинической картиной паралича Белла [33]. При типичной клинической картине НЛН в 8–12% случаев выявляют объемные новообразования, 30% из которых – злокачественные [44]. Необходим расширенный протокол с контрастированием [115]. В действующей клинической практике МРТ проводят только в 13% случаях, из них с контрастным усилением – каждому 4-5 пациенту [112]. Поскольку рекомендуемые протоколы МРТ различаются, исследование выполняется неправильно, результаты не позволяют дифференцировать воспалительный и неопластический процесс даже при интерпретации опытными врачами [44,113].

Иностранные руководства рекомендуют проводить МРТ с контрастированием всем пациентам в течение 1 месяца от дебюта симптомов [115]. Если спонтанное восстановление функции нерва при НЛН возможно, то у 80% пациентов (из всех выздоровевших) оно наступает в первые 2-3 недели [37]. Целесообразно назначать МРТ пациентам с типичной клинической картиной паралича Белла только при сохранении симптомов более 2-3 недель, а также всем пациентам с нетипичной клинической картиной – наличием «красных флагов».



Одним из развивающийся методов диагностики поражения краниальных нервов (в том числе лицевого) является нейросонография. В клинической практике применяется редко и преимущественно у детей [169].

- **Рекомендуется** проводить компьютерную томографию или магнитно-резонансную томографию головного мозга в экстренном порядке пациентам с нетипичной клинической картиной НЛН (наличием других неврологических симптомов) с целью исключения альтернативных причин, в том числе – острого нарушения мозгового кровообращения [167].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проводить магнитно-резонансную томографию головного мозга с контрастированием пациентам с клинической картиной НЛН при сохранении симптомов более 3 недель с целью исключения объемного образования, воспалительного или демиелинизирующего процесса, ОНМК, НБК [33,37,44,170,171].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** Исследование проводится по расширенному протоколу пациентам с типичной клинической картиной паралича Белла при сохранении симптомов более 2-3 недель, а также всем пациентам с нетипичной клинической картиной, а именно, наличием «красных флагов». Наиболее оптимальной комбинацией режимов является: T1 WI, T2 WI, FLAIR (с толщиной срезов 1 мм), DWI, 3D-TOF, свободной прецессии в равновесном состоянии (такие как SSFP, FIESTA-C, CISS, FFE и др.), чувствительные к неоднородности магнитного поля (такие как T2\*, SWI, SWAN и др.), а также T1 WI после внутривенного контрастного усиления [170,172]. По возможности в протокол включают исследование экстракраниального отдела лицевого нерва (MPT околоушной слюнной железы – MPT мягких тканей с внутривенным контрастированием) [171]. При невозможности выполнения MPT головного мозга проводят КТ головного мозга с внутривенным контрастированием.

- **Рекомендуется** проведение компьютерной томографии височной кости пациентам с клинической картиной НЛН при подозрении на ЛОР-патологию или травму височной кости [173,174].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** при невозможности выполнения КТ височной кости проводят рентгенографию височной кости.

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование слюнных желез (околоушной слюнной железы) пациентам с НЛН неустановленной этиологии при сохранении симптомов более 3 недель с целью исключения её патологии (в том числе – объемного образования) в случаях, когда есть подозрение на симптоматическую форму, а проведение МРТ затруднено [175,176].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

#### ***Инструментальная оценка функции нерва – определение степени тяжести***

Ключевыми инструментальными методами оценки тяжести функционального поражения лицевого нерва являются электронейромиография стимуляционная нерва (ЭНМГ) и электромиография игольчатая (ЭМГ), которые позволяют определить прогноз восстановления функции нерва для своевременного выявления пациента с риском неблагоприятного исхода и направления на хирургическое лечение [82,177].

ЭНМГ оценивает проводимость нервного импульса по нерву. Исследование должно проводиться не ранее 8 суток от дебюта симптомов [178]. На неблагоприятный прогноз спонтанного восстановления прозопареза указывает электрографическая картина, когда амплитуда М-волны с пораженной стороны на  $\geq 90\%$  ниже амплитуды М-волны, полученной от гомологичной мышцы, иннервируемой здоровым лицевым нервом. В этом случае для исключения ошибочного результата вследствие десинхронизации импульса из-за неравномерной де- и ремиелинизации аксонов лицевого нерва, обязательно проводят ЭМГ биполярным концентрическим игольчатым электродом при попытке произвольного сокращения соответствующей мышцы [178].

ЭМГ оценивает электрическую активность мышцы – в покое (спонтанную) или при попытке произвольного сокращения мышцы, в которую установлен биполярный концентрический электрод. При сохранности иннервации мышцы нервом при произвольном сокращении регистрируются потенциалы двигательных единиц (ПДЕ).

Асимметрию амплитуд М-волны  $>90\%$  в совокупности с отсутствием ПДЕ при попытке произвольного сокращения большинство авторов оценивают как тяжёлую аксональную дегенерацию лицевого нерва [33], ***неблагоприятный прогноз течения НЛН***, и, соответственно, как показание к хирургическому лечению [177]. При этом, отсутствие ПДЕ при попытке произвольного мышечного сокращения может не иметь прогностического значения вплоть до 15 дня от дебюта симптомов [179]. Поэтому при их отсутствии необходимо повторить исследование в динамике.

- **Рекомендуется** проведение электронейромиографии стимуляционной одного нерва (ЭНМГ) пациентам с тяжелой НЛН (V-VI степень по шкале ХБ) не ранее, чем через 8 суток от дебюта симптомов (наиболее информативно на 9–20 день заболевания) для оценки степени поражения нерва и определения прогноза восстановления [178].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *Исследование должно быть проведено с обеих сторон с оценкой как минимум круговых мышц глаз и круговых мышц рта с указанием в заключении процентного отношения амплитуды М-волны, полученной от мышцы поражённой стороны к амплитуде М-волны гомологичной мышцы здоровой стороны. Разница амплитуд более 90% хотя бы по 1 из мышц указывает на неблагоприятный прогноз спонтанного восстановления НЛН, однако требует проведения ЭМГ для выявления субклинических сокращений миофибрилл при произвольном сокращении. Результат определяет показания к хирургическому лечению (Приложение Б8).*

- **Рекомендуется** проведение электронейромиографии игольчатыми электродами (один нерв) с оценкой наличия ПДЕ при попытке произвольного мышечного сокращения мышц поражённой стороны с оценкой минимум двух мышц, иннервируемых верхней и нижней порциями лицевого нерва пациентам с НЛН и с асимметрией амплитуд М-волны более 90% по данным стимуляционной ЭНМГ с целью исключения ложноположительного результата исследования проведения по нерву [82,179–183].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *Отсутствие регистрации ПДЕ при произвольном сокращении исследуемых мышц указывает на тотальное поражение ствола лицевого нерва и неблагоприятный прогноз восстановления. Наиболее удобными для исследования являются круговая мышца глаза и круговая мышца рта.*

- **Рекомендуется** проведение электронейромиографии игольчатыми электродами (один нерв) с оценкой ПДЕ при попытке произвольного сокращения плегированной мышцы поражённой стороны в зоне иннервации пациентам с изолированным поражением отдельной ветви. Так может быть исследована МОНГ, иннервируемая краевой нижнечелюстной ветвью лицевого нерва и которая недоступна для исследования с помощью ЭНМГ [94].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *При изолированной плегии МОНГ, находящейся в зоне иннервации КНВ ЛН проводили игольчатую ЭМГ с рекрутированием ПДЕ при произвольном сокращении МОНГ*

с двух сторон с оценкой разницы максимальных амплитуд интерференционного паттерна поражённой стороны по отношению к здоровой с целью определения степени поражения нерва и определения тактики ведения [94]. При травматическом повреждении ПДЕ могут появиться только на четвертом месяце от дебюта симптомов, поэтому требуется проведение исследования в динамике [184].

- **Рекомендуется** проведение электронейромиографии игольчатыми электродами (один нерв) в динамике через 6 месяцев пациентам с сохраняющейся тяжелой НЛН (V-VI степень по шкале ХБ) с целью определения потребности в хирургической помощи [82,180–183].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** Исследование можно повторить раньше – через 3 месяца от дебюта симптомов при отсутствии восстановления и травмы нерва в анамнезе. Необходимо отметить, что в некоторых случаях при последовательном комплексном лечении и реабилитации возможно восстановление функции нерва даже при неблагоприятных ЭНМГ предикторах [185].

- **Не рекомендуется** проведение электронейромиографии стимуляционной одного нерва и электронейромиографии игольчатыми электродами (один нерв) пациентам с неполным поражением лицевого нерва (менее IV степени по шкале ХБ) в случаях сохранности движений в зоне иннервации всех ветвей с целью определения степени поражения нерва [177].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Исследование неинформативно, поскольку клиническая сохранность движений указывает на отсутствие неблагоприятного прогноза восстановления движений в лице, и отсутствие показаний к хирургическому лечению. В этом случае инструментальная оценка функции лицевого нерва не требуется. Исключение составляют случаи изолированной слабости мышц в области иннервации отдельной ветви [94].

### ***Инструментальная диагностика вторичных двигательных нарушений НЛН***

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование мягких тканей (одна анатомическая зона) лица пациентам с НЛН на сроке более 3 месяцев от дебюта симптомов и признаками тяжёлого поражения нерва по данным ЭНМГ с целью выявления атрофии мышц и своевременного направления на хирургическое лечение [100].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** хроническая НЛН определялась как давность заболевания более 3 месяцев. У пациентов с признаками денервации по данным ЭНМГ с поражённой стороны по УЗИ определялось уменьшение объема мышц (атрофии), после реиннервирующих операций – увеличение (восстановление).

- **Рекомендуется** магнитно-резонансная томография мягких тканей (лица) пациентам с НЛН на сроке более 3 месяцев от дебюта симптомов и признаками тяжёлого поражения нерва с подозрением на наличие атрофии мышц с целью её количественной оценки [186–188].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** у пациентов с тотальным поражением лицевого нерва быстро наступает атрофия денервированных мышц, в связи с чем позднее хирургическое лечение может быть нецелесообразно. Для своевременного лечения требуется контролировать состояние мышц. Поскольку одной из основных задач хирургического лечения является восстановление улыбки, в первую очередь необходимо оценивать состояние скуловых мышц.

#### 2.4.2.2. Гемифациальный спазм

- **Рекомендуется** проводить магнитно-резонансную томографию головного мозга по расширенному протоколу всем пациентам с клинической картиной ГФС с целью выявления НБК [146].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** При ГФС для выявления НБК наиболее оптимальной комбинацией режимов является: 3D-T2 WI, 3D-TOF, свободной прецессии в равновесном состоянии (такие как SSFP, FIESTA-C, CISS, FFE и др.), которую проводят вместе со стандартным протоколом MPT, включающим режимы T1 WI, T2 WI, FLAIR (с толщиной срезов 1 мм), DWI, чувствительные к неоднородности магнитного поля (такие как T2\*, SWI, SWAN и др.), [189]. У некоторых пациентов НБК, которые не были идентифицированы при 1,5T, показали лучшую диагностику при 3T [190] Наиболее распространёнными сосудами, вызывающую компрессию, являются: передняя и задняя нижние мозжечковые артерии, позвоночная артерия, внутренняя слуховая артерия, мелкие артериолы и вены, реже к сдавлению сосуда приводят аномалии развития вен, артериовенозные мальформации, дуральные артериовенозные фистулы, артериальные аневризмы и расслаивающие аневризмы позвоночной артерии. В большинстве случаев зона НБК – выход нерва из ствола мозга (до нескольких мм). При типичном течении ГФС НБК расположен дистальнее, при

атипичном - на роstralной стороне или в цистернальном сегменте корешка лицевого нерва [189].

- **Рекомендуется** проводить магнитно-резонансную томографию головного мозга с контрастированием пациентам с клинической картиной ГФС при отсутствии НВК на безконтрастных сериях с целью выявления объемного образования и других альтернативных причин [122,123].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** ультразвуковое исследование слюнных желез (околоушной слюнной железы) пациентам с ГФС неустановленной этиологии [124].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** возможно проведение альтернативных методов визуализации (МРТ).

#### **2.4.2.3. Лицевая миокимия**

При типичном течении заболевания и отсутствии «красных флагов» нейровизуализация не проводится.

- **Рекомендуется** проводить магнитно-резонансную томографию головного мозга с контрастированием пациентам с симптомами лицевой миокимии в случаях выявления «красных флагов» с целью установления причины поражения лицевого нерва [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Не рекомендуется** проводить магнитно-резонансную томографию головного мозга пациентам с симптомами лицевой миокимии при отсутствии «красных флагов» [17].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **2.4.3. Поражения других черепных нервов**

- **Рекомендуется** выполнение магнитно-резонансной томографии головного мозга с захватом краниовертебрального перехода в стандартных режимах с проведением 3d SPGR всем пациентам с клиническими проявлениями НЯН для уточнения этиологии заболевания [80].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:**

1. *Название рекомендуемых последовательностей могут различаться в зависимости от производителя магнитного томографа;*

2. При наличии показаний на обзорной МРТ головного мозга следует проводить дообследование с внутривенным контрастным усилением и толщиной срезов на контрастной последовательности до 2 мм.

- **Рекомендуется** выполнение УЗИ слюнных желез и ультразвуковое исследование мягких тканей (одна анатомическая зона) шеи всем пациентам с клиническими проявлениями НЯН для уточнения этиологии заболевания [147].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** выполнение видеоларингоскопии всем пациентам с клиническими проявлениями НЯН для уточнения этиологии заболевания [79].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** выполнение компьютерной томографии головного мозга (краниовертебрального перехода) пациентам с клинической картиной НЯН при отсутствии причинной патологии на МРТ головного мозга для исключения удлинённого шиловидного отростка и/или удлинённой или кальцифицированной шилоподъязычной связки [79,80].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии мягких тканей с контрастированием (шея, с включением режима жироподавления) пациентам с подозрением на вторичную НЯН или языкоглоточную нейропатическую боль после исключения причинной патологии на МРТ головного мозга с захватом краниовертебрального перехода [79,80].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга в режиме FIESTA и 3d TOF пациентам с подозрением на классическую НЯН после исключения причин вторичной НЯН для уточнения этиологии заболевания [79,80].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **Комментарий:**

1. Согласно международной классификации головной боли, невровазкулярный конфликт диагностируют в случае наличия структурных изменений корешка нерва (дистопия, атрофия);

2. *Название рекомендуемых последовательностей могут различаться в зависимости от производителя магнитного томографа;*
3. *Желательной толщиной срезов для последовательности FIESTA (CISS, DRIVE) является 0,4-0,6 мм;*
4. *Для диагностики структурных изменений корешка тройничного нерва предпочтительнее томографы с напряженностью магнитного поля 3 Тл, но не менее 1,5 Тл.*

## **2.5 Иные диагностические исследования**

### **2.5.1. Поражения тройничного нерва**

#### **2.5.1.1. Тригеминальная невралгия**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный пациентам с сомнительным диагнозом ТН для исключения одонтогенной боли [191,192].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный пациентам с подозрением на лицевую боль, обусловленную заболеванием придаточных пазух носа, для уточнения причины боли [192].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача - челюстно-лицевого хирурга первичный пациентам с подозрением на лицевую боль, обусловленную травмами и другими заболеваниями челюстно-лицевой области, для уточнения причины боли [191,192].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный при выявлении симптомов тревоги, депрессии и во всех случаях сомнительной ТН при исключении орофациальной боли [193].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный всем пациентам с фармакорезистентностью или непереносимостью консервативного лечения,



снижением приверженности к консервативному лечению ТН для уточнения возможностей хирургического лечения заболевания [194][195].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** консультация невролога специализированного учреждения (Межклубное отделение рассеянного склероза/ Кабинет рассеянного склероза и подобные структуры) пациентам с клинической картиной ТН и подозрением на демиелинизирующее заболевание по результатам обзорной МРТ головного мозга с целью подтверждения/исключения демиелинизирующего заболевания [196,197].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3).**

### **2.5.1.2. Атипичная лицевая боль**

#### **Консультации специалистов**

##### **Синдром пылающего рта**

- **Рекомендуется** у всех пациентов с СПР консультация стоматолога с целью исключения стоматологической патологии и возможной симптоматической природы СПР [7][27][198].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Для того чтобы диагностические критерии СПР были выполнены, клиническая оценка слизистой оболочки полости рта должна показать полное отсутствие поражений или других изменений. Осмотр слизистой оболочки полости рта играет ключевую роль; Отсутствие поражений слизистой оболочки полости рта указывает на диагноз СПР, тогда как изменения слизистой оболочки полости рта предполагают другое заболевание. Микробиологический анализ участков слизистой оболочки полости рта, где локализуется боль, может быть эффективным для исключения возможной бактериальной или грибковой инфекции. Пациентам с болезненными эритематозными поражениями могут потребоваться кожные алерготесты для исключения аллергической реакции. Стоматологическое обследование проводится для исключения наличия острого гингивита, пародонтита и/или других болезненных состояний полости рта. Эрозивно-язвенные поражения, которые не исчезают через 2 недели, должны рассматриваться как повод для проведения биопсии вокруг очага поражения [7][27][198].

- **Рекомендуется** консультация психиатра при выявлении симптомов тревоги, депрессии и при хронической боли длительностью свыше 3 месяцев для исключения соматоформного расстройства, тревожно-депрессивного расстройства [7,154].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Многие пациенты с СПР демонстрируют высокий уровень тревоги и депрессии, а также облегчение боли после соответствующего приема психотропных препаратов, таких как антидепрессанты или бензодиазепины. Примечательно, что высокий уровень тревоги и депрессии широко распространен среди пациентов с разными типами хронического болевого синдрома [7,154].

### **Персистирующая идиопатическая лицевая боль**

- **Рекомендуется** у всех пациентов с ПИЛБ консультация стоматолога с целью исключения стоматологической патологии и возможной симптоматической природы ПИЛБ [108]. **Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** консультация психиатра при выявлении симптомов тревоги, депрессии и при хронической боли длительностью свыше 3 месяцев для исключения соматоформного расстройства, тревожно-депрессивного расстройства [20,26,63,104,108].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** У пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью могут отмечаться хронические болевые синдромы другой локализации – хроническая боль в спине, шее, миофасциальная боль, мигрень, синдром раздраженного кишечника, дисменорея. 50% пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью отмечают хроническую усталость [63] Распространенность эмоционально-аффективных и других психиатрических расстройств выше среди пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью, чем в популяции [104].

### **Миофасциальная орофациальная боль связанная с мышечным спазмом**

- **Рекомендуется** консультация психиатра при выявлении симптомов тревоги, депрессии и при хронической боли длительностью свыше 3 месяцев для исключения соматоформного расстройства, тревожно-депрессивного расстройства [199–201].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3).**

Комментарии: *пациенты с миофасциальной орофациальной болью демонстрируют высокий уровень тревоги и депрессии. У пациентов с миофасциальной орофациальной болью могут присутствовать коморбидные заболевания, такие как мигрень, синдром раздраженного кишечника, хроническая усталость, синдром беспокойных ног [199–201].*

#### 2.5.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное

- **Рекомендуется** прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный всем пациентам с хронической тригеминальной нейропатической болью с целью выявления факторов хронизации болевого синдрома [202].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный пациентам с тригеминальной нейропатической болью при выявлении симптомов тревоги и депрессии [193].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный и/или прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный всем пациентам с подозрением на Тригеминальную нейропатическую боль, связанную с Herpes zoster, с целью уточнения диагноза и лечения причинного заболевания [203,204].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный всем пациентам с подозрением на Тригеминальную нейропатическую боль, связанную с Herpes zoster, с целью профилактики и лечения поражений глаза при глазничной локализации заболевания [203,204].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный всем пациентам с подозрением на одонтогенную причину тригеминальной нейропатической боли с целью выявления и лечения причинного заболевания [205,206].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога первичный всем пациентам с тригеминальной нейропатической болью в области глазничной ветви

тройничного нерва, возникшей впервые после 50 лет и сопровождающейся эпизодами amaurosis fugax, связанными с болью, для исключения гигантоклеточного артериита в качестве основной причины боли [109].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный всем пациентам с фармакорезистентностью или непереносимостью консервативного лечения тригеминальной нейропатической боли для уточнения возможностей малоинвазивного пункционного вмешательства и хирургического лечения заболевания [194,195].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

#### 2.5.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии

При типичной клинической картине не требуются.

### 2.5.2. Поражения лицевого нерва

#### 2.5.2.1. Нейропатия лицевого нерва

##### *Консультации специалистов*

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный с проведением осмотра органа слуха (отоскопии) всем пациентам с НЛН для исключения отогенной причины, по показаниям – проведение объективной аудиометрии и тимпанометрии [37,95,96,110,111].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *проведение аудиометрии позволяет выявить кондуктивную тугоухость и предположить наличие опухоли лицевого нерва в пирамиде височной кости; или нейросенсорной тугоухости и предположить сдавление лицевого нерва объемным образованием, расположенным в области мосто-мозжечкового угла. Проведение тимпанометрии исследует акустический рефлекс стременной мышцы [95,96].*

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный в плановом порядке пациентам с неосложненным лагофталмом при НЛН с целью коррекции назначенной неврологом ранней профилактической терапии [119].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный в экстренном порядке, включая определение дефектов поверхности роговицы, пациентам с осложненным лагофталмом при НЛН с целью сохранения органа зрения [119].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *осложненный лагофталм характеризуется присоединением воспалительных процессов (покраснение глаза, чувство дискомфорта, жжение, боль, светобоязнь), а при отсутствии лечения развиваются эрозии, язвы роговицы. К тяжелым осложнениям относят перфорацию роговицы, воспаления глазного яблока, что может приводить к потере глазного яблока [102,119].*

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный пациентам с подозрением на симптоматическую НЛН инфекционной этиологии с целью дообследования и коррекции лечения [34,48,140–143].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** клинико-психологическое психодиагностическое обследование (консультация психолога), а при наличии мыслей суицидального характера – прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный, пациентам с НЛН с целью диагностики психоэмоционального состояния и психологической реабилитации [207].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *направление на консультацию к психологу носит рекомендательный характер, когда пациент высказывает жалобы на: 1) социальную дезадаптацию, связанную с заболеванием (ухудшилось качество жизни, ограничил социальные контакты, был уволен с работы или отвергнут партнером); 2) неприятие собственной внешности, озабочен вопросом своей привлекательности; 3) неконтролируемую тревогу, снижение настроения, апатию, навязчивые мысли о случившемся; 4) нарушения сна и аппетита; 5) трудности с выражением и распознаванием эмоций; 6) напряжение из-за физического дискомфорта, не может справиться с болью [208].*

### ***Консультации специалистов хирургических специальностей для решения вопроса хирургического лечения***

Хирургическое лечение проводят в остром и в хроническом периоде заболевания у пациентов с неблагоприятными клиническими и миографическими предикторами. При давности заболевания менее 3 месяцев у пациентов с идиопатической НЛН рассматривают патогенетическое хирургическое лечение – декомпрессию лабиринтного сегмента лицевого

нерва в канале пирамиды височной кости. Далее, независимо от формы заболевания (идиопатическая, симптоматическая) при давности заболевания до 18 месяцев проводят реиннервирующую, а более 18 месяцев – реконструктивно-пластическую операцию [177]. В случаях хирургического лечения лечение и реабилитацию пациентов проводят по тому же алгоритму [82].

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный как можно раньше (но после получения заключения ЭНМГ и ЭМГ, т.е. не ранее, чем через 8 суток от дебюта симптомов) пациентам с идиопатической НЛН и тяжелой степенью его поражения с целью определения показаний к хирургическому лечению – декомпрессии лицевого нерва для улучшения исхода заболевания [92,209].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** Для направления на консультацию к нейрохирургу рекомендуется тщательный отбор пациентов. Диагноз идиопатической формы НЛН (паралича Белла) должен быть достоверно установлен на основании комплексной клинко-инструментальной оценки, а именно тяжесть повреждения по данным шкалы ХБ должна соответствовать V-VI степени, по данным стимуляционной ЭНМГ разница амплитуд М-волны пораженной и здоровой стороны должна превышать 90%, исключены рецидивирующие НЛН и исключены другие причины повреждения лицевого нерва [92] (УДД - 1). Хирургическую декомпрессию лицевого нерва рекомендуют выполнять в течение 14 дней, предпочтительно – через среднюю черепную ямку в сравнении с трансназальным доступом [209] (УДД - 1). Однако, операция требует тщательного отбора пациентов и предоперационной подготовки, что занимает время. Проведение хирургической декомпрессии возможно на сроке до 3 месяцев от дебюта симптомов [210–212]. В случае положительной динамики за это время (клинической или миографической) хирургическое лечение не проводят.

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-челюстно-лицевого хирурга первичный после 3 месяцев от дебюта симптомов с идиопатической или симптоматической НЛН и тяжелой степенью его поражения с целью определения показаний к хирургическому лечению – реиннервирующей или реконструктивно-пластической операции для улучшения исхода заболевания [213–227].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Степень поражения лицевого нерва устанавливается на основании комплексной клинко-инструментальной оценки, а именно тяжесть повреждения по

данным шкалы ХБ должна соответствовать V-VI степени, по данным стимуляционной ЭНМГ разница амплитуд М-волны пораженной и здоровой стороны должна превышать 90%. Учитывается наличие или отсутствие атрофии мышц по данным УЗИ или МРТ. Реиннервирующие операции выполняют на сроке до 18 месяцев, далее – реконструктивно-пластические.

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-челюстно-лицевого хирурга первичный пациентам с последствиями НЛН – постпаралитическим гемиспазмом (выраженными множественными синкинезиями) с целью определения показаний к проведению селективной нейрэктомии (невролиза) для устранения непроизвольных движений [228–230].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** пациенты с постпаралитическим гемиспазмом лёгкой и умеренной степени проходят консервативное лечение – назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы и физическую реабилитацию.

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре пациентам с НЛН и тяжелой степенью его поражения или при наличии факторов, ухудшающих исход заболевания с целью улучшения исхода заболевания [115].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** На консультацию к врачу по лечебной физкультуре в обязательном порядке направляются пациенты с тяжелой степенью НЛН (V-VI степени по шкале ХБ), а также при развитии осложнений – гипертонус мышц, синкинезии, которые ограничивают восстановление. В остальных случаях пациенты получают домашнюю самореабилитацию в соответствии со стандартным комплексом упражнений.

#### **2.5.2.2. Гемифациальный спазм**

##### **Консультации специалистов**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный пациентам с первичным гемифациальным спазмом при подтверждении нейроваскулярного конфликта по данным МРТ для определения показаний к проведению васкулярной декомпрессии – разобщению сосуда и нерва [231,232].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный пациентам с вторичным (симптоматическим) гемифациальным спазмом при выявлении объемного образования по данным МРТ для определения показаний к оперативному лечению [122,123].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

### **2.5.2.3. Лицевая миокимия**

При типичном течении заболевания не требуются.

### **2.5.3. Поражения других черепных нервов**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный пациентам с подозрением на лицевую боль, обусловленную заболеванием придаточных пазух носа, для уточнения причины боли [80].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный пациентам с сомнительным диагнозом НЯН для исключения одонтогенной боли [79].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный при выявлении симптомов тревоги, депрессии и во всех случаях сомнительной ТН при исключении орофациальной боли [233].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

- **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный всем пациентам с фармакорезистентностью или непереносимостью консервативного лечения, снижением приверженности к консервативному лечению ТН для уточнения возможностей хирургического лечения заболевания [79][234]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**



### 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

#### 3.1. Поражения тройничного нерва

##### 3.1.1. Тригеминальная невралгия

- **Рекомендуется** три подхода к лечению ТН: консервативная терапия, малоинвазивные интервенции и хирургические вмешательства [235]. Консервативное лечение включает в себя профилактическую терапию и купирование приступов острой боли [236].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

##### Консервативная терапия

##### Профилактическое лечение лекарственными препаратами

- **Рекомендуется** профилактическая терапия всем пациентам с установленным диагнозом ТН с целью уменьшения частоты пароксизмов лицевой боли [236].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

Для профилактической терапии ТН применяют противоэпилептические препараты и миорелаксанты центрального действия (таблица 13).

Таблица 13. Препараты, применяемые для профилактической терапии ТН [236,237].

Лекарственное средство	Режим дозирования	Терапевтическая суточная доза	Частые побочные эффекты
Карбамазепин** (код АТХ - N03AF01) [236,237]	100 мг 2 раза; увеличивать дозу препарата на 100-200 мг каждые 3 дня до 200 мг 4 раза в день	800-1200 мг	Седация, головокружение, нечеткость зрения, тошнота, неустойчивость, вялость, диплопия, головная боль. Может вызывать гипонатриемию, кожную сыпь, панцитопению. Риск остеопороза при длительном применении.

			Может снизить эффективность пероральной контрацепции.
#Окскарбазепин** (код АТХ - N03AF02) [236,237]	150 мг 2 раза; увеличивать дозу препарата на 150-300 мг каждые 3 дня до 300 мг 4 раза в день	1200-1800 мг	Сонливость, головокружение, диплопия, спутанность сознания, тошнота, боли в животе, головная боль, депрессия, диарея. Высокий риск гипонатриемии. Регулярное употребление увеличивает риски остеопороза. Может снизить эффективность пероральных контрацептивов.
#Ламотриджин (код АТХ - N03AX09) [236,237]	25 мг 1 раз в день; увеличение дозы на 25 мг каждые 2 недели; после 100 мг в сутки увеличение дозы на 25 мг каждую неделю. Кратность приема до 100 мг в сутки – возможно 1 раз в день, свыше 100 мг в сутки – 2 раза в день.	200 мг	Нечеткость зрения, возбуждение, агрессия, неустойчивость, головокружение, тошнота, сухость во рту, бессонница, боли в суставах. Риск кожной сыпи и синдрома Стивенса-Джонсона при быстром увеличении дозы. Препарат можно отменять без титрации дозы.
#Баклофен** (код АТХ - M03BX01) [236,237]	5 мг 3 раза в день; каждые 3 дня увеличивать на 5 мг.	40-80 мг	Тревога, депрессия, возбуждение, неустойчивость, головная боль, седативный эффект,

			тремор, кожная сыпь, нечеткость зрения, сухость во рту, боль в животе, симптомы отмены при слишком быстром прекращении.
#Габапентин (код АТХ - N02BF01, N03AX12) [236,237]	300 мг 1 раз в день; каждый день увеличивать дозу на 300 мг до 900 мг в сутки, затем – на 300 мг каждые 3-5 дней.	900-3600 мг	Амнезия, спутанность сознания, головокружение, сонливость, депрессия, тошнота, нечеткость зрения, периферические отеки, отеки лица, запор, вздутие живота, увеличение веса.
#Прегабалин** (код АТХ - N02BF02) [236,237]	75 мг 2 раза в день	600 мг	Спутанность сознания, сонливость, запор, нечеткость зрения, головокружение, тошнота, периферические отеки, отеки лица, повышение аппетита, увеличение веса.

**Общие рекомендации по ведению пациентов с ТН включают:**

1. При выборе препарата следует учитывать противопоказания к применению, индивидуальную переносимость. Для улучшения переносимости лечения возможно менять препарат на дженерик с аналогичным действующим веществом и дозой;
2. Для оценки переносимости лечение следует начинать с монотерапии. При необходимости назначения комбинированной терапии следует назначать препараты поочередно для оценки переносимости каждого.
3. К препаратам первой линии лечения относят Карбамазепин\*\* (код АТХ - N03AF01) и #Окскарбазепин\*\* (код АТХ - N03AF02), остальные – вторая линия терапии. Препараты второй линии могут быть применены в качестве монотерапии или в сочетании с препаратами первой линии [235];
4. Замена одного противоэпилептического препарата на другой проводят постепенно, согласно инструкции к препарату;

5. При непереносимости #Баклофена\*\* (код АТХ - M03BX01) возможно рассмотреть назначение #Клоназепама\*\*;
6. При достижении ремиссии, то есть отсутствии боли в течение не менее 4 недель, следует медленно снижать дозу принимаемых препаратов согласно инструкции к ним и возможно отменить консервативное лечение полностью [238];
7. При рецидиве болевого синдрома следует постепенно возобновить лекарственное лечение до минимальной эффективной дозы [235];
8. На фоне регулярного приема противосудорожных препаратов следует контролировать показатели крови каждые 3-6 месяцев: общий (клинический) анализ крови (тромбоциты, лейкоциты, нейтрофилы, эозинофилы), анализ крови биохимический общетерапевтический (глюкоза, ЩФ, АЛТ, АСТ, общий билирубин), электролиты сыворотки крови (натрий, калий). При необходимости – контроль ЭКГ и оценка концентрации антиконвульсантов в сыворотке крови (исследование уровня лекарственных препаратов в крови).
9. При отсутствии обезболивающего эффекта от любого лекарственного лечения на фоне хорошей переносимости следует рекомендовать консультацию психиатра для уточнения генеза болевого синдрома;
10. Для направления на нейрохирургическое лечение нет необходимости назначать каждый из приведенных препаратов. Важно своевременно информировать пациента о возможностях хирургического лечения [235].

- **Рекомендуется** прием Карбамазепина\*\* (код АТХ - N03AF01) пациентам с ТН для профилактического лечения [236].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием #Окскарбазепина\*\* (код АТХ - N03AF02) пациентам с ТН для профилактического лечения [238].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием #Ламотриджина (код АТХ - N03AX09) пациентам с ТН для профилактического лечения [238].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием #Баклофена\*\* (код АТХ - M03BX01) пациентам с ТН для профилактического лечения [238].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием #Габапентина (код АТХ - N02BF01, N03AX12) пациентам с ТН для профилактического лечения [238].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Рекомендуется** прием #Прегабалина\*\* (код АТХ - N02BF02) пациентам с ТН для профилактического лечения [238].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

- **Не рекомендуется** профилактическая терапия опиоидами / опиоидными препаратами (код АТХ - N02) пациентам с ТН с целью уменьшения частоты пароксизмов лицевой боли [235].

**Иное профилактическое лечение.**

В лечении ТН у взрослых допустимо применять ботулинотерапию и транскраниальную магнитную стимуляцию (ТМС).

- **Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с ТН в качестве дополнительного профилактического лечения [235,239–241].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** *применяют ботулинический токсин (код АТХ – M03AX01) – препараты #ботулинический токсин типа А\*\* и #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в дозе по 1,25-5 ЕД внутривенно на расстоянии 15-20 мм друг от друга по триггерным точкам до 25-100 ЕД.*

- **Рекомендуется** высокочастотная ритмическая транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС) пациентам с ТН в качестве дополнительного профилактического лечения [242,243].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Купирование эпизодов острой боли при тригеминальной невралгии**

- **Рекомендуется** применение местных анестетиков для купирования острой боли у пациентов с ТН [236,244,245].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** Список препаратов представлен в таблице 14. Частое применение спрея #Лидокаина\*\* (код АТХ - D04AB01, N01BB02) сопряжено с риском повреждения слизистой оболочки из-за наличия в составе раствора этилового спирта. Перед проведением блокады ветвей тройничного нерва необходимо выполнить кожную пробу в соответствии с инструкцией к препарату.

Таблица 14. Препараты для лечения эпизодов острой боли у взрослых с ТН.

#Лидокаин** (код АТХ - D04AB01, N01BB02) [236,244,245]	- 10% спрей для наружного и местного применения, 2 впрыскивания в носовой ход на стороне боли; - 5% гель на триггерную зону наружно; - 2% раствор #Лидокаина** (код АТХ - N01BB02) 1:80 000 #эпинефрина** (код АТХ - C01CA24) – местная инфильтрация для блокады симптомной ветви тройничного нерва; - внутривенно 1,5-5 мг/кг в течение более 1 часа.
#ботулинический токсин типа А** и #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс** (код АТХ - M03AX01) [236,239,240]	50 ЕД + 1,0 мл 0,9% физиологического раствора, подкожно в триггерные точки.

- **Не рекомендуется** применение НПВП пациентам с ТН для купирования острой боли [237].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Механизм действия НПВП связан с купированием боли и воспаления путем блокирования системы ЦОГ, что является эффективным при ноцицептивной боли. Учитывая патогенез болевого синдрома при ТН, применение НПВП не эффективно. В случаях купирования боли от приема НПВП следует исключить в качестве причины болевого синдрома локальные воспалительные процессы.

**Особенности лечения хронической боли, обусловленной тригеминальной невралгией, у взрослых**

- **Рекомендуется** назначение #Амитриптилина\*\* (код АТХ - N06AA09) пациентам с хроническим течением ТН для профилактического лечения болевого синдрома – таблица 15 [246–248]. **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** назначение #Дулоксетина (код АТХ - N06AX21) пациентам с хроническим течением ТН для профилактического лечения болевого синдрома – таблица 15 [249–251].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** назначение #Венлафаксина (код АТХ - N06AX16) пациентам с хроническим течением ТН для профилактического лечения болевого синдрома – таблица 15 [248].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

Таблица 15. Препараты, применяемые для лечения хронической боли, обусловленной ТН у взрослых

Лекарственное средство	Режим дозирования	Терапевтическая суточная доза	Частые побочные эффекты
#Амитриптилин ** (код АТХ - N06AA09) [252]	прием начинают с 5-6,25 мг вечером за полтора часа до сна, затем повышают дозу на 5-6,25 мг каждые 3-5 дней	12,5-75 мг	Седация, сухость во рту, затруднение мочеиспускания, запоры, нечеткость зрения, диплопия, повышение внутриглазного давления, нарушение памяти, тремор, аритмия.
#Дулоксетин (код АТХ - N06AX21) [252]	прием начинают с 30 мг 1 раз в день в первой половине дня в течение 1-2 недель, затем по 60 мг 1 раз в день в	60 мг	Головокружение, нарушение сна (сонливость или бессонница), сухость во рту, тошнота, запор, повышенное потоотделение, снижение массы тела.

	первой половине дня.		
#Венлафаксин (код АТХ - N06AX16) [252]	прием начинают с 18,75 мг 2 раза в день во время еды и наращивая по 18,75 мг каждые несколько дней. После достижения дозировки 75 мг в сутки можно наращивать дозу по 37,5 мг в сутки	75-225 мг	Тошнота, снижение аппетита, запор, снижение массы тела, артериальная гипертензия, головокружение, бессонница, парестезии, тремор, нечеткость зрения, сексуальная дисфункция, потливость, высокая вероятность синдрома отмены.

**Комментарии:** особенности применения антидепрессантов:

1. *Перед началом терапии антидепрессантами важно разъяснить пациенту цели лечения, ожидаемый эффект и сроки его развития;*
2. *Следует предупредить о временных нежелательных эффектах в первые недели приема. Уведомление пациента об их транзиторном характере увеличит приверженность терапии;*
3. *Также стоит развеять основные страхи пациента, связанные с приемом антидепрессантов, расспросить все доводы «против» и предоставить аргументированный ответ.*

- **Рекомендуется** психотерапия пациентам с хроническим течением ТН с целью снижения уровня тревоги, депрессии, катастрофизации боли, улучшения качества жизни и функциональной активности [253,254].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** среди методов психотерапии применяют следующие виды: когнитивно-поведенческая терапия (КПТ) [255], биологическая обратная связь [253,254], методы релаксации [255][256], майндфулнесс [257] и другие.

### **Малоинвазивные пункционные вмешательства у пациентов с тригеминальной невралгией**

**Малоинвазивные пункционные вмешательства у пациентов с классической ТН**



- **Рекомендуется** проведение радиочастотной абляции периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме стандартной (термической) радиочастотной абляции (СРЧА) надглазничного нерва в области надглазничного отверстия под КТ или ультразвуковым контролем пациентам с тригеминальной невралгией в проекции иннервации надглазничного нерва при недостаточной эффективности консервативной терапии [258,259].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3).**

**Комментарии:** В поддержку данной рекомендации можно привести два ретроспективных исследования (Ren H, Xie K). Исследования показывают высокий уровень безопасности и эффективности СРЧА надглазничного нерва в диапазоне наблюдения от 24 до 36 месяцев. Учитывая, что СРЧА является деструктивной процедурой, желательно выполнять предварительную диагностическую блокаду надглазничного нерва местным анестетиком с глюкокортикостероидом для подтверждения диагноза.

- **Рекомендуется** проведение радиочастотной абляции периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме высоковольтажной импульсной радиочастотной абляции (ИРЧА) и/или стандартной (термической) радиочастотной абляции подглазничного нерва в области подглазничного отверстия под КТ контролем пациентам с тригеминальной невралгией в проекции иннервации подглазничного нерва при недостаточной эффективности консервативной терапии, после предварительно выполненной диагностической блокады подглазничного нерва [260–262].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).**

**Комментарии:** В поддержку данной рекомендации приведены 1 двойное слепое РКИ (Luo F), 1 наблюдательное (Jia Y) и 1 ретроспективное исследование (Sun Z). Выборка пациентов для проведения ИРЧА и/или СРЧА основывалась, в том числе, на положительном эффекте лечебно-диагностической блокады. Исследования показывают высокий уровень безопасности и эффективности ИРЧА и/или СРЧА подглазничного нерва в диапазоне наблюдения до 2-х лет. Показана более высокая эффективность высоковольтажного (96В) ИРЧА подглазничного нерва по сравнению с 50В режимом ИРЧА. Также показана высокая эффективность комбинированного продленного (10 минут) ИРЧА в сочетании с последующей СРЧА подглазничного нерва.

**Малоинвазивные пункционные вмешательства у пациентов с идиопатической и симптоматической ТН**

- **Рекомендуется** проведение микробаллон-компрессии ганглия тройничного нерва при идиопатической или симптоматической ТН с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома в случае отсутствия регресса болевого синдрома после лечения основного заболевания или при невозможности проведения такого лечения [263].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** проведение радиочастотной абляции периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме стандартной (термической) радиочастотной абляции тройничного нерва при идиопатической или симптоматической ТН с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома в случае отсутствия регресса болевого синдрома после лечения основного заболевания или при невозможности проведения такого лечения [264–266].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** проведение глицериновой ризотомии тройничного нерва при идиопатической или симптоматической ТН с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома в случае отсутствия регресса болевого синдрома после лечения основного заболевания или при невозможности проведения такого лечения [267,268].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3)**

### **Хирургическое лечение**

Хирургическое вмешательство рассматривается при фармакорезистентном течении болевого синдрома и нарушении качества жизни пациента. Необходимо своевременно информировать пациента о возможностях хирургического лечения и направлять пациента в нейрохирургический центр. Хирургическое лечение необходимо проводить в специализированных нейрохирургических отделениях с опытом проведения операций на головном мозге и при ТН.

- **Рекомендуется** нейрохирургическое лечение пациентам с фармакорезистентным течением тригеминальной невралгии или лекарственной непереносимостью терапии [269].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарий:**

1. *Фармакорезистентное течение определяется у пациентов, у которых на фоне консервативного лечения не удается достичь адекватного контроля боли или появляются выраженные побочные эффекты [235].*
2. *Нет убедительных данных о критериях фармакорезистентности и необходимого времени наблюдения за пациентами [194].*
3. *От 25 до 40% пациентов выбирают хирургическое лечение в течении 2-х лет с момента появления симптомов заболевания [236].*
4. *Во многом успех хирургического лечения зависит от точности установления диагноза и полноценного технического проведения оперативного лечения.*

### **Хирургическое лечение пациентов с классической ТН**

- **Рекомендуется** проведение декомпрессии корешка черепно-мозгового нерва (тройничного) пациентам с классической тригеминальной невралгией с целью устранения нейроваскулярного конфликта при неэффективности/ непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии [270,271].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарий:** условием выбора метода микроваскулярной декомпрессии корешка тройничного нерва является визуализация нейроваскулярного конфликта со структурными изменениями кореша тройничного нерва (дистопия, атрофия) на МРТ головного мозга [1]. Несмотря на публикации с успешными результатами, у пациентов старше 75 лет микроваскулярную декомпрессию необходимо рассматривать индивидуально, учитывая соматический статус пациента и риски оперативного лечения. Основным хирургическим доступом является ретросигмоидный субокципитальный. Среди видов декомпрессии распространена методика интерпозиции, а при возможности выполнения проводится транспозиция компримирующего сосуда. По данным литературы, преимуществ выполнения транспозиции нет [272]. При отказе пациента от микроваскулярной декомпрессии корешка тройничного нерва возможно проведение других нейрохирургических операций [273].

- **Рекомендуется** проведение стереотаксической операции на головном мозге (стереотаксической радиохирургии цистернальной порции корешка тройничного нерва с подведением максимальной дозы до 90 Гр) пациентам с классической ТН при неэффективности/ непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии и в случае невозможности проведения

декомпрессии корешка тройничного нерва, в том числе при отказе пациента от хирургического лечения [274].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарий:** предпочтительным является облучение на аппарате «Гамма-нож», также допустимо проведение лечения на линейных ускорителях с возможностью проведения стереотаксической радиохирургии с максимальной дозой на цистернальную порцию корешка тройничного нерва 70-90 Гр. Повторную стереотаксическую радиохирургию возможно выполнять не ранее, чем через 1 год после предыдущей.

- **Рекомендуется** использование имплантируемого нейростимулятора пациентам с классической тригеминальной невралгией с целью снижения интенсивности болевого синдрома в случае отсутствия регресса боли после консервативного и/или хирургического лечения основного заболевания или при невозможности проведения такого лечения [275].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарий:** обязательным условием перед имплантацией нейростимулятора для стимуляции ветвей тройничного нерва является проведение тестовой инвазивной стимуляции для определения эффективности метода. При адекватном контроле над болью при тестовой периферической стимуляции пациенту предлагают имплантация системы для хронической стимуляции.

### **Хирургическое лечение пациентов с идиопатической ТН**

- **Рекомендуется** проведение стереотаксической операции на головном мозге (стереотаксической радиохирургии цистернальной порции корешка тройничного нерва с подведением максимальной дозы до 90 Гр) пациентам с идиопатической ТН с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома при неэффективности/ непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии [274].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** проведение ризотомии (микрохирургической частичной (сенсорной) ризотомии) корешка тройничного нерва при идиопатической ТН с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома при неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [264–266].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3).**

- **Рекомендуется** имплантация нейростимулятора пациентам с идиопатической тригеминальной невралгией с целью снижения интенсивности болевого синдрома при неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [275].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарий:** *обязательным условием перед имплантацией нейростимулятора для стимуляции ветвей тройничного нерва является проведение тестовой инвазивной стимуляции для определения эффективности метода. При адекватном контроле над болью при тестовой периферической стимуляции пациенту предлагается имплантация системы для хронической стимуляции.*

#### **Хирургическое лечение пациентов с ТН, связанной с рассеянным склерозом**

- **Рекомендуется** проведение стереотаксической операции на головном мозге (стереотаксической радиохирургии) пациентам с ТН, связанной с рассеянным склерозом, с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома при неэффективности/непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии [276,277].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3).**

#### **Комментарий:**

1. *Наиболее безопасной мишенью воздействия является цистернальная порция корешка тройничного нерва с подведением максимальной дозы до 90 Гр;*
2. *Возможно проведение медиальной таламотомии с помощью стереотаксической радиохирургии или фокусированного ультразвука у пациентов с ТН на фоне рассеянного склероза при неэффективности стереотаксической радиохирургии цистернальной порции корешка тройничного нерва.*

- **Рекомендуется** проведение ризотомии (микрохирургической частичной (сенсорной) ризотомии) корешка тройничного нерва пациентам с ТН, связанной с рассеянным склерозом, с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома при

неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [278].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** проведение декомпрессии корешка черепно-мозгового нерва (тройничного) пациентам с ТН, связанной с рассеянным склерозом, при наличии нейроваскулярного конфликта с признаками структурных нарушений корешка (дистопия, атрофия) на МРТ головного мозга с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома при неэффективности/ непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии [278].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).**

***Комментарий:** нет убедительных сравнительных данных о преимуществе какого-либо из методов хирургического лечения. Следует информировать пациентов о всех возможных методах хирургического лечения и их особенностях. Учитывая эквивалентную эффективность всех методов хирургического лечения, частоту рецидивов, безопаснее проводить стереотаксическую радиохирургию или малоинвазивные пункционные вмешательства [278].*

- **Рекомендуется** имплантация нейростимулятора пациентам с тригеминальной невралгией, связанной с РС, с целью снижения интенсивности болевого синдрома при неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [275].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

***Комментарий:** обязательным условием перед имплантацией нейростимулятора для стимуляции ветвей тройничного нерва является проведение тестовой инвазивной стимуляции для определения эффективности метода. При адекватном контроле над болью при тестовой периферической стимуляции пациенту предлагается имплантация системы для хронической стимуляции.*

### **Хирургическое лечение пациентов с симптоматической ТН**

- **Рекомендуется** нейрохирургическое лечение при вторичной тригеминальной невралгии с целью устранения непосредственной причины заболевания [279,280].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарий:** *целесообразно выполнять хирургическое лечение, направленное на лечение основного заболевания (например, удаление опухоли) с декомпрессией корешка тройничного нерва от компримирующих факторов.*

- **Рекомендуется** проведение стереотаксической операции на головном мозге (стереотаксической радиохирургии цистернальной порции корешка тройничного нерва с подведением максимальной дозы до 90 Гр) пациентам с симптоматической ТН в случае отсутствия регресса болевого синдрома после лечения основного заболевания или при невозможности проведения такого лечения [281].

**Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).**

- **Рекомендуется** проведение ризотомии (микрохирургической частичной (сенсорной) ризотомии) корешка тройничного нерва пациентам с симптоматической ТН в случае отсутствия регресса болевого синдрома после лечения основного заболевания или при невозможности проведения такого лечения, а также при неэффективности других методов лечения болевого синдрома (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [235].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий:** *нет убедительных сравнительных данных, демонстрирующих преимущество какого-либо одного метода деструкции [235].*

- **Рекомендуется** имплантация нейростимулятора пациентам с симптоматической тригеминальной невралгией с целью снижения интенсивности болевого синдрома при неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [275].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарий:** *обязательным условием перед имплантацией нейростимулятора для стимуляции ветвей тройничного нерва является проведение тестовой инвазивной стимуляции для определения эффективности метода. При адекватном контроле над*

болью при тестовой периферической стимуляции пациенту предлагается имплантация системы для хронической стимуляции.

### 3.1.2. Атипичная лицевая боль

#### Консервативное лечение

##### Персистирующая идиопатическая лицевая боль

- **Рекомендуется** пациентам с ПИЛБ трициклические антидепрессанты (#амитриптилин\*\*, Код АТХ: N06AA09) с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома и снижения уровня тревоги – таблица 16 [282].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *Терапию начинают с минимальной дозы с приемом на ночь, так как даже минимальная доза трициклических антидепрессантов показывает свою эффективность, и наращивают с постепенной титрацией до средней терапевтической дозы согласно инструкции по применению лекарственного препарата [282].*

- **Рекомендуется** пациентам с ПИЛБ #венлафаксин (код АТХ: N06AX16) при наличии противопоказаний, плохой переносимости или недостаточной эффективности трициклических антидепрессантов – таблица 16 [283].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** пациентам с ПИЛБ #флуоксетин\*\* (код АТХ: N06AB03) при наличии противопоказаний, плохой переносимости или недостаточной эффективности трициклических антидепрессантов и #венлафаксина (код АТХ: N06AX16) – таблица 16 [20,26,108].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

Таблица 16. Препараты для лечения ПИЛБ

Лекарственное средство	Режим дозирования	Терапевтическая суточная доза	Частые побочные эффекты
#Амитриптилин** Код АТХ: N06AA09 [282]	6,25-12,5 мг вечером 1 раз в сутки; увеличивать дозу	10-75 мг	Седация, сухость во рту, затруднение мочеиспускания, запоры, нечеткость зрения,



	препарата на 6,25-12,5 мг каждые 3-14 дней.		диплопия, повышение внутриглазного давления, нарушение памяти, тремор, аритмия.
#Флуоксетин**  код АТХ: N06AB03 [20]	20 мг 1 раз в сутки	20 мг	Головокружение, нарушение сна (сонливость или бессонница), сухость во рту, тошнота, запор, повышенное потоотделение, снижение массы тела, снижение либидо
#Венлафаксин  код АТХ: N06AX16 [20]	в неврологии и общей практике допустимо медленно титровать препарат: 18,75 мг 2 раза в день во время еды, наращивать по 18,75 каждые несколько дней [252]	75 мг	Тошнота, снижение аппетита, запор, снижение массы тела, артериальная гипертензия, головокружение, бессонница, парестезии, тремор, нечеткость зрения, сексуальная дисфункция, потливость, высокая вероятность синдрома отмены.

**Комментарии:** особенности применения антидепрессантов:

1. Перед началом терапии антидепрессантами важно разъяснить пациенту цели лечения, ожидаемый эффект и сроки его развития;
2. Следует предупредить о временных нежелательных эффектах в первые недели приема. Уведомление пациента об их транзиторном характере увеличит приверженность терапии;
3. Также стоит развеять основные страхи пациента, связанные с приемом антидепрессантов, расспросить все доводы «против» и предоставить аргументированный ответ.

- **Рекомендуется** пациентам с ПИЛБ габапентин (код АТХ: N02BF01) или прегабалин\*\* (код АТХ: N02BF02) при неэффективности или непереносимости антидепрессантов – таблица 17 [20,26,108].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

Таблица 17. Препараты для лечения ПИЛБ

Габапентин  код АТХ: N02BF01	300 мг 1 раз в день; каждый день увеличивать дозу на 300 мг до 900 мг в сутки, затем – на 300 мг каждые 3-5 дней.	900-3600 мг	Амнезия, спутанность сознания, головокружение, сонливость, депрессия, тошнота, нечеткость зрения, периферические отеки, отеки лица, запор, вздутие живота, увеличение веса.
Прегабалин**  код АТХ: N02BF02	75 мг 2 раза в день	600 мг	Спутанность сознания, сонливость, запор, нечеткость зрения, головокружение, тошнота, периферические отеки, отеки лица, повышение аппетита, увеличение веса.

- **Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с ПИЛБ при недостаточной эффективности медикаментозной терапии [284].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** применяют ботулинический токсин (код АТХ – M03AX01) – препараты #ботулинический токсин типа А\*\* и #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в область боли и окружающие ткани.

### Синдром пылающего рта

- **Рекомендуется** пациентам с СПР трициклические антидепрессанты (#амитриптилин\*\* (Код АТХ: N06AA09)) с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома и снижения уровня тревоги [282].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *Терапию начинают с минимальной дозы с приемом на ночь, так как даже минимальная доза трициклических антидепрессантов показывает свою эффективность, и наращивают с постепенной титрацией до средней терапевтической дозы согласно инструкции по применению лекарственного препарата (средняя суточная доза 10-50 мг).[282].*

- **Рекомендуется** пациентам с СПР габапентин (код АТХ: N02BF01) с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома [285,286].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** пациентам с СПР #альфа-липоевая кислота (тиоктовая кислота) с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома [285,286].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *рекомендуемая суточная доза препарата 600 мг. Одно из исследований продемонстрировало более высокую эффективность при совместном применении #альфа-липоевой кислоты с габапентином (код АТХ: N02BF01) [285–287].*

#### **Миофасциальная орофациальная боль связанная с мышечным спазмом**

- **Рекомендуется** пациентам с МОБСМС нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты (НПВП) с целью снижения интенсивности острого болевого синдрома [288,289]. Предпочтительнее использование пероральных форм НПВП, поскольку парентеральное применение не имеет преимуществ в отношении эффективности, но существенно уступает в безопасности [290].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *При выборе НПВП необходимо принимать во внимание наличие и характер факторов риска нежелательных явлений, сопутствующих заболеваний, взаимодействие с другими лекарственными средствами. НПВП не комбинируют друг с другом, не применяют длительно (желательно ограничиться 10–14 днями лечения), что существенно снижает риск развития осложнений со стороны ЖКТ, сердечно-сосудистой и других систем. НПВП противопоказаны при эрозивно-язвенных поражениях ЖКТ, особенно в стадии обострения, выраженных нарушениях функции печени и почек, индивидуальной непереносимости, беременности, выраженной сердечной недостаточности. У пациентов с риском осложнений со стороны ЖКТ рекомендуется использовать НПВП с минимальным риском таких осложнений, в низких дозах и непродолжительное время и(или) рассмотреть возможность гастропротекции для профилактики таких*

осложнений. При выборе конкретного НПВП необходимо свериться с инструкцией по медицинскому применению на предмет наличия соответствующего показания и отсутствия противопоказаний [288–293].

- **Рекомендуется** пациентам при хронической МОБСМС трициклические антидепрессанты (#амитриптилин\*\*, код АТХ: N06AA09) с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома и снижения уровня тревоги [282][289].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *Терапию начинают с минимальной дозы с приемом на ночь (10 мг в сутки), так как даже минимальная доза трициклических антидепрессантов показывает свою эффективность, и наращивают с постепенной титрацией до средней терапевтической дозы согласно инструкции по применению лекарственного препарата (до 150 мг в сутки) [282].*

- **Рекомендуется** пациентам с МОБСМС #габапентин (код АТХ: N02BF01) при неэффективности или непереносимости антидепрессантов [294].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *Терапию начинают с дозы 300 мг и увеличивают на 300 мг каждые 3 дня до максимальной 4200 мг.*

- **Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с МОБСМС в заинтересованные мышцы для их расслабления [295–297].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:** *применяют ботулинический токсин (код АТХ – M03AX01) – препараты ботулинический токсин типа А\*\* и #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* внутримышечно в заинтересованные мышцы.*

### **Иное лечение**

#### **Персистирующая идиопатическая лицевая боль**

- **Рекомендуется** пациентам с ПИЛБ когнитивно-поведенческая терапия (КПТ) для осознания пациентом своего состояния, уменьшения катастрофизации боли, формирования позитивных стратегий преодоления боли и эмоционального стресса [298].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Поведенческая терапия рекомендована для пациентов с персистирующей идиопатической лицевой болью, так позволяет снизить уровень тревоги и обрести реалистичную самооценку для лучшей копинг-стратегии в преодолении боли [20,298].

### **Синдром пылающего рта**

- **Рекомендуется** пациентам с СПР когнитивно-поведенческая терапия (КПТ) и психотерапия для осознания пациентом своего состояния, уменьшения катастрофизации боли, формирования позитивных стратегий преодоления боли и эмоционального стресса [299,300].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

### **Миофасциальная орофациальная боль связанная с мышечным спазмом**

- **Рекомендуется** пациентам с МОБСМС нейропсихологическая реабилитация с помощью биологической обратной связи (БОС) с целью обучения психологическому и мышечному расслаблению [301].

**Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** пациентам с МОБСМС когнитивно-поведенческая терапия (КПТ) для осознания пациентом своего состояния, уменьшения катастрофизации боли, формирования позитивных стратегий преодоления боли и эмоционального стресса [302].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

## **Интервенционное лечение**

### **Персистирующая идиопатическая лицевая боль**

- **Рекомендуется** пациентам с ПИЛБ при недостаточной эффективности медикаментозной терапии радиочастотная абляция периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме импульсной РЧА крылонебного узла после предварительного положительного результата блокады крылонебного узла [303].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** в первую очередь следует проводить блокаду крылонебного узла с использованием подскулового доступа. Если после блокады достигается адекватное, но временное облегчение, следует рассмотреть возможность проведения импульсной РЧА крылонёбного узла [303].

### 3.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное

#### Консервативное лечение

- **Рекомендуется** назначение противосудорожных препаратов (габапентин (код АТХ - N02BF01, N03AX12), прегабалин\*\* (код АТХ - N02BF02)) пациентам с тригеминальной нейропатической болью в качестве монотерапии или комбинации с препаратами других групп с целью уменьшения выраженности болевого синдрома – таблица 18 [304–307].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

Таблица 18. Препараты для лечения тригеминальной нейропатической боли.

Лекарственное средство	Режим дозирования	Терапевтическая суточная доза	Частые побочные эффекты
Габапентин (код АТХ - N02BF01, N03AX12)	300 мг 1 раз в день; каждый день увеличивать дозу на 300 мг до 900 мг в сутки, затем – на 300 мг каждые 3-5 дней.	900-3600 мг	Амнезия, спутанность сознания, головокружение, сонливость, депрессия, тошнота, нечеткость зрения, периферические отеки, отеки лица, запор, вздутие живота, увеличение веса.
Прегабалин** (код АТХ - N02BF02)	75 мг 2 раза в день	600 мг	Спутанность сознания, сонливость, запор, нечеткость зрения, головокружение, тошнота, периферические отеки, отеки лица, повышение аппетита, увеличение веса.

- **Рекомендуется** назначение #окскарбазепина\*\* (код АТХ - N03AF02) пациентам с тригеминальной нейропатической болью в качестве монотерапии или комбинации с препаратами других групп с целью снижения интенсивности болевого синдрома [308].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** начальная доза препарата составляет 300 мг в сутки с постепенным увеличением на 300 мг каждые 3 дня до 1800 мг в сутки в два приема.

- **Рекомендуется** назначение антидепрессантов (#амитриптилин\*\* (код АТХ - N06AA09), #дулоксетин (код АТХ - N06AX21), #венлафаксин (код АТХ - N06AX16)) пациентам с тригеминальной нейропатической болью в качестве монотерапии или комбинации с препаратами других групп с целью снижения интенсивности болевого синдрома – таблица 19 [248–250,309–312].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** назначение #Амитриптилина\*\* (код АТХ - N06AA09) пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома [309,310].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** назначение #Дулоксетина (код АТХ - N06AX21) пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома [249,250].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** назначение #Венлафаксина (код АТХ - N06AX16) пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома [248,311,312].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

Таблица 19. Антидепрессанты для лечения тригеминальной нейропатической боли

Лекарственное средство	Режим дозирования	Терапевтическая суточная доза	Частые побочные эффекты
#Амитриптилин* * (код АТХ - N06AA09) [310]	в неврологии и общей практике при иных, чем депрессия расстройствах, препарат назначают с 5-6,25 мг вечером за	75 мг	Седация, сухость во рту, затруднение мочеиспускания, запоры, нечеткость зрения, диплопия, повышение внутриглазного давления, нарушение памяти, тремор, аритмия.

	полтора часа до сна, затем повышая дозу на 5-6,25 мг каждые 3-5 дней [252]		
#Дулоксетин (код АТХ - N06AX21) [249,250]	30 мг 1 раз в день в первой половине дня в течение 1-2 недель, затем по 60 мг 1 раз в день в первой половине дня.	60 мг	Головокружение, нарушение сна (сонливость или бессонница), сухость во рту, тошнота, запор, повышенное потоотделение, снижение массы тела.
#Венлафаксин (код АТХ - N06AX16) [248,311,312]	9,375-18,75 мг 2 раза в день через равные временные интервалы; увеличение дозы на 9,375-18,75 мг каждые 3-7 дней.	75-225 мг	Тошнота, снижение аппетита, запор, снижение массы тела, артериальная гипертензия, головокружение, бессонница, парестезии, тремор, нечеткость зрения, сексуальная дисфункция, потливость, высокая вероятность синдрома отмены.

**Комментарии:** особенности применения антидепрессантов:

1. Перед началом терапии антидепрессантами важно разъяснить пациенту цели лечения, ожидаемый эффект и сроки его развития;
2. Следует предупредить о временных нежелательных эффектах в первые недели приема. Уведомление пациента об их транзиторном характере увеличит приверженность терапии;
3. Также стоит развеять основные страхи пациента, связанные с приемом антидепрессантов, расспросить все доводы «против» и предоставить аргументированный ответ.



- **Рекомендуется** местное применение пластыря с содержанием в его составе 5% #лидокаина (код АТХ - N01BB02) на область боли пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома в качестве дополнительной терапии [312,313].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** местное применение геля с содержанием в ее составе #лидокаина (код АТХ - A01AD11) на область боли пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома в качестве дополнительной терапии [314].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** назначение опиоидных анальгетиков (содержат в составе одно из веществ: тапентадол\*\* (код АТХ - N02AX06), налоксон+оксикодон\*\* (код АТХ - N02AA05), трамадол\*\* (код АТХ - N02AX02), морфин\*\* (код АТХ - N02AA01) пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома – таблица 20 [315–320].

Таблица 20. Уровень убедительности рекомендаций и уровень достоверности доказательств опиоидных анальгетиков в лечении нейропатической боли.

Лекарственное вещество	УУР	УДД
Тапентадол (код АТХ - N02AX06)	<b>В</b>	<b>2</b>
Налоксон+Оксикодон** (код АТХ - N02AA05)	<b>А</b>	<b>1</b>
Трамадол** (код АТХ - N02AX02)	<b>А</b>	<b>1</b>
Морфин** (код АТХ - N02AA01)	<b>А</b>	<b>1</b>

**Комментарии:** Особенности применения опиоидных анальгетиков:

1. Препараты данной группы относят к терапии третьей линии в связи с риском развития лекарственной зависимости и нежелательных явлений на фоне длительного применения;
2. При выборе препарата следует учесть опыт применения опиоидных анальгетиков в анамнезе, наличие в анамнезе лекарственной зависимости;
3. Доза препаратов подбирается индивидуально, основываясь на инструкции к препарату, переносимости и эффективности, наличии у пациента сопутствующей онкологической боли.

- **Рекомендуется** назначение #Альфа-липоевой кислоты\*\* (тиоктовой кислоты) (код АТХ - А16АХ01) пациентам с тригеминальной нейропатической болью в качестве дополнительной терапии с целью снижения интенсивности болевого синдрома [321].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *рекомендуемая суточная доза 600 мг.*

### **Иное лечение**

- **Рекомендуется** психотерапия пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения уровня тревоги, депрессии, катастрофизации боли, улучшения качества жизни и функциональной активности [253,322].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *среди методов психотерапии применяют следующие виды: когнитивно-поведенческая терапия (КПТ) [255], биологическая обратная связь [253], методы релаксации [255,256], майндфулнесс [257] и другие.*

- **Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома в качестве дополнительного лечения [242,323,324].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:** *применяют ботулинический токсин (код АТХ – М03АХ01) – препараты #ботулинический токсин типа А\*\* и #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в зоне боли.*

- **Рекомендуется** высокочастотная ритмическая транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС) пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома в качестве дополнительного лечения. Частота стимуляции 5-20 Гц, количество сеансов 5-10, область стимуляции – первичная моторная или дорсо-латеральная префронтальная кора [242,243,325].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** назначение гипербарической оксигенации (ГБО) при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с тригеминальной постгерпетической

невралгией и посттравматической тригеминальной нейропатической болью с целью уменьшения выраженности аллодинии и зуда [326–328].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *рекомендовано проведение не менее 10 сеансов ГБО.*

#### **Особенности лечения посттравматической тригеминальной нейропатической боли, вызванной радиационным поражением**

- **Рекомендуется** назначение антиоксидантов (#альфа-токоферола ацетат (код АТХ - А11НА03)) пациентам с посттравматической тригеминальной нейропатической болью, вызванной радиационным поражением, с целью лечения клинически значимых лучевых изменений [329–332].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *на фоне приема высоких доз #альфа-токоферола ацетата (код АТХ - А11НА03) (свыше 400 мг в сутки) следует проводить профилактическое лечение дефицита ретинола ацетата\*\* (код АТХ - D10AD02, R01AX02, S01XA02, A11CA01) – рекомендовано одновременное назначение ретинола\*\* с #альфа-токоферола ацетатом\*\* (код АТХ - А11НА03).*

- **Рекомендуется** назначение #пентоксифиллина\*\* (код АТХ - C04AD03) пациентам с посттравматической тригеминальной нейропатической болью, вызванной радиационным поражением, с целью лечения клинически значимых лучевых изменений [330–332].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** *рекомендуемая доза препарата составляет 400 мг 2 раза в день в течение 4-6 недель.*

- **Рекомендуется** назначение гипербарической оксигенации (ГБО) при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с посттравматической тригеминальной нейропатической болью, вызванной радиационным поражением, с целью лечения клинически значимых лучевых изменений [333].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *рекомендовано проведение не менее 10 сеансов ГБО.*

- **Рекомендуется** назначение глюкокортикостероидов (ГКС) пациентам с посттравматической тригеминальной нейропатической болью, вызванной радиационным поражением, с целью лечения клинически значимых лучевых изменений [334].

## **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарий:** в лечении клинически значимой посттравматической тригеминальной нейропатической боли, вызванной радиационным поражением, может быть применен как #дексаметазон\*\* (код АТХ - Н02АВ02), так и #преднизолон\*\* (код АТХ - Н02АВ06). Решение о назначении ГКС должно быть принято с учетом пользы и риска для здоровья пациента, сопутствующих заболеваний, возможных осложнений терапии ГКС. Начальная эффективная доза дексаметазона составляет не менее 8 мг в сутки (и не более 20 мг) в сутки в течение 3-5 дней с последующим постепенным уменьшением. Прием преднизолона возможен в эквивалентных дозах.

### **Хирургическое лечение**

#### **Малоинвазивные пункционные и хирургические вмешательства у пациентов с тригеминальной нейропатической болью**

При различных видах фармакорезистентной тригеминальной нейропатической боли рассматриваются следующие методы лечения:

- 1) Проведение радиочастотной абляции периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев;
- 2) Имплантация нейростимулятора;
- 3) Тригеминальная нуклеотрактомия.

- **Рекомендуется** имплантация нейростимулятора для инвазивной стимуляции прецентральной коры головного мозга пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома при неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [335–337].

## **Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарий:** учитывая длительность наступления эффекта от стимуляции двигательной коры, необходимость в проведении тестовой стимуляции является дискуссионным вопросом. Эффективность метода носит противоречивый характер, однако решение о проведении оперативного лечения необходимо принимать с учетом комплекса факторов: эффективности транскраниальной магнитной стимуляции, психологического состояния пациента, функционального статуса, резерва консервативных методов лечения и т.д.

## **Малоинвазивные пункционные и хирургические вмешательства у пациентов с тригеминальной постгерпетической невралгией**

- **Рекомендуется** проведение радиочастотной абляции периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме высоковольтажной импульсной радиочастотной абляции (ИРЧА) или стандартной (термической) радиочастотной абляции (СРЧА) надглазничного нерва под КТ контролем пациентам с тригеминальной постгерпетической невралгией в проекции иннервации надглазничного нерва при недостаточной эффективности консервативной терапии, после предварительно выполненной диагностической блокады надглазничного нерва с применением местного анестетика с глюкокортикостероидом [338,339].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарии:** В поддержку данной рекомендации приводим рандомизированное исследование без плацебо контроля [338] и ретроспективное описание серии клинических случаев [339]. Исследования показывают высокий уровень безопасности и эффективности ИРЧА и СРЧА надглазничного нерва в диапазоне наблюдения до 1 года. В работе показана более высокая эффективность высоковольтажного (65В) ИРЧА надглазничного нерва по сравнению с 45В ИРЧА.

- **Рекомендуется** имплантация системы электростимуляции периферических нервов для инвазивной периферической стимуляции ветвей тройничного нерва пациентам с тригеминальной постгерпетической невралгией с целью снижения интенсивности болевого синдрома при неэффективности/непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии [275,340,341].

### **Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** обязательным условием является проведение тестовой инвазивной стимуляции для определения эффективности метода. При адекватном контроле над болью при тестовой периферической стимуляции пациенту предлагается имплантация системы для хронической стимуляции.

## **Хирургическое лечение посттравматической тригеминальной нейропатической боли**

- **Рекомендуется** имплантация нейростимулятора для инвазивной периферической электростимуляции ветвей тройничного нерва пациентам с посттравматической тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого

синдрома при неэффективности/ непереносимости консервативного лечения или снижении приверженности к лекарственной терапии [275,340,342–344].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** обязательным условием является проведение тестовой инвазивной стимуляции для определения эффективности метода. При адекватном контроле над болью при тестовой периферической стимуляции пациенту предлагается имплантация системы для хронической стимуляции.

- **Рекомендуется** проведение тригеминальной нуклеотрактомии пациентам с посттравматической тригеминальной нейропатической болью с целью снижения интенсивности болевого синдрома при неэффективности других методов лечения (консервативного, малоинвазивного и хирургического) [345–347].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарий:** возможно выполнение микрохирургической или перкутанной тригеминальной нуклеотрактомии в зависимости от количества и степени вовлечения дерматомов тройничного нерва. Несмотря на достаточно высокую эффективность метода, оперативное лечение носит определенный риск временных и стойких неврологических осложнений.

### **3.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

#### **3.1.4.1. Кластерная головная боль**

Лечение кластерной головной боли состоит из лечения приступа и профилактического лечения.

**Лечение приступа кластерной головной боли.**

**Рекомендуется** ингаляция 100% кислорода со скоростью 12 л/мин в отдельных случаях 15 л/мин в течении 20 минут при помощи маски пациентам с кластерной головной болью для купирования приступа [348–355].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)**

**Комментарий:** Следует отдавать предпочтение маскам с клапаном для подачи кислорода, чтобы обеспечить достаточный его поток [350,351]. При отсутствии возможности проведения оксигенотерапии в домашних условиях, возможно ее проведение в условиях палат дневного стационара с возможностью проведения подачи кислорода со скоростью 12-15 л/мин в течении 20 мин.

**Рекомендуется** применение селективных агонистов серотониновых 5-HT<sub>1</sub>-рецепторов (код АТХ: N02CC) пациентам с приступом кластерной головной боли с целью купирования приступа [356].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1)**

**Комментарий:** *следует отдавать предпочтение золмитриптану (код АТХ: N02CC03) в дозе 5-10 мг интраназально в контрлатеральную ноздрию [357], оральные формы менее эффективны из-за более длительного развития эффекта от применения лекарства.*

**Рекомендуется** инстилляцией спрея раствора #лидокаина (Код АТХ: N01BB02) 4 дозы в ипсилатеральную ноздрию пациенту в положении полулежа под углом 45° с поворотом головы на 30-40° в симптомную сторону пациентам с кластерной головной болью для купирования приступа [358,359].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарий:** *инстилляцией #лидокаина\*\* (Код АТХ: N01BB02) может быть предложено в качестве стартовой терапии, так как не вызывает побочных эффектов, время действия составляет около 2 часов.*

**Профилактическое лечение кластерной головной боли**

Целью профилактического лечения является предупреждение развития приступов кластерной головной боли, а также увеличения срока ремиссий заболевания.

**Рекомендуется** применение #верапамила (Код АТХ: C08DA01) у пациентов с эпизодической и хронической кластерной головной болью с целью профилактики приступов и увеличения периода ремиссии [360–362].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:** *в двойном слепом плацебо-контролируемом исследовании установлена эффективность #верапамила для профилактики кластерной головной боли в клинической практике следует начинать лечение с суточной дозы 240 мг (240 мг #Верапамила ретард 1 раз в день или по 80 мг #Верапамила 3 раза в день). Перед началом лечения обязательно проведение ЭКГ. Доза #верапамила увеличивается на 80 мг каждые 3-4 дня. После достижения суточной дозы 480 мг контроль ЭКГ следует выполнять каждые добавленные 160 мг [355]. Возможно постепенное увеличение дозы до 960 мг (4 таблетки по 240 мг) под наблюдением кардиолога. Как правило для эффективного лечения нужны высокие дозы, таким образом титрация #верапамила может занимать от 14 до 21 дня. В связи с длительной титрацией эффективной дозы дискуссионно применение #верапамила у пациентов с эпизодической КГБ с симптомным периодом 1-3 недели. #Верапамил достаточно хорошо переносится пациентами, из возможных побочных эффектов следует отметить утомляемость, запоры, отеки нижних конечностей. Большую опасность представляют кардиальные побочные эффекты #верапамила (отрицательный инотропный и хронотропный эффекты), также возможна брадикардия, нарушения атрио-вентрикулярной проводимости. Следует помнить о том, что кардиальные побочные эффекты #верапамила могут также развиваться у пациентов с уже подобранной дозой препарата (рекомендуется периодическое проведение ЭКГ) [360].*

**Рекомендуется** применение #преднизолона\*\* (код АТХ: N02AB06) в период подбора дозы верапамила у пациентов с кластерной головной болью или у пациентов с эпизодической кластерной головной болью с продолжительностью симптомного периода до 8 недель с целью профилактического лечения [363].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарий:** #Преднизолон\*\* в дозе 100 мг внутрь в утренние часы в течении 5 дней с постепенным снижением дозы каждые 3 дня на 20 мг. По достижению дозы 10-20 мг возможно возвращение кластерной головной боли.

**Рекомендуется** применение #карбоната лития (код АТХ: N05AN01) у пациентов с кластерной головной болью для профилактического лечения [362,364].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 1)**

**Комментарий:** #Карбонат лития используется в дозе 353-900 мг. Необходимо контролировать уровень лития в плазме крови. Минимальный терапевтический уровень составляет 0,4 ммоль/л, идеальным уровнем считается 0,6-0,8 ммоль/л, не рекомендуется достигать уровня 1,2 ммоль/л. Перед началом лечения необходим лабораторный контроль. Нужно оценить уровень электролитов крови (исследование уровня натрия в крови, исследование уровня калия в крови), почечную функцию (анализ крови биохимический общетерапевтический, включая исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, гормоны щитовидной железы (исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови) и прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный, общий (клинический) анализ крови (с обязательным определением СОЭ), а затем регулярно не менее 1 раза в месяц, исследование уровня лития в крови через 12 ч после приема последней дозы, также необходима ЭКГ.

**Рекомендуется** применение #мелатонина у пациентов с кластерной головной болью с целью профилактического лечения [365].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарий:** В двойном слепом контролируемом исследовании установлена эффективность #мелатонина (код АТХ: N05CH01) в дозе 10 мг для профилактического лечения КГБ [365], однако в другом исследовании случай-контроль эффективность мелатонина не подтверждена [366].

**Рекомендуется** применение #топирамата\*\* (код АТХ: N03AX11) у пациентов с кластерной головной болью для профилактики приступов [367,368].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)**

**Комментарий:** рекомендуется постепенная титрация препарата, начиная с 50 мг 1 р/д с дальнейшим увеличением дозы на 25 мг 1 раз в неделю до достижения дозы 50 мг. В случае недостаточной эффективности возможно дальнейшее постепенное увеличение до дозы



100 мг. Наиболее частые побочные эффекты #топирамата\*\* – когнитивные нарушения, снижение веса, парестезии.

### **Интервенционное лечение кластерной головной боли**

**Рекомендовано** периодически выполнять блокады раствором местного анестетика (код АТХ: N01B) с/без глюкокортикоида (код АТХ: H02AB) большого затылочного нерва для временного профилактического лечения эпизодической и хронической кластерной головной боли у пациентов с тяжелым течением кластерной головной боли до подбора оптимальной фармакотерапии [369,370].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарии:** *Результаты двух рандомизированных исследований указывают на эффективность периодической блокады раствором местного анестетика с/без глюкокортикоида затылочного нерва для облегчения эпизодической и хронической кластерной головной боли с ежедневными приступами. Эффект сохранялся в течение 2-4 недель, возможно повторное выполнение процедуры [369,370]. Механизм действия основан на временном подавлении тригеминально-парасимпатического рефлекса через воздействие на взаимосвязанные системы затылочного и тройничного нервов [371].*

**Рекомендовано** выполнять трансназальную неинвазивную блокаду крылонебного ганглия с использованием 10% #лидокаина \*\* (Код АТХ: N01BB02) для купирования болевого приступа при эпизодической и хронической кластерной головной боли [372].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарии:** *Результаты рандомизированного исследования указывают на большую эффективность трансназальной неинвазивной (с использованием ватного тампона, пропитанного раствором, введенного в носовой ход) блокады с 10% #лидокаином по сравнению с плацебо. Эффект (купирование приступа) наступал через 30-40 мин и сохранялся не менее 5 часов [372].*

**Рекомендовано** выполнять радиочастотную абляцию периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме импульсной радиочастотной абляции (ИРЧА) и/или стандартной (термической) радиочастотной абляции крылонебного ганглия с использованием рентген- или КТ-навигации для быстрого купирования приступа, а также профилактического лечения фармакорезистентной эпизодической кластерной головной боли [373,374].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

**Комментарии:** *Рекомендация основана на результатах 2 ретроспективных исследований. В работе Sanders M с соавт. После применения стандартной радиочастотной абляции крылонебного ганглия было продемонстрировано полное исчезновение боли у 61% и частичное у 25% пациентов с фармакорезистентной эпизодической кластерной головной болью в течение срока наблюдения, который составлял 29 месяцев [373]. В исследовании Fang L с соавт. для той же категории пациентов была применена импульсная*

радиочастотная абляция крылонебного ганглия, в 85% случаев процедура была эффективна, в течение срока наблюдения продолжительностью в 17 месяцев у пациентов наблюдали увеличение периода ремиссии с 8,7 до 16,6 месяцев, а также сокращение продолжительности периода кластера с 2 до 0,5 месяцев [374].

- **Рекомендовано** выполнять радиочастотную абляцию периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме радиочастотной абляции крылонебного ганглия в стандартном режиме с использованием рентген-навигации для купирования приступов, а также профилактического лечения пациентов с фармакорезистентной хронической кластерной головной болью после положительного ответа (в виде временного снижения боли) на диагностическую блокаду крылонебного ганглия с применением местного анестетика [375][376].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

*Комментарии:* В ретроспективном исследовании Narouze S с соавт. после применения стандартной радиочастотной абляции крылонебного ганглия у пациентов с хронической кластерной головной болью было отмечено статистически значимое снижение: интенсивности боли, частоты приступов, а также нетрудоспособности, связанной с болью на протяжении 18 месяцев наблюдения после процедуры [375]. В серии клинических случаев, представленной Bendersky DC с соавторами, была продемонстрирована эффективность применения стандартной радиочастотной абляции после не успешного применения данной процедуры в импульсном режиме у пациентов с фармакорезистентной кластерной головной болью [376].

#### **Хирургическое лечение кластерной головной боли**

- **Рекомендовано** имплантировать постоянную систему стимуляции затылочных нервов (СЗН) для профилактического лечения пациентов с фармакорезистентной хронической кластерной головной болью [377–379].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

*Комментарии:* Рекомендация основана на результатах 3 когортных несравнительных исследований. В работе Miller S с соавт. после имплантации системы СЗН снижение частоты приступов на 50 и более % было достигнуто у 52,9% пациентов с фармакорезистентной хронической кластерной головной болью [377]. У больных отмечали снижение продолжительности и интенсивности болевых приступов, уменьшение использования триптанов для купирования боли, а также улучшение работоспособности и качества жизни. В исследовании Leone M [378] наблюдали за пациентами после

имплантации системы СЗН в течение 6 лет и отмечали снижение частоты приступов кластерной головной боли у 66,7% пациентов. В работе Fontaine D [379] с соавторами с наблюдением после начала СЗН в течение 1 года снижение частоты приступов более чем на 30% отмечали у 64% больных, более чем на 50% - у 59% пациентов, дозировки препаратов для профилактической терапии были снижены у 40% больных, отмечено значимое улучшение у пациентов качества жизни, параметров функциональной и эмоциональной сферы.

- **Рекомендовано** имплантировать постоянную систему стимуляции крылонебного ганглия для купирования приступов и профилактического лечения (снижения частоты приступов) у пациентов с фармакорезистентной хронической кластерной головной болью [380–383].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарии:** Рекомендация основана на результатах 2 рандомизированных сравнительных [381,382] и 1 наблюдательного не сравнительного [383] исследований. В работе Schoenen J с соавт. более 70% пациентов отмечали прекращение приступов или значимое снижение их частоты после установки системы стимуляции крылонебного ганглия. В исследовании Goadsby P в группе пациентов со стимуляцией крылонебного ганглия облегчение в течение 15 минут наступало у 62,46% пациентов, в то время как в контрольной группе только у 38,87% больных, в группе со стимуляцией крылонебного ганглия пациенты также отмечали значимое снижение частоты приступов. В работе Barloese M с соавторами было показано, что после имплантации системы стимуляции крылонебного ганглия 55% пациентов с фармакорезистентной хронической кластерной головной болью отмечали более чем 50% снижение частоты приступов, у 67% значительно улучшилось качество жизни, 67% пациентов, принимавших лекарства для купирования приступов, смогли сократить их использование на 52%, а 74% пациентов смогли уменьшить дозировки или полностью прекратить прием препаратов для профилактического лечения.

### 3.1.4.2. Пароксизмальная гемикрания

#### Консервативное лечение

**Рекомендуется** применение #индометацина (код АТХ: M01AB01) у пациентов с пароксизмальной гемикранией для лечения и профилактики приступов [384,385].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)**

*Комментарий: Максимальная суточная доза #индометацина (код АТХ: M01AB01) составляет 250 мг.*

**3.1.4.3. Коротко длящаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением (SUNCT -синдром) и кратковременная односторонняя невралгическая головная боль с краниальными вегетативными симптомами, (SUNA-синдром)**

Поскольку приступы SUNCT и SUNA очень непродолжительны, не разработаны методы лечения отдельных приступов. Целью терапии является профилактика возникновения приступов.

**Рекомендовано** применение #ламотриджина (Код АТХ: N03AX09) у пациентов с SUNCT для длительного профилактического лечения SUNCT [386,387].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)**

*Комментарий: титрацию #ламотриджина следует начинать с дозы 50 мг в день и постепенно повышать, ориентируясь на реакцию и побочные эффекты. Тем не менее, лечение #ламотриджином не было столь эффективным у пациентов с SUNA.*

**Рекомендуется** применение #Габапентина (Код АТХ: N03AX12) у пациентов с SUNCT для профилактики приступов [388,389].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)**

*Комментарий: начальная доза 300 мг с дальнейшим увеличением на 300 мг каждые 3 дня до максимальной 4200 мг.*

**Рекомендуется** применение прочих противоэпилептических средств (Код АТХ: N03AX12) у пациентов с SUNA для профилактики приступов [390].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

**Рекомендуется** внутривенное введение #лидокаина\*\* (Код АТХ: N01BB02) у пациентов при обострениях SUNCT, на период подбора профилактической терапии [391–393].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)**

*Комментарии: В одном случае сообщалось, что положительный эффект #лидокаина\*\*, вводимого посредством внутривенной инфузии в дозе 1,3 мг/кг/час в течение 14 дней, сохранялся в течение 2 месяцев после окончания инфузии [392].*

**3.1.4.4. Гемикrania континуа**

**Рекомендуется** пациентам с гемикранией континуа назначение #индометацина (код АТХ: М01АВ01) для лечения болевого синдрома [394].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)**

**Комментарий:** Стандартная терапевтическая доза #индометацина составляет по 25 мг 3 раза в день в течение 5-7 дней, при неэффективности – повышение дозы до 50 мг 3 раза в день в течение 5-7 дней, при неэффективности – 75 мг 3 раза в день в течение 2 недель. Однако с учетом возможных гастроинтестинальных побочных эффектов рекомендуется начинать титрацию с низких доз.

## **3.2. Поражения лицевого нерва**

### **3.2.1. Нейропатия лицевого нерва**

#### **Медикаментозное лечение**

При лечении пациентов с идиопатической формой НЛН (паралич Белла) большинство авторов подтверждают эффективность глюкокортикостероидной и противовирусной терапии; симптоматической - назначается лечение в зависимости от этиологии заболевания. Единичные исследования рекомендуют к использованию витамины группы В, тиоктовую кислоту. При этом, главную роль играет физическая реабилитация (Приложение Бб).

#### **Паралич Белла**

**Рекомендуется** раннее назначение (оптимально – в течение первых 72 часов от дебюта симптомов) препаратов группы глюкокортикостероиды пациентам с идиопатической НЛН независимо от степени тяжести заболевания с целью уменьшения отёка и улучшения исхода заболевания [395–397].

### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** Лечение препаратами группы глюкокортикостероиды повышает частоту полного восстановления функции нерва на 17%, должно назначаться как можно раньше независимо от тяжести заболевания, т.к. в первые дни возможно нарастание слабости мышц [395]. Препаратами выбора являются #преднизолон\*\* (код АТХ – Н02АВ06) и #метилпреднизолон\*\* (код АТХ – Н02АВ04). Рекомендуемые дозы в клинической практике различаются [398]. #Преднизолон\*\* рекомендовано назначать для перорального приема в суточной дозе 60 мг в течение первых 5 дней с постепенным снижением на 10 мг в сутки в течение следующих 5 дней [121,399–401] или 1 мг/кг веса пациента в течение 7–10 дней, а при тяжелом поражении (V-VI степень по шкале ХБ) и отсутствии противопоказаний

возможно назначение 2 мг/кг веса пациента в сутки в течение 10 дней [115]. В соответствии с инструкцией к препарату всю суточную дозу принимают однократно утром в 6:00-8:00 после еды или её можно распределить на 2 приема в первой половине дня. В случаях, если начало лечения проводят до 3 дней и тяжесть НЛН выше IV степени по шкале ХБ необходимо отдать предпочтение однократному внутривенному введению #метилпреднизолона\*\* в дозе 500 мг вместо перорального преднизолона [396,399–401]. Ежедневное интратимпанальное введение глюкокортикостероидов до 10 дней в сочетании с системной терапией может улучшить исход, однако пока данных недостаточно, необходимо проведение РКИ [402] (УДД - I).

**Рекомендуется** назначение противовирусных средств системного действия пациентам с идиопатической НЛН с целью патогенетического лечения [403–405].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Противовирусные средства системного действия назначаются совместно с глюкокортикостероидами, поскольку согласно вирусной гипотезе идиопатическая НЛН ассоциирована с инфекцией, вызванной *Herpes zoster*, опоясывающим герпесом [403,404] (в качестве монотерапии не показали свою эффективность [406–408]), на ранних стадиях заболевания у пациентов с тяжёлой НЛН и/или при подтвержденной вирусной инфекции [120,121]. Препаратами выбора являются ацикловир\*\* (код АТХ – J05AB01) и валацикловир (код АТХ – J05AB11) [115], назначение в соответствии с инструкцией по применению. В большинстве исследований рекомендованный режим дозирования для препарата ацикловир по 800 мг 5 раз в сутки, валацикловир – 1000 мг 3 раза в сутки [409].

### **Синдром Рамсея Ханта**

**Рекомендуется** раннее комбинированное назначение глюкокортикостероидов и противовирусных средств системного действия пациентам с синдромом Рамсея Ханта [410].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Противовирусные средства системного действия назначаются совместно с глюкокортикостероидами – #преднизолон\*\* (код АТХ – H02AB06) или #метилпреднизолон\*\* (код АТХ – H02AB04) курсом 7 дней [115].

### **Болезнь Лайма (боррелиоз)**

**Рекомендуется** раннее назначение антибактериальных препаратов системного действия пациентам с НЛН при подозрении на бактериальную этиологию заболевания (болезнь Лайма) [411].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** «стандартная» антибактериальная терапия болезни Лайма включает доксициклин\*\* (код АТХ - J01AA02), амоксициллин\*\* (код АТХ - J01CA04) или цефуроксим\*\* (код АТХ - J01DC02) в соответствии с инструкцией по применению.

**Рекомендуется** при наличии болевого синдрома в мышцах назначение нестероидных противовоспалительных и противоревматических препаратов [82,412].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** целесообразно назначать ибупрофен\*\* (код АТХ – M01AE01) в соответствии с инструкцией по применению [290,413].

**Рекомендуется** назначение комплекса витаминов группы В, включая комбинации с другими препаратами, пациентам с НЛН с целью улучшения метаболических процессов в нервной системе [414,415].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **Ботулинотерапия**

Ботулинотерапию проводят пациентам в остром и хроническом периодах заболевания [416].

**В остром периоде НЛН** инъекции БТА выполняют в мышцы здоровой половины лица в случаях развития гипертонуса мышц или высокого риска его развития вследствие активной мимики, что приводит к смещению средней линии лица и ухудшает прогноз на восстановление функции. Основной целью является восстановление симметрии лица [82,417,418]. Целесообразно применение БТА в остром периоде НЛН после нейрохирургических операций [98,419].

**В хроническом периоде НЛН** инъекции БТА выполняют на пораженной стороне для лечения синкинезий (постпаралитического гемиспазма), при этом препарат вводят и в здоровую сторону для достижения симметрии лица [97,420,421]. В среднем интервал между инъекциями составляет 5 месяцев. В большинстве исследований инъекции выполняют в круговую мышцу глаза и круговую мышцу рта [418,422]. Получить оптимальный клинический эффект при лечении синкинезий позволяет химическая денервация нижней порции пальпебральной части круговой мышцы глаза, щечной мышцы, мышц

периназальной области, подкожной мышцы шеи [101,423–425]. Нежелательными эффектами могут быть гематома, избыточная слабость инъецируемой мышцы или слабость соседней мышцы (диплопия/нарушение речи) [422]. Ботулинотерапия более эффективна на фоне проведения физической реабилитации [82].

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с гипертонусом мышц лица – здоровой стороны умеренной и выраженной степени при идиопатической и симптоматической НЛН [99].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** *Расслабление мышц лица проводят с условно здоровой стороны, в качестве дополнительного метода к стандартному комплексу лечебной физкультуры (который назначается в зависимости от выраженности пареза). В мышцы контрлатеральной стороны лица внутримышечно вводят ботулинический токсин (код АТХ – М03АХ01) – препараты #ботулинический токсин типа А\*\* и ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в общей дозе до 50 ЕД.*

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с гипертонусом мышц лица – пораженной стороны умеренной и выраженной степени (осложнение идиопатической и симптоматической НЛН) [101].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** *Расслабление мышц лица проводят с двух сторон, в качестве дополнительного метода к стандартному комплексу лечебной физкультуры (который назначается в зависимости от выраженности пареза) [101]. Марка препарата, доза, временной интервал и места инъекций выбираются [422]. В мышцы ипсилатеральной и контрлатеральной стороны лица внутримышечно вводят ботулинический токсин (код АТХ – М03АХ01) – препараты #ботулинический токсин типа А\*\* или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в общей дозе до 100 ЕД.*

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с вторичным гемифациальным спазмом после идиопатической и симптоматической НЛН (постпаралитический гемиспазм) умеренной и выраженной степени [101].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** *Расслабление мышц лица проводят с двух сторон, в качестве дополнительного метода к стандартному комплексу лечебной физкультуры (который*



назначается в зависимости от выраженности пареза) [101]. Марка препарата, доза, временной интервал и места инъекций выбираются [422]. В мышцы ипсилатеральной и контрлатеральной стороны лица внутримышечно вводят ботулинический токсин (код АТХ – М03АХ01) – препараты ботулинический токсин типа А\*\* или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в общей дозе до 100 ЕД.

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с гипертонусом мышц лица – здоровой стороны при поражении краевой нижнечелюстной ветви лицевого нерва с целью коррекции симметрии лица и создания условий для восстановления [426].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** инъекции выполняют на здоровой стороне в мышцу, опускающую нижнюю губу, внутримышечно вводят ботулинический токсин (код АТХ – М03АХ01) – препараты #ботулинический токсин типа А\*\* или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* - в дозе 5 ЕД в одну точку [426] или в дозе по 2 ЕД в 2 точки [184].

### **Профилактика и лечение симптома лагофталма и его осложнений**

При НЛН одним из частых симптомов является лагофталм – неполное смыкание век, который приводит к офтальмологическим осложнениям: кератиты, язвы роговицы, до потери органа зрения. Основные задачи:

- 1) восстановление целостности слезной пленки (увлажнение),
- 2) восстановление смыкания век – см. *Медицинская реабилитация при НЛН, Приложение Б7* [102,119].

**Рекомендуется** раннее назначение неврологом местной терапии – другие препараты, применяемые в офтальмологии, искусственные слезы и другие индифферентные препараты в разных формах (глазные капли, гели) для систематичного применения с частотой до нескольких раз в день и в ночное время пациентам с симптомом неосложнённого лагофталма при НЛН с целью увлажнения глазного яблока и профилактики офтальмологических осложнений [427,428].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** наиболее частой схемой является назначение днем инстилляций капель искусственной слезы и других индифферентных препаратов (код АТХ – S01XA20) в соответствии с инструкцией; на ночь – декспантенол (код АТХ – S01XA12) в соответствии с инструкцией [102,119].

### **Хирургическое лечение**

При НЛН метод хирургического лечения определяется сроком от дебюта симптомов, анатомическим уровнем (локализацией) повреждения, этиологией, степенью тяжести, клиническими проявлениями (выраженность дисфункции и деформации) (рисунок 8). Хирургическое лечение классифицируют на патогенетическое – направлено на устранение причины заболевания; симптоматическое – направлено на улучшение исхода (*Приложение Б8*).

У пациентов с НЛН при идиопатической форме **патогенетическим** хирургическим лечением является декомпрессия лицевого нерва в канале височной кости, которая проводится только в случаях тяжёлой степени поражения нерва, установленной клинически (V-VI степень по шкале ХБ) и подтвержденной инструментально (разница амплитуд М-волны пораженной и здоровой стороны более 90% по данным стимуляционной ЭНМГ). Пациентам с разницей амплитуд М-волны более 90% в обязательном порядке проводят ЭМГ с регистрацией ПДЕ. Отсутствие ПДЕ по данным ЭМГ расценивают как признак полного поражения ствола ЛН с неблагоприятным прогнозом спонтанного восстановления и, что является показанием к хирургическому лечению [429].

У пациентов с НЛН **симптоматическим** хирургическим лечением независимо от формы заболевания (идиопатическая или симптоматическая) являются реиннервирующая операция (невропластика) или реконструктивно-пластическая операция, которые проводят также только при тяжёлой степени поражения нерва (*Приложение Б9*) [177]. Хирургическое лечение (реиннервация мимических мышц) показано при отсутствии положительной динамики в течении 6 месяцев от дебюта симптомов и отсутствии динамики по данным миографии, может проводиться после патогенетического хирургического лечения.



Рисунок 8. Хирургическое лечение пациентов с поражениями лицевого нерва

**Суть реиннервирующих операций** заключается в восстановлении функции мимических мышц путём восстановления анатомической целостности лицевого нерва (таблица 21). В случае отсутствия возможности восстановления анатомической целостности лицевого нерва требуется формирование периферических анастомозов между лицевым нервом (VII пара) и регионарными нервами в челюстно-лицевой области: подъязычный – VII пара, жевательный – V пара, а также перекрёстно лицевая реиннервация с использованием лицевого нерва со здоровой стороны. Срок проведения таких операций до 2 лет (оптимально – до 18 месяцев) от дебюта симптомов.

**Суть реконструктивно-пластической операции** заключается в двух этапном микрохирургическом лечении (мионевропластика), а именно первый этап заключается в заборе ауто трансплантата в донорской области (икроножный или поверхностный малоберцовый нерв) и в проведении со здоровой стороны на поражённую. Особенность операции заключается в подготовке реципиентного нерва для реиннервации пересеживаемой мышцы. Необходимо соблюдать правила восстановления анатомической и функциональной целостности зоны иннервации, делая акцент на формирование миодинамического равновесия. Хирургическое лечение пациентов с тяжёлой НЛН является основополагающим, но только комплексный подход, своевременно и планомерно осуществляемая специализированная помощь позволяет обеспечить пациентам оптимальный функциональный и эстетический эффект лечения и полную реабилитацию [82,177,430].

Таблица 21. Категории пациентов и виды **симптоматического** хирургического лечения при поражении лицевого нерва

<b>Идиопатическая и симптоматическая форма нейропатии лицевого нерва</b>	<b>Вид хирургического лечения</b>	<b>Цель хирургического лечения</b>
тяжёлой степени со сроком заболевания до 18 месяцев	Реиннервирующие операции	Восстановление функции собственных мимических мышц
тяжёлой степени со сроком заболевания более 18 месяцев	Реконструктивно-пластические операции (аутотрансплантация мышцы)	Замещение функций атрофированных мимических мышц
постпаралитический гемиспазм (выраженные синкинезии)	Селективная невротомия, селективная нейрорафия, невролиз,	Формирование естественной улыбки путём разобщения движений между несколькими групп мышц
лагофтальм	Хирургическое лечение лагофтальма (нейропластические, динамические и статические методы)	Восстановление функции круговой мышцы глаза, имитация функции круговой мышцы глаза

#### **Идиопатическая нейропатия лицевого нерва (паралич Белла)**

**Рекомендуется** проведение невролиза и декомпрессии лицевого нерва (декомпрессии лабиринтного сегмента лицевого нерва) пациенту с идиопатической НЛН и тяжелой степенью его поражения для улучшения исхода заболевания [92,209].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Операция требует тщательного отбора пациентов. Диагноз паралич Белла должен быть достоверно установлен на основании комплексной клинко-инструментальной оценки, а именно тяжесть повреждения по данным шкалы ХБ должна соответствовать V-VI степени, по данным стимуляционной ЭНМГ разница амплитуд М-волны пораженной и здоровой стороны должна превышать 90%, исключены рецидивирующие нейропатии и исключены другие причины повреждения лицевого нерва [92] (УДД - 1). Хирургическую декомпрессию лицевого нерва рекомендуют выполнять в течение 14 дней, предпочтительно – через среднюю черепную ямку в сравнении с трансмastoидным доступом [209] (УДД - 1). Однако, операция требует тщательного отбора пациентов и предоперационной подготовки, что занимает время. Проведение хирургической декомпрессии возможно на сроке до 3 месяцев от дебюта симптомов [210–212]. В случае положительной динамики за это время (клинической или миографической) хирургическое лечение не проводят.

**Рекомендуется** проведение компьютерной томографии височной кости пациентам с клинической картиной НЛН перед проведением невролиза и декомпрессии лицевого нерва (декомпрессии лабиринтного сегмента лицевого нерва) с целью оценки анатомических ориентиров пирамиды височной кости и предоперационного планирования хирургического доступа [431].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение тональной аудиометрии пациентам с клинической картиной НЛН перед проведением невролиза и декомпрессии лицевого нерва (декомпрессии лабиринтного сегмента лицевого нерва) с целью оценки слуха [212,431,432].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** риск потери слуха ипсилатерально при данном виде хирургического вмешательства составляет 2-5% [212].

#### **Идиопатическая или симптоматическая нейропатия лицевого нерва**

**Рекомендуется** проведение реиннервирующей операции (нейрорафии) пациенту с НЛН и тяжелой степенью его поражения после 3 месяцев от дебюта симптомов до 2 лет (оптимально – до 18 месяцев) с целью улучшения исхода заболевания [213,214,220–226].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Тяжесть поражения лицевого нерва устанавливается на основании комплексной клинико-инструментальной оценки, а именно тяжесть повреждения по данным шкалы ХБ должна соответствовать V-VI степени, по данным стимуляционной ЭНМГ разница амплитуд М-волны пораженной и здоровой стороны должна превышать 90%. Учитывается наличие или отсутствие атрофии мышц по данным УЗИ или МРТ.

**Рекомендуется** проведение реконструктивно-пластической операции (свободной пересадки или перемещения донорских мышц путём аутоотрансплантации) пациенту с НЛН и тяжелой степенью его поражения после 2 лет от дебюта симптомов с целью улучшения исхода заболевания [215–219,227].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** Тяжесть поражения лицевого нерва устанавливается на основании комплексной клинико-инструментальной оценки, а именно тяжесть повреждения по данным шкалы ХБ должна соответствовать V-VI степени, по данным стимуляционной

*ЭНМГ разница амплитуд М-волны пораженной и здоровой стороны должна превышать 90%. Учитывается наличие или отсутствие атрофии мышц по данным УЗИ или МРТ.*

**Рекомендуется** проведение неврוליза, нейрорафии, невротомии или миотомии пациенту с последствием НЛН – выраженным постпаралитическим гемиспазмом (множественные синкинезии) с целью устранения произвольных движений [228–230].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** с учетом побочных эффектов в виде слабости мышц лица требуется тщательный отбор пациентов.

### **Методы хирургического лечения пациентов с прозоплегией**

**Рекомендуется** проведение нейрорафии XII-VII черепных нервов «бок в конец» с использованием вставки из большого ушного нерва, «конец в конец» с использованием челюстно-подъязычной ветви или «конец в конец» с использованием жевательной ветви пациентам с НЛН вследствие интракраниального повреждения лицевого нерва давностью до 2 лет и прозоплегией мышц с целью «скорой помощи» в восстановлении проводимости лицевого нерва на периферическом уровне за счёт донорского нерва [213,214,220].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение нейрорафии XII-VII черепных нервов «конец в конец» с использованием икроножного нерва или «конец в конец» с использованием икроножного нерва по типу мионевротизации пациентам с НЛН с отсутствием симметричных синхронных движений с целью синхронизации и усиления движений мимической мускулатуры за счёт не поврежденной стороны лица [220,433–435].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение нейрорафии XII-VII черепных нервов «бок в конец» с использованием вставки из большого ушного нерва, «конец в конец» с использованием жевательной ветви или периферический анастомоз V-VII черепных нервов «конец в конец» с использованием челюстно-подъязычной ветви пациентам с НЛН вследствие экстракраниального повреждения лицевого нерва с сохранением ствола и ветвей давностью до 2 лет и прозоплегией с целью «скорой помощи» в восстановлении проводимости лицевого нерва на периферическом уровне за счёт донорского нерва [213,214,220–226].

**Уровень убедительности рекомендаций СВ (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение ревизии ствола и ветвей лицевого нерва с формированием вставок из большого ушного и/или икроножного нервов (прямая нейрорафия) или проведение нейрорафии XII-VII черепных нервов «бок в конец» с использованием вставок из икроножного и/или большого ушного нервов или «конец в конец» с использованием жевательной ветви и вставок из большого ушного и/или икроножного нервов пациентам с НЛН вследствие экстракраниального повреждения лицевого нерва без сохранения ствола и ветвей давностью до 2 лет и прозоплегией с целью «скорой помощи» в восстановлении проводимости лицевого нерва на периферическом уровне за счёт донорского нерва [213,214,220–226].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение свободной пересадки или перемещения донорских мышц путём аутотрансплантации с одномоментной реиннервацией жевательной ветвью тройничного нерва с кросс-пластикой или транспозиции жевательных мышц с одномоментной реиннервацией с кросс-пластикой пациентам с НЛН вследствие интракраниального повреждения лицевого нерва давностью более 2 лет, прозоплегией и атрофией мимических мышц с целью восстановления статической симметрии лица [215–219,227].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение статической коррекции с использованием бедренной и/или височной фасции пациентам с НЛН вследствие интракраниального повреждения лицевого нерва давностью более 2 лет, прозоплегией и атрофией мимических мышц в случаях, когда свободная пересадка или перемещение донорских мышц невозможно [216,436].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *в случаях противопоказаний к хирургическому лечению или при отказе пациента возможна статическая коррекция с использованием нитей.*

### **Методы хирургического лечения пациентов с прозопарезом**

**Рекомендуется** проведение нейрорафии XII-VII черепных нервов «бок в бок» с использованием вставки из большого ушного нерва, нейрорафии V-VII черепных нервов «конец в бок» с использованием челюстно-подъязычной ветви или жевательной ветви, нейрорафии VII-VII черепных нервов «конец в бок» с использованием икроножного нерва

или нейрорафии в сочетании с мионевротизацией пациентам с НЛН вследствие интракраниального повреждения лицевого нерва с целью «скорой помощи» в усилении проводимости лицевого нерва на периферическом уровне за счёт донорского нерва [220,434,435].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение ревизии ствола и ветвей лицевого нерва (невролиз, нейрорафия), нейрорафии VII-VII черепных нервов «конец в бок» с использованием икроножного нерва или икроножного нерва по типу мионевротизации, ревизии ствола и ветвей лицевого нерва с формированием вставок из большого ушного и/или икроножного нервов (прямая нейрорафия) или комбинация различных видов нейрорафий с кросспластикой пациентам с НЛН вследствие экстракраниального повреждения лицевого нерва с целью восстановления анатомо-функциональной целостности лицевого нерва [220,433–435].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение селективной миотомии на здоровой половине лица, нейрорафии VII-VII черепных нервов «конец в бок» с использованием икроножного нерва или икроножного нерва по типу мионевротизации, селективной нейротомии на здоровой половине лица с использованием интраоперационного мониторинга лицевого нерва пациентам с НЛН и контрактурами здоровой стороны лица с целью временного устранения гипертонуса мимической мускулатуры с учётом прорастания сформированных нейрорафий [423,433,435,437].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендуется** проведение нейрорафии VII-VII черепных нервов «конец в бок» с использованием икроножного нерва по типу мионевротизации, селективной нейротомии с использованием интраоперационного мониторинга лицевого нерва, селективной миотомии, нейрорафии VII-VII черепных нервов «конец в бок» с использованием икроножного нерва пациентам с НЛН и контрактурами и синкинезиями поражённой стороны лица с целью устранения контрактуры и разобщения содружественных движений мимической мускулатуры [77,423,433–435,437].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**



**Рекомендуется** проведение статической коррекции с использованием полосок из височной и/или бедренной фасций или статическая коррекция по типу круговой подтяжки лица пациентам с НЛН и прозопарезом с целью временной коррекцииптоза тканей в эстетических целях [423,433,436,437].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **Методы хирургического лечения пациентов с паралитическим лагофталмом**

**Рекомендуется** устранение ретракции верхнего века и лагофталма различной степени выраженности пациентам с постпаралитическим лагофталмом давностью более 2 лет с целью восстановления смыкания век [216,438].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Методы лечения паралитического лагофталма включают: имплантацию золотого грузика в верхнее веко, кожно – хрящевой лоскут с ушной раковины, латеральную и медиальную кантопексию с использованием височной фасции и/или ушного хряща, блефарорафию, устранение ретракции верхнего века с использованием височной фасции, устранение ретракции верхнего века с использованием ушного хряща, латеральную и медиальную кантопексию.

## **3.2.2. Гемифациальный спазм**

### **Медикаментозное лечение**

**Рекомендуется** применение препаратов #карбамазепин\*\* (код АТХ – N03AF01), #габапентин (код АТХ – N03AX12), #клоназепам\*\* (код АТХ – N03AE01); #диазепам\*\* (код АТХ – N05BA01), #лоразепам\*\* (код АТХ – N05BA06), #баклофен\*\* (код АТХ – M03BX01), #леветирацетам\*\* (код АТХ – N03AX14), #зонисамид\*\* (код АТХ – N03AX15) пациентам с гемифациальным спазмом при отсутствии показаний к хирургическому лечению, наличии противопоказаний к нему или при отказе пациента от операции, а также в случаях неэффективности ботулинотерапии с целью облегчения симптомов спазма [439–441].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** Представленные препараты обладают недоказанной эффективностью в снятии спазма, имеют побочные эффекты в виде чрезмерной седации, утомляемости. Стандартная доза для применения препаратов составляет: #карбамазепин\*\* 400-1200 мг в сутки, #габапентин 600-1200 мг в сутки, #клоназепам\*\* 0,5-4 мг в сутки, другие бензодиазепины (#диазепам\*\* и #лоразепам\*\*) в эквивалентных дозах, #баклофен\*\* 15-80

мг в сутки, #леветирацетам\*\* 500-1500 мг в сутки, #зонисамид\*\* 150 мг 2 раза в сутки в течение 6 недель [440,441].

### **Ботулинотерапия**

При первичном и вторичном гемифациальном спазме *лечением первой линии* является назначение ботулинического токсина, что подтверждено множеством клинических исследований [15]. Ботулинотерапия при ГФС обладает симптоматическим и патофизиологическим механизмами действия. С одной стороны, блокируя нервно-мышечную передачу, инъекции подавляют миоклонические гиперкинезы. С другой стороны, подавляя гиперактивность мышц, ботулинотерапия препятствует формированию гипервозбудимости, сенситизации и нейропластичности ядерного и надъядерного уровней иннервации мышц лица. Исходя из этих обстоятельств, инъекции БТА следует назначать на этапах минимальных проявлений спазма и малой продолжительности заболевания [15]. Инъекции выполняют в мышцы лица с двух сторон с целью не только уменьшения клинических проявлений спазма, но и улучшения симметрии [442,443]. Мышцами-мишенями при ГФС являются круговая мышца глаза, щечная мышца, подкожная мышца шеи. При выполнении инъекций в скуловые мышцы высокий риск развития асимметрии улыбки, в круговую мышцу рта – прикус губ, нарушение речи и приёма пищи [15]. У 76-100% пациентов с ГФС клиническое улучшение наступает в течение 7 дней после введения препарата с продолжительностью эффекта до 90 дней, рекомендуемый интервал между инъекциями от 3 месяцев [15].

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с гемифациальным спазмом (первичным, вторичным, идиопатическим) с целью уменьшения его клинических проявлений и улучшения симметрии лица [442–444].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** В мышцы ипсилатеральной и контралатеральной стороны лица внутримышечно вводят ботулинический токсин (код АТХ – M03AX01) – препараты ботулинический токсин типа А\*\* и ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в общей дозе до 100 ЕД.

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с гемифациальным спазмом при возврате симптомов ГФС

после васкулярной декомпрессии с целью уменьшения его клинических проявлений и улучшения симметрии лица [445,446].

#### Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** В мышцы ипсилатеральной и контрлатеральной стороны лица внутримышечно вводят ботулинический токсин (код АТХ – M03AX01) – препараты ботулинический токсин типа А\*\* и ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* в общей дозе до 100 ЕД.

### Хирургическое лечение

У пациентов с **первичным** гемифациальным спазмом при наличии подтвержденного НВК по данным МРТ проводят васкулярную декомпрессию как единственный патогенетически обоснованный метод лечения, суть операции заключается в разобщении сосуда и нерва (*Приложение Б10*) [49].

У пациентов с **вторичным** гемифациальным спазмом вид оперативного вмешательства определяет его причина. Так, при компрессии нерва объемным образованием – удаление объемного образования (патогенетическое лечение). Если гемифациальный спазм развился после перенесенной НЛН для уменьшения выраженности спазма проводят селективную невротомию, селективную нейрорафию, невролиз (симптоматическое лечение) – см. хирургическое лечение при нейропатии лицевого нерва.

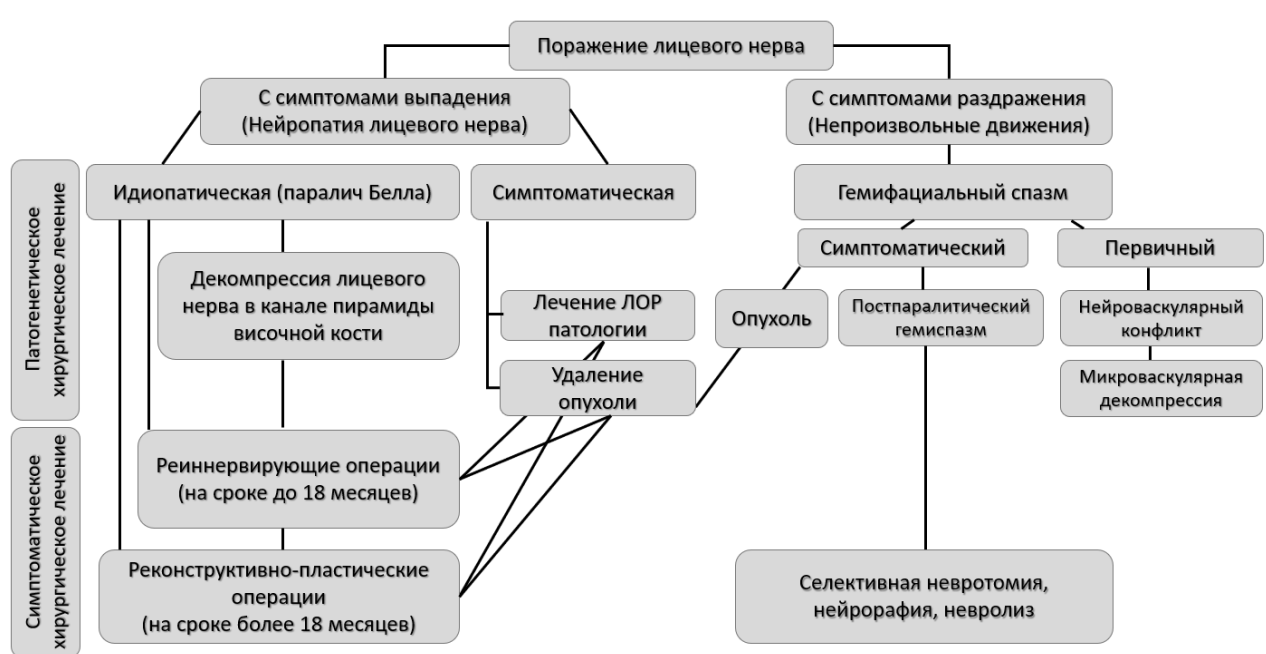


Рисунок 8. Хирургическое лечение пациентов с поражениями лицевого нерва

**Рекомендуется** проведение декомпрессии корешка черепно-мозгового нерва (лицевого) пациентам с первичным ГФС при подтверждении НВК по данным МРТ с целью разобщения сосуда и нерва [231,232].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *Противопоказаниями к хирургическому лечению являются: тяжелая сопутствующая патология, препятствующая проведению хирургического вмешательства или отказ пациента от хирургического вмешательства [49]. При наблюдении за пациентами в течение 1 года излечение наступило у более 90% пациентов [231].*

**Рекомендуется** при проведении декомпрессии корешка черепно-мозгового нерва (лицевого) пациентам с первичным ГФС использовать интраоперационный мониторинг Lateral Spread Recording с целью улучшения результатов операций [447].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Рекомендуется** рассмотреть возможность проведения радиохирургического лечения (стереотаксически ориентированное дистанционное лучевое лечение) пациентам с первичным и идиопатическим ГФС в случаях, когда хирургическое лечение открытым доступом не показано, противопоказано или пациент от него отказывается, при сохранении симптомов после проведенного лечения, а также при неэффективности лечения ботулиническим токсином и другими медикаментами [448].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *мишенью при радиохирургическом лечении является лицевой нерв на участке непосредственно перед его входом во внутреннее слуховое отверстие. Рекомендуемая доза 8 Гр однократно или 15 Гр в 5 фракциях по 3 Гр каждая.*

### **3.2.3. Лицевая миокимия**

#### **Медикаментозное лечение**

**Рекомендуется** физический и эмоциональный покой, снижение потребления кофеина, устранение провоцирующих факторов пациентам с первичной лицевой миокимией с целью купирования спазма [16].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *Первичная лицевая миокимия проходит в течение нескольких дней или недель при отдыхе и устранении провоцирующих факторов (курение, употребление*

алкоголя и кофеина). При вторичной лицевой миокимии проводят лечение основного заболевания.

### **Ботулинотерапия**

**Рекомендуется** назначение ботулинического токсина при заболеваниях периферической нервной системы пациентам с лицевой миокимией, продолжающейся более 3 месяцев с целью уменьшения клинических симптомов [16].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** при лицевой миокимии, продолжающейся более 3 месяцев в первую очередь необходимо исключить другие причины поражения лицевого нерва. Лечение инъекциями БТА является симптоматическим. Однократно или при необходимости повторно вводят 5-20 ЕД БТА в мышцу с гиперкинезом (при миокимии века – в круговую мышцу глаза). Используют препараты #ботулинический токсин типа А\*\* и #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\*.

### **Хирургическое лечение**

Хирургическое лечение не предусмотрено.

## **3.3. Поражения других черепных нервов**

**Рекомендованы** три подхода к лечению: консервативная терапия, малоинвазивные интервенции и хирургические вмешательства [79,80]. Консервативное лечение включает в себя профилактическую терапию и купирование приступов острой боли.

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **Консервативная терапия**

#### **Профилактическое лечение лекарственными препаратами**

**Рекомендуется** прием #Карбамазепина\*\* (код АТХ - N03AF01) пациентам с невралгией языкоглоточного нерва для профилактического лечения [449].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** препарат назначают по правилам дозирования при тригеминальной невралгии, средняя терапевтическая доза у пациентов с невропатией языкоглоточного нерва 100-2000 мг в сутки..

**Рекомендуется** прием #Окскарбазепина\*\* (код АТХ - N03AF02) пациентам с невралгией языкоглоточного нерва для профилактического лечения [450].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** препарат следует назначать с 300 мг в сутки с постепенным увеличением до 1200 мг в сутки.

**Рекомендуется** прием #Габапентина (код АТХ - N02BF01, N03AX12) пациентам с невралгией языкоглоточного нерва для профилактического лечения [449].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** препарат назначают по правилам дозирования при тригеминальной невралгии, средняя терапевтическая доза у пациентов с невралгией языкоглоточного нерва 100-5000 мг в сутки.

Общие рекомендации по ведению пациентов с невралгией языкоглоточного нерва включают:

При выборе препарата следует учитывать противопоказания к применению, индивидуальную переносимость. Для улучшения переносимости лечения возможно менять препарат на дженерик с аналогичным действующим веществом и дозой;

Для оценки переносимости лечение следует начинать с монотерапии. При необходимости назначения комбинированной терапии следует назначать препараты поочередно для оценки переносимости каждого.

### **Иное профилактическое лечение**

**Рекомендуется** выполнение инъекций #ботулинического токсина типа А\*\* или #ботулинического токсина типа А – гемагглютинин комплекс\*\* (код АТХ - M03AX01) пациентам с невралгией языкоглоточного нерва в качестве дополнительного профилактического лечения по 1,25-5 ЕД внутривенно в перикраниальные мышцы и мышцы шеи до 25-100 ЕД [451].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **Малоинвазивная интервенция у пациентов с невралгией языкоглоточного нерва**

**Малоинвазивная интервенция у пациентов с невралгией языкоглоточного нерва**

**Рекомендуется** проведение радиочастотной абляции периферических нервов, сплетений, вегетативных ганглиев в объеме импульсной радиочастотной абляции языкоглоточного нерва под КТ или ультразвуковым контролем пациентам с невралгией языкоглоточного нерва [452]

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

**Рекомендуется** проведение блокады языкоглоточного нерва в проекции шиловидного отростка под КТ или ультразвуковым контролем пациентам с невралгией языкоглоточного нерва [453].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

#### **Хирургическое лечение**

Хирургическое вмешательство рассматривается при фармакорезистентном течении болевого синдрома и нарушении качества жизни пациента. Необходимо своевременно информировать пациента о возможностях хирургического лечения и направлять пациента в нейрохирургический центр.

Хирургическое лечение необходимо проводить в специализированных нейрохирургических отделениях с опытом проведения операций на головном мозге и при невралгии языкоглоточного нерва

**Рекомендуется** нейрохирургическое лечение в объеме микроваскулярной декомпрессии корешка языкоглоточного нерва пациентам с фармакорезистентным течением первичной невралгии языкоглоточного нерва [234,454,455].

### **Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарий:** *Проводилось сравнительное исследование эффективности микроваскулярной декомпрессии корешка языкоглоточного нерва и микроваскулярной декомпрессии с одновременным выполнением ризотомии. Не было найдено статистически значимых различий в отношении контроля болевого синдрома и осложнений [456].*

**Рекомендуется** проведение стереотаксической операции на головном мозге – облучение корешка языкоглоточного нерва пациентам с идиопатической или классической НЯН в случае невозможности проведения микроваскулярной декомпрессии, в том числе при отказе пациента от хирургического лечения [457].

### **Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарий:** *Предпочтительным является облучение на аппарате «Гамма-нож», также допустимо проведение лечения на линейных ускорителях с возможностью проведения стереотаксической радиохирургии.*

**Рекомендуется** проведение ризотомии (микрохирургической частичной (сенсорной) ризотомии) корешка языкоглоточного нерва в случае невозможности проведения микроваскулярной декомпрессии с целью уменьшения интенсивности болевого синдрома [458].

**Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3)**



## **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

### **4.1. Поражения тройничного нерва**

#### **4.1.1. Тригеминальная невралгия**

Информирование пациента (*Приложение В1*).

#### **4.1.2. Атипичная лицевая боль**

Данные отсутствуют.

#### **4.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

Данные отсутствуют.

#### **4.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

Информирование пациента (*Приложение В2*).

### **4.2. Поражения лицевого нерва**

#### **4.2.1. Нейропатия лицевого нерва**

Физические реабилитационные мероприятия состоят из:

- 1) беседы с пациентом о заболевании, вариантах его течения, возможных осложнениях и мерах их профилактики,
- 2) беседы с пациентом о важности выполнения самореабилитации и об ограничении факторов, которые могут ухудшить течение заболевания воздействием теплом, «грубый» массаж, электростимуляцию, воздержаться от активной мимики и интенсивных упражнений лечебной физкультуры в максимальном объеме активного движения и т.д.
- 2) назначения стандартного комплекса лечебных упражнений в зависимости от степени пареза мышц лица,
- 3) назначения дополнительного комплекса лечебных упражнений в зависимости от наличия и выраженности осложнений (гипертонус мышц, синкинезии),
- 4) назначения дополнительного комплекса лечебных упражнений в зависимости от наличия и выраженности лагофталма,
- 5) обучение навыка самоконтроля за развитием или ухудшением осложнений НЛН,
- 6) реабилитации с использованием внешних физических факторов [459].

**Стандартный комплекс лечебных упражнений зависит от степени пареза мышц (Приложение Б5, Приложение В3),**

***при тяжёлой НЛН (V-VI степень по шкале ХБ) включает:***

«лечение положением» посредством лейкопластырного натяжения или наложения кинезиотейпа с целью «подтянуть мышцы» и восстановить среднюю линию лица;  
массаж / самомассаж с целью улучшения кровоснабжения мышц;  
пассивные упражнения, имитирующие сокращение мышц, с целью профилактики развития контрактур;

***при лёгкой или умеренной НЛН (до IV степени по шкале ХБ) включает:***

массаж / самомассаж с целью улучшения кровоснабжения мышц;  
активные упражнения с дозированной симметричной нагрузкой, имитирующие сокращение мышц, с целью увеличения амплитуды движения, силы, выносливости и скоростных характеристик сокращения. Важным условием является симметричность сокращения (подстраивание здоровой стороны лица к поражённой).

Необходимо отметить, что при проведении физической реабилитации в целом все методы группируют на 2 подхода:

- 1) активный – когда пациент сам активно двигает собственными мышцами при выполнении упражнений (специфическое укрепление мышц, в том числе с использованием биологически обратной связи),
- 2) пассивный – когда движение мышцы облегчается движением внешней силы – человеком или устройством (массаж, растяжка мышц) [120,460].

**Дополнительный комплекс лечебных упражнений зависит от наличия и выраженности осложнений (гипертонус мышц, синкинезии) (Приложение В3)**

Пациента информируют, что наиболее частыми осложнениями при НЛН являются гипертонус мышц **на здоровой** или **на поражённой** стороне до развития контрактур и патологические синкинезии до развития постпаралитического лагофталма. Объясняют способы самоконтроля за их развитием, который позволяет выявлять осложнения на этапе обратимых изменений.

Для профилактики развития гипертонуса мышц и синкинезий или при их лёгкой степени проводят растяжение соответствующих мышц (расслабление с элементами постизометрической релаксации и буккального массажа) [82]. При умеренной или тяжёлой степени – дополнительно выполняют инъекции ботулинического токсина типа А [418]. При развитии осложнений на условно здоровой стороне расслабление мышц (посредством

физической реабилитации или ботулинотерапии) проводят только на здоровой стороне [99], при развитии осложнений на пораженной стороне – с 2х сторон для сохранения симметрии лица (*Приложение Б5*) [101].

При развитии синкинезий ряд авторов терапией первой линии считает ботулинотерапию в сочетании с физической реабилитацией, включающей мягкий массаж, техники релаксации мышц и упражнения, направленные на нейромышечное переобучение, т.е. упражнения по контролю движения [54].

- **Рекомендуется** проведение услуг по медицинской реабилитации пациента с заболеваниями периферической нервной системы при НЛН в остром и хроническом периоде с целью улучшения исхода заболевания [460,461].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *Физическая реабилитация включает массаж лица медицинский, упражнения на растяжение и расслабление мышц лица, упражнения на укрепление мышц лица и шеи, нервно-мышечное переобучение, использование биологической обратной связи.*

- **Рекомендуется** использование изделий медицинских фиксирующих (кинезио тейп) при проведении реабилитации пациентам с НЛН тяжёлой степени (V-VI степень по шкале ХБ) с целью фиксации положения мышц поражённой стороны лица, предотвращения их перерастяжения (лечение положением), восстановления симметрии лица и улучшения исхода заболевания [462].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

- **Рекомендуется** определение двигательного режима, определение реабилитационной способности, составление плана проведения курса лечебной физкультуры, назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры), а именно, использование комплекса пассивных упражнений при проведении реабилитации пациентам с НЛН тяжёлой степени (V-VI степень по шкале ХБ) и комплекса активных упражнений с дозированным сокращением мышц пациентам с умеренной или легкой НЛН (IV степень и менее степени по шкале ХБ) с целью укрепления мышц ипсилатеральной стороны и улучшения исхода заболевания [463,464].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** *Пациентам с тяжелой степенью НЛН не рекомендуется активная ЛФК, поскольку силы мышц пораженной стороны не достаточно, чтобы проявить движение, при этом здоровая сторона берет на себя гиперфункцию и мышцы становятся*

активными, укорачиваются, смещают среднюю линию лица, что ухудшает исход заболевания [82].

- **Рекомендуется** назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры) для самостоятельного выполнения пациентом с целью укрепления мышц и улучшения исхода заболевания [465].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** использование биологической обратной связи (зеркала) при проведении реабилитации пациентам с НЛН с целью улучшения исхода заболевания [466].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** В качестве биологической обратной связи используют зеркало [466]. Возможно использование БОС посредством миографии [467].

- **Рекомендуется** назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры), направленного на растяжение и расслабление мышц контрлатеральной стороны при проведении реабилитации пациентам с идиопатической или симптоматической НЛН с гипертонусом мышц контрлатеральной стороны или риском его развития (в остром периоде заболевания) с целью улучшения исхода заболевания [99,468].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** Дисбаланс мышечного тонуса при НЛН в остром периоде заболевания вызывает укорочение мышц на контрлатеральной (условно здоровой) стороне, что приводит к развитию контрактур. Чрезмерная активность мышц контрлатеральной стороны удлиняет / растягивает мышцы ипсилатеральной стороны сверх их физиологической длины, ограничивая возможность нарастания мышечной силы. Ежедневные короткие занятия, направленные на растяжение сверхактивных мышц контрлатеральной стороны и укрепление мышц ипсилатеральной стороны, способствуют восстановлению баланса, улучшению симметрии и функции мышц лица [468]. Комплекс эффективен для профилактики развития гипертонуса мышц контрлатеральной стороны, а также при нарушениях лёгкой степени. Может применяться у пациентов с развившимся гипертонусом мышц умеренной или тяжёлой степени в случаях невозможности проведения ботулинотерапии [99].

- **Рекомендуется** назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры), направленного на растяжение и расслабление мышц с двух сторон (контрлатеральной и

ипсилатеральной) при проведении реабилитации пациентам с гипертонусом мышц и/или синкинезиями на пораженной стороне при НЛН с целью улучшения исхода заболевания [101].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии:** При восстановлении функции нерва и нарастании силы мышц на пораженной стороне одновременно ипсилатерально нарастает мышечный тонус и с 3-го месяца заболевания появляются синкинезии, что приводит к структурным изменениям – развитию контрактур и постпаралитического гемиспазма соответственно. Ежедневные короткие занятия, направленные на растяжение (соответственно, расслабление) мышц ипсилатеральной стороны, способствуют улучшению симметрии и функции мышц лица. Комплекс эффективен при нарушениях лёгкой степени.

- **Рекомендуется** проведение контроля эффективности проведения занятий лечебной физкультуры при прохождении домашней самореабилитации пациента с НЛН с целью улучшения исхода заболевания [469].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

**Комментарии:** При НЛН реабилитация является длительной и непрерывной, осуществляется не только в специализированных центрах, но в большей степени состоит из ежедневных занятий дома. В мультицентровом РКИ (Япония, 2020) пациентам с НЛН тяжёлой степени (House-Brackmann V-VI) сроком до 2 месяцев от дебюта симптомов назначали комплекс физической реабилитации (селективная ЛФК с использованием БОС, упражнения на растяжение мышц, исключение избыточных движений, «грубых упражнений» и электростимуляции) для домашней самореабилитации по 30 минут в день с контролем один раз в неделю. Наблюдали восстановление произвольного движения без усугубления синкинезий. Авторы предложили такой подход использовать в максимально ранние сроки заболевания [469]. Обучение должен проходить каждый пациент на первичном приеме невролога по единой программе (см. памятку для пациента) [459].

- **Рекомендуется** раннее использование изделий медицинских фиксирующих (кинезио тейп) при проведении реабилитации пациентам с симптомом неосложнённого лагофталма при НЛН с целью фиксации положения мышц поражённой стороны лица, предотвращения их перерастяжения (лечение положением, коррекция положения век), а также наложение монокулярной повязки (наклейки, пластыря) на глазницу на ночь с целью ночной окклюзии глаза для поддержания увлажнения глазного яблока и профилактики офтальмологических осложнений [427,428].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *в течение дня накладывать пластырь или кинезио тейп на верхнее веко пациенту с лагофталмом и нарушением положения верхнего века; выполнять «подтягивание» нижнего века при наличии эктропиона; перед сном выполнять окклюзию век при несмыкании глазной щели более 4 мм с целью улучшения смыкания глазной щели и избегания механического повреждения глазного яблока [102].*

- **Рекомендуется** назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры), направленного на устранение мышечного дисбаланса между круговой мышцей глаза и леватора верхнего века пациентам с симптомом неосложнённого лагофтальма при НЛН с целью восстановления смыкания век [102].

### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)**

- **Рекомендуется** назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры), направленного на целенаправленное воздействие на мышцу, опускающую нижнюю губу, пациентам с изолированным поражением КНВ ЛН с целью улучшения исхода заболевания [94].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** *Комплекс упражнений включает самомассаж; стимуляцию движения через элементы растяжения и сокращения мышцы; контроль сокращения мышцы, имеет небольшую вариативность в упражнениях как по типу, так и по количеству повторений, с кратностью выполнения от двух до трех раз в день. Основные правила выполнения упражнений: с использованием БОС – зеркало, симметрично, все движения точечные, дозированные, не используя максимальную силу, не достигая реакции содружественных сокращений мышц верхней трети лица. При благоприятном миографическом прогнозе симметрия улыбки достигается за 4-5 месяцев занятий [94]*

- **Рекомендуется** проведение рефлексотерапии при заболеваниях периферической нервной системы (иглорефлексотерапии) пациентам с НЛН с целью улучшения исхода заболевания [470–472].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** *ИРТ применяется только как дополнительный метод физической реабилитации пациентам с НЛН на фоне назначения стандартного лечения. РКИ показали преимущества ИРТ в лечении пациентов с симптоматическими НЛН (на фоне сахарного*

диабета, ВИЧ инфекции) [470–472]. Использование ИРТ более эффективно в остром периоде заболевания [473].

- **Не рекомендуется** назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры), включающего принудительные, форсированные физические упражнения пациентам с НЛН для профилактики риска развития осложнений [115,474].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** поскольку они приводят к укорочению мышечных волокон, повышают риск развития синкинезия и препятствует благоприятному восстановлению.

- **Не рекомендуется** проведение электростимуляции мышц пациентам с НЛН с целью профилактики риска развития осложнений [115,474].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** поскольку она приводит к укорочению мышечных волокон, повышает риск развития синкинезия и препятствует благоприятному восстановлению.

- **Рекомендуется** проведение гипербарической оксигенации при заболеваниях периферической нервной системы у пациентов с НЛН с целью улучшения восстановления [475,476].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** проведение лазерной физиотерапии (низкоинтенсивной и высокоинтенсивной) челюстно-лицевой области у пациентов с НЛН с целью улучшения восстановления [477–479].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

#### **4.2.2. Гемифациальный спазм**

Медицинская реабилитация для данной категории пациентов не предусмотрена. Пациенту предоставляют информацию о заболевании и методах его лечения (*Приложение В4*).

#### **4.2.3. Лицевая миокимия**

Медицинская реабилитация для данной категории пациентов не предусмотрена. Пациенту предоставляют информацию о заболевании и методах его лечения (*Приложение В5*).

#### **4.3. Поражения других черепных нервов**

Данные отсутствуют.



## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

### **5.1. Поражения тройничного нерва**

Данные отсутствуют.

### **5.2. Поражения лицевого нерва**

#### **5.2.1. Нейропатия лицевого нерва**

**Рекомендуется** динамическое наблюдение **неврологом** всех пациентов с сохраняющимися симптомами НЛН [115,120,121].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **5.2.2. Гемифациальный спазм**

**Рекомендуется** динамическое наблюдение **неврологом** всех пациентов с сохраняющимися симптомами ГФС [15,49].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

#### **5.2.3. Лицевая миокимия**

**Рекомендуется** динамическое наблюдение **неврологом** всех пациентов с сохраняющимися симптомами лицевой миокимии [16,58,59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **5.3. Поражения других черепных нервов**

Данные отсутствуют.

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

### **6.1. Поражения тройничного нерва**

#### **6.1.1. Тригеминальная невралгия**

**Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию (стационар, в том числе дневной стационар):**

- 1) впервые возникший эпизод интенсивной боли в области глазничной ветви тройничного нерва, сопровождающийся вегетативными симптомами/одним из симптомов (отеком века, гиперемией склеры, потливостью кожи лба, изменением ширины зрачка, слезотечением, ринореей/заложенностью носа) на стороне клинических проявлений (госпитализация с целью исключения другой интракраниальной патологии – объемные и сосудистые образования в области кавернозного синуса);
- 2) наличие других очагов неврологических симптомов, возникших в тесной связи с лицевой болью (госпитализация с целью исключения другой патологии центральной нервной системы – демиелинизирующие заболевания головного мозга, интракраниальные опухоли);
- 3) некупируемый болевой синдром (госпитализация в дневной или круглосуточный стационар с целью купирования/уменьшения выраженности острой боли, подбора консервативной терапии).

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию (стационар, в том числе дневной стационар):**

- 1) выполнение малоинвазивных пункционных вмешательств с целью купирования/уменьшения выраженности болевого синдрома;
- 2) проведение хирургического лечения с целью купирования/уменьшения выраженности болевого синдрома.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) установление диагноза;
- 2) уменьшение/купирование болевого синдрома;
- 3) стабилизация состояния.

#### **6.1.2. Атипичная лицевая боль**

**Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию:**

1. Лицевая боль, сопровождающаяся изменением сознания;
2. Лицевая боль, сопровождающаяся лихорадкой и менингеальными симптомами;
3. Лицевая боль с нарастающей очаговой неврологической симптоматикой;
4. Лицевая боль с нарастающей общемозговой симптоматикой.

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

1. Нарастающий характер боли.
2. Боль, резистентная к адекватно назначенной терапии для проведения ботулинотерапии и/или интервенционного лечения.

Комментарии: проведение ботулинотерапии и интервенционного лечения также возможно в условиях дневного стационара.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

1. Снижение интенсивности боли по ВАШ или ЧРШ.

### **6.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное**

**Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию:**

- 1) подозрение на тригеминальную нейропатическую боль, связанную с Herpes zoster, у пожилых пациентов, а также у пациентов с иммунодефицитными, онкологическими заболеваниями с целью лечения причинной вирусной инфекции.

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

- 1) выполнение малоинвазивных пункционных вмешательств с целью купирования/уменьшения выраженности болевого синдрома;
- 2) проведение хирургического лечения с целью купирования/уменьшения выраженности болевого синдрома.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) стабилизация состояния после малоинвазивных пункционных вмешательств или хирургического лечения тригеминальной нейропатической боли;
- 2) уменьшение/купирование болевого синдрома.

### **6.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии**

**Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию:**

Лицевая боль, сопровождающаяся изменением сознания.

Лицевая боль, сопровождающаяся лихорадкой и менингеальными симптомами.

Лицевая боль с нарастающей очаговой неврологической симптоматикой.

Лицевая боль с нарастающей общемозговой симптоматикой.

Не купируемая кластерная головная боль с целью ингаляции кислорода для прерывания кластерного периода.

#### **Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию:**

Нарастающий характер боли.

Боль, резистентная к адекватно назначенной терапии для проведения ботулинотерапии и / или интервенционного лечения (что также возможно в амбулаторных условиях).

#### **Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

Снижение интенсивности боли по ВАШ.

## **6.2. Поражения лицевого нерва**

### **6.2.1 Нейропатия лицевого нерва**

**Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию (стационар, в том числе дневной стационар):**

- 1) обращение пациента с прозопарезом/прозоплегией в первые 72 часа от дебюта симптомов (госпитализация с целью однократного внутривенного введения #метилпреднизолона\*\* в высокой дозе при выборе внутривенного пути введения глюкокортикостероидов),
- 2) наличие других неврологических симптомов (слабость или онемение в конечности, головокружение, нарушение глотания и т.д.),
- 3) клиническое ухудшение, сопровождающееся изменением сознания, лихорадкой и менингеальными симптомами,
- 3) прозопарез / прозоплегия на фоне декомпенсации коморбидного фона (повышение артериального давления, повышение уровня сахара в крови) или беременности,

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию (стационар):**

- 1) хирургическое лечение.

#### **Показания к выписке пациента из медицинской организации**

- 1) установление диагноза;

- 2) стабилизация состояния.

### **6.2.2 Гемифациальный спазм**

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию (стационар):**

- 1) хирургическое лечение.

### **6.2.3 Лицевая миокимия**

Амбулаторное лечение.

## **6.3. Поражения других черепных нервов**

**Показания для экстренной госпитализации в медицинскую организацию (стационар, в том числе дневной стационар):** отсутствуют.

**Показания для плановой госпитализации в медицинскую организацию (стационар, в том числе дневной стационар):**

- 1) выполнение малоинвазивных пункционных вмешательств с целью купирования/уменьшения выраженности болевого синдрома;
- 2) проведение хирургического лечения с целью купирования/уменьшения выраженности болевого синдрома.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации:**

- 1) установление диагноза;
- 2) уменьшение/купирование болевого синдрома;
- 3) стабилизация состояния.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

### **7.1. Поражения тройничного нерва**

Данные отсутствуют.

### **7.2. Поражения лицевого нерва**

У пациентов с НЛН частота полного восстановления нарушенных функций коррелирует с исходной тяжестью симптомов и варьирует от 61% при тотальной прозоплегии до 94% при менее выраженной тяжести прозопареза [37]. Результаты клинического осмотра не всегда соответствуют истинной тяжести поражения нерва. ЭНМГ является обязательным методом диагностики у пациентов с V-VI степенью по шкале ХБ. ЭНМГ предикторами неблагоприятного исхода является асимметрия амплитуды М-волны более 90% по 1 и более ветвям лицевого нерва, благоприятного – менее 90% по всем ветвям [99].

У 68,5% пациентов с НЛН, обратившихся в период заболевания до 3 месяцев от дебюта симптомов, выявлен гипертонус мышц здоровой стороны лица, который в большинстве случаев приводит к смещению средней линии лица - значимому фактору, ограничивающему восстановление функции лицевого нерва [99]. Раннее начало лечения и медицинской реабилитации (включая коррекцию гипертонуса мышц), выявление пациентов с ЭНМГ предикторами неблагоприятного исхода для своевременного хирургического лечения, комплексный и мультидисциплинарный подход повышают долю случаев выздоровления [82].

### **7.3. Поражения других черепных нервов**

Данные отсутствуют.

## 8. Критерии оценки качества медицинской помощи

### 8.1. Поражения тройничного нерва

#### 8.1.1. Тригеминальная невралгия

№	Критерии качества	Оценка выполнения
	<b>I. Установление диагноза</b>	<b>(да/нет)</b>
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный, в том числе, для диагностики и лечения демиелинизирующих, онкологических или иных заболеваний пациентам подозрением на симптоматическую ТН	Да/нет
2.	Проведен сбор анамнеза и жалоб при патологии периферической и центральной нервной системы и головного мозга	Да/нет
3.	Выполнено исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы с прицельной оценкой чувствительных нарушений в проекции иннервации ветвей тройничного нерва	Да/нет
4.	Проведена пальпация при патологии периферической нервной системы с воздействием на триггерные точки безболевыми раздражителями, бимануальным исследованием жевательных мышц	Да/нет
5.	Проведена обзорная магнитно-резонансная томография головного мозга в режиме 3d SPGR всем пациентам с клинической картиной тригеминальной невралгии	Да/нет
	<b>I. Лечение</b>	
1.	Назначены противосудорожные препараты при сохранении болевого синдрома	Да/нет
2.	Назначены антидепрессанты при течении болевого синдрома свыше 3 месяцев	Да/нет
4.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный пациентам с фармакорезистентностью или непереносимостью консервативного лечения, снижением приверженности к консервативному лечению ТН	Да/нет

5.	Рекомендован прием врача-стоматолога пациентам с подозрением на одонтогенную природу ТГН	Да/нет
6.	Рекомендован прием оториноларинголога пациентам с подозрением на воспалительные заболевания придаточных пазух носа, воспалительные заболевания уха	Да/нет
7.	Рекомендован прием психиатра выявлении симптомов тревоги, депрессии и во всех случаях сомнительной ТН при исключении орофациальной боли	Да/нет

### 8.1.2. Атипичная лицевая боль

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1.	Выполнен сбор жалоб, расспрос о клинических проявлениях и течении лицевой боли	Да/нет
2.	Выполнено исследование неврологического, краткого соматического и локального статуса	Да/нет
3.	Выполнен поиск «красных флагов» для исключения симптоматической лицевой боли	Да/нет
4.	При выявлении одного или болеестораживающих симптомов назначены необходимые дополнительные обследования (инструментальные, лабораторные, консультации специалистов) и/или пациент перенаправлен в специализированный центр лечения боли	Да/нет
5.	Проведена дифференциальная диагностика форм лицевой боли в соответствии с МКОБ и МКГБ-3.	Да/нет
6.	Выполнена клиническая диагностика основных коморбидных нарушений: депрессивное расстройство, тревожное расстройство, нарушение сна, другие болевые синдромы	Да/нет
7.	Пациентам с острой лицевой болью назначена терапия нестероидными противовоспалительными препаратами с достаточной продолжительностью лечения.	Да/нет



8.	Пациентам с хронической лицевой болью назначена терапия одним или более классами препаратов, имеющими доказательную базу терапии лицевой боли: антидепрессанты, противосудорожные препараты, #ботулинический токсин типа А**.	Да/нет
9.	Пациенты, у которых не было достигнуто улучшение состояния через 3 месяца терапии перенаправлены в специализированное болевое отделение, центр лечения боли для дальнейшего лечения и наблюдения	Да/нет

### 8.1.3. Другие поражения тройничного нерва, поражение тройничного нерва неуточненное

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
	<b>I. Установление диагноза</b>	
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	Да/нет
2.	Проведен сбор анамнеза и жалоб при патологии периферической и центральной нервной системы и головного мозга	Да/нет
3.	Выполнено исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы с прицельной оценкой чувствительных нарушений в проекции иннервации ветвей тройничного нерва для уточнения нейропатического характера боли	Да/нет
4.	Проведено визуальное исследование при патологии периферической нервной системы для выявления депигментации/пигментации кожи лица всем пациентам с подозрением на тригеминальную постгерпетическую невралгию	Да/нет
5.	Выполнена пальпация при патологии периферической нервной системы в объеме бимануального исследования жевательных и височных мышц у пациентов с сомнительным диагнозом тригеминальной нейропатической боли для исключения дисфункции височно-нижнечелюстного сустава	Да/нет
6.	Выполнена пальпация поверхностной височной артерии всем пациентам с впервые возникшей болью в области глазничной ветви тройничного нерва в возрасте после 50 лет и эпизодами amaurosis	Да/нет

	fugax, связанными с болью, для исключения головной боли, связанной с гигантоклеточным артериитом	
7.	Назначен комплекс исследований для оценки общевоспалительных реакций в объеме анализа уровня СРБ в крови и СОЭ всем пациентам с впервые возникшей болью в области глазничной ветви тройничного нерва в возрасте старше 50 лет и эпизодами amaurosis fugax, связанными с болью, для исключения головной боли, связанной с гигантоклеточным артериитом	Да/нет
8.	Назначена обзорная МРТ головного мозга в стандартных режимах всем пациентам с тригеминальной нейропатической болью с целью уточнения возможных причин клинических проявлений	Да/нет
9.	Назначен комплекс исследований для диагностики состояния зубочелюстной системы с помощью методов и средств лучевой визуализации и/или исследование пазух носа (компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани/ Рентгенография придаточных пазух носа) пациентам с подозрением на тригеминальную нейропатическую боль, связанную с другим нарушением, с целью исключения одонтогенных причин заболевания и воспалительных процессов в придаточных пазухах носа в качестве причины болевого синдрома	Да/нет
10.	Рекомендован прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный всем пациентам с хронической тригеминальной нейропатической болью с целью выявления факторов хронизации болевого синдрома	Да/нет
11.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный пациентам с тригеминальной нейропатической болью при выявлении симптомов тревоги и депрессии	Да/нет
12.	Назначен прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный всем пациентам с подозрением на одонтогенную причину тригеминальной нейропатической боли	Да/нет
13.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный и/или прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный всем пациентам с подозрением на Тригеминальную нейропатическую боль, связанную с Herpes zoster	Да/нет

14.	Назначен прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный всем пациентам с подозрением на Тригеминальную нейропатическую боль, связанную с Herpes zoster, при локализации заболевания в зоне иннервации глазничной ветви тройничного нерва	Да/нет
15.	Назначен прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога первичный всем пациентам с тригеминальной нейропатической болью в области глазничной ветви тройничного нерва, возникшей впервые после 50 лет и сопровождающейся эпизодами amaurosis fugax, связанными с болью	Да/нет
<b>II. Лечение</b>		
1.	Назначены противоэпилептические препараты при сохранении болевого синдрома	Да/нет
2.	Назначены антидепрессанты при хроническом течении болевого синдрома	Да/нет
3.	Назначены местные анестетики (пластырь, мазь) для лечения хронической тригеминальной нейропатической болью	Да/нет
4.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный пациентам с фармакорезистентностью или непереносимостью консервативного лечения, снижением приверженности к консервативному лечению	Да/нет

#### 8.1.4. Тригеминальные автономные вегетативные цефалгии

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
<b>I. Установление диагноза</b>		
1.	Выполнен расспрос о клинических проявлениях, течении и наличии вегетативных симптомов, триггерных факторов	Да/нет
2.	Выполнено исследование неврологического статуса	Да/нет

3.	Выполнен поиск настораживающих симптомов для исключения вторичной причины головной боли	Да/нет
4.	У пациента с впервые выявленной тригеминальной автономной цефалгией проведена нейровизуализация (МРТ головного мозга или КТ головного мозга (при наличии противопоказаний к проведению МРТ)?	Да/нет
5.	Проведена оценка соответствия критериев заболевания МКГБ-3	Да/нет
<b>II. Лечение</b>		
1.	Даны рекомендации по лечению приступа	Да/нет
2.	Назначено при необходимости профилактическое лечение	Да/нет
3.	Рекомендовано ведение дневника головной боли	Да/нет
4.	В случае рефрактерной к лечению тригеминальной вегетативной цефалгии рекомендована консультация в центре лечения боли или профильном отделении	Да/нет

## 8.2. Поражения лицевого нерва

### 8.2.1 Нейропатия лицевого нерва

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
	<b>I. Установление диагноза</b>	
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога	Да/нет
2.	Проведен активный сбор анамнеза и жалоб, включая эпиданамнез	Да/нет
3.	Проведено визуальное исследование мышц, пальпация мышц, определена статическая и динамическая сила мимических мышц, в том числе с регистрацией непроизвольных движений (синкинезий)	Да/нет

4.	Проведено визуальное исследование глаз с оценкой наличия и выраженности симптома лагофталма	Да/нет
5.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога	Да/нет
6.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога	Да/нет
7.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста при подозрении на инфекционную этиологию заболевания	Да/нет
8.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре пациентам с тяжелой степенью поражения или при наличии факторов, ухудшающих исход заболевания	Да/нет
9.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга пациентам с параличом Белла и тяжелой степенью (асимметрией амплитуд М-волны более 90% по данным электронейромиографии стимуляционной)	Да/нет
10.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-челюстно-лицевого хирурга / нейрохирурга после 3 месяцев от дебюта симптомов с тяжелой степенью поражения	Да/нет
	<b>Лабораторные исследования</b>	
11.	Выполнено исследование общего (клинического) анализа крови развернутого	Да/нет
12.	Выполнено исследование анализа крови биохимического общетерапевтического, включая исследование уровня глюкозы в крови натощак	Да/нет
13.	Выполнено исследование уровня гликированного гемоглобина в крови у пациентов, страдающих сахарным диабетом	Да/нет
14.	Проведена серологическая диагностика пациентам с подозрением на инфекционную этиологию заболевания, а именно: определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови; определение антител к вирусу простого герпеса (Herpes simplex virus) в крови, определение антител к вирусу ветряной оспы и опоясывающего лишая (Varicella-Zoster virus) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к цитомегаловирусу (Cytomegalovirus) в крови, определение антител	Да/нет

	классов M, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна-Барра (Epstein - Barr virus) в крови, определение антител к вирусу герпеса человека 6 типа (Herpesvirus 6) в крови	
15.	Проведено исследование уровня тиреотропного гормона	Да/нет
	<b>Инструментальные исследования</b>	
16.	Выполнена компьютерная томография или магнитно-резонансная томография головного мозга в экстренном порядке пациентам с нетипичной клинической картиной заболевания	Да/нет
17.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием пациентам при сохранении симптомов более 3 недель	Да/нет
18.	Выполнена компьютерная томография височной кости при подозрении на ЛОР-патологию или травму	Да/нет
19.	Выполнено ультразвуковое исследование слюнных желез (околоушной слюнной железы) или магнитно-резонансная томография мягких тканей с внутривенным контрастированием (слюнных желез) пациентам с неустановленной этиологией заболевания при сохранении симптомов более 3 недель	Да/нет
20.	Проведена электронейромиография стимуляционная одного нерва пациентам с тяжелой НЛН (V-VI степень по шкале ХБ) не ранее, чем через 8 суток от дебюта симптомов	Да/нет
21.	Проведена электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв) с оценкой наличия ПДЕ пациентам с асимметрией амплитуд М-волны более 90% по данным электронейромиографии стимуляционной	Да/нет
22.	Проведена электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв) с оценкой ПДЕ с плегированной мышцы пораженной стороны в зоне нарушенной иннервации пациентам с изолированным поражением отдельной ветви	Да/нет
23.	Проведена электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв) в динамике через 6 месяцев пациентам с сохраняющейся тяжелой НЛН (V-VI степень по шкале ХБ)	Да/нет
24.	Проведено ультразвуковое исследование или магнитно-резонансная томография мягких тканей (одна анатомическая зона) лица пациентам с асимметрией амплитуд М-волны более 90% по данным	Да/нет

	электронейромиографии стимуляционной на сроке более 3 месяцев от дебюта симптомов	
	<b>II. Лечение</b>	
1.	Назначены (оптимально – в течение первых 72 часов от дебюта симптомов) глюкокортикостероиды пациентам с параличом Белла независимо от степени тяжести заболевания	Да/нет
2.	Назначены противовирусные препараты системного действия при подозрении на вирусную этиологию заболевания	Да/нет
3.	Назначены глюкокортикостероиды и противовирусные средства системного действия пациентам с синдромом Рамсея Ханта	Да/нет
4.	Назначены антибактериальные препараты системного действия при подозрении на бактериальную этиологию заболевания	Да/нет
5.	Назначены нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты при наличии болевого синдрома	Да/нет
6.	Назначен ботулинический токсин пациентам с симптомами умеренной и выраженной степени: гипертонусом мышц здоровой стороны или гипертонусом мышц / синкинезиями на пораженной стороне	Да/нет
7.	Назначены другие препараты, применяемые в офтальмологии, искусственные слезы и другие индифферентные препараты в разных формах (глазные капли, гели)	Да/нет
8.	Выполнена фиксация положения мышц глаза в течение дня, а также назначено наложение монокулярной повязки (наклейки, пластыря) на глазницу на ночь с целью ночной окклюзии глаза	Да/нет
9.	Выполнена фиксация положения мышц поражённой стороны лица с помощью изделий медицинских фиксирующих (кинезио тейп) пациентам с поражением тяжёлой степени (V-VI степень по шкале ХБ)	Да/нет
10.	Назначена лечебная физкультура: комплекс пассивных упражнений пациентам с тяжёлой степенью поражения (V-VI степень по шкале ХБ) или комплекса активных упражнений с дозированным сокращением мышц – с умеренной или легкой (IV степень и менее степени по шкале ХБ)	Да/нет
11.	Назначена лечебная физкультура: комплекс упражнений на растяжение и расслабление мышц пациентам с симптомами легкой степени:	Да/нет

	гипертонусом мышц здоровой стороны или гипертонусом мышц / синкинезиями на пораженной стороне	
12.	Назначена лечебная физкультура: комплекс упражнений для мышц глаза пациентам с симптомом неосложнённого лагофталма	Да/нет
13.	Назначена лечебная физкультура: комплекс упражнений для целенаправленного воздействия на мышцу, опускающую нижнюю губу пациентам с изолированным поражением краевой нижнечелюстной ветви лицевого нерва	Да/нет

### 8.2.2 Гемифациальный спазм

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
	<b>I. Установление диагноза</b>	
1.	<b>Клинические исследования</b>	Да/нет
2.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога	Да/нет
3.	Проведено визуальное исследование мышц, пальпация мышц, определена статическая и динамическая сила мимических мышц, в том числе с регистрацией непроизвольных движений	Да/нет
4.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга пациентам с гемифациальным спазмом при выявлении нейроваскулярного конфликта или объемного образования по данным магнитно-резонансной томографии	Да/нет
5.	<b>Лабораторные исследования</b>	Да/нет
6.	Выполнено исследование общего (клинического) анализа крови развернутого	Да/нет
7.	Выполнено исследование анализа крови биохимического общетерапевтического, включая исследование уровня глюкозы в крови натощак	Да/нет
8.	<b>Инструментальные исследования</b>	Да/нет
9.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга по расширенному протоколу с целью выявления нейроваскулярного конфликта	Да/нет



10.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием пациентам с клинической картиной гемифациального спазма при отсутствии нейроваскулярного конфликта	Да/нет
11.	Выполнено ультразвуковое исследование слюнных желез (околоушной слюнной железы) или магнитно-резонансная томография мягких тканей с внутривенным контрастированием (слюнных желез) пациентам с неустановленной этиологией заболевания	Да/нет
<b>II. Лечение</b>		
1.	Назначен ботулинический токсин при заболеваниях периферической нервной системы	Да/нет

### 8.2.3 Лицевая миокимия

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
<b>I. Установление диагноза</b>		
1.	<b>Клинические исследования</b>	Да/нет
2.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога	Да/нет
3.	Проведено визуальное исследование мышц, пальпация мышц, определена статическая и динамическая сила мимических мышц, в том числе с регистрацией непроизвольных движений	Да/нет
4.	<b>Лабораторные исследования</b>	Да/нет
5.	Выполнено исследование общего (клинического) анализа крови развернутого в случаях выявления «красных флагов»	Да/нет
6.	Выполнено исследование анализа крови биохимического общетерапевтического, включая исследованием уровня глюкозы в крови натощак в случаях выявления «красных флагов»	Да/нет
7.	<b>Инструментальные исследования</b>	Да/нет
8.	Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием пациентам в случаях выявления «красных флагов»	Да/нет
<b>II. Лечение</b>		
1.	Назначены физический и эмоциональный покой, снижение потребления кофеина, устранение провоцирующих факторов	Да/нет

### 8.3. Поражения других черепных нервов

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
	<b>I. Установление диагноза</b>	Да/нет
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	Да/нет
2.	Проведен сбор анамнеза и жалоб при патологии периферической и центральной нервной системы и головного мозга	Да/нет
3.	Выполнено исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии периферической нервной системы с прицельной оценкой функции черепных нервов	Да/нет
4.	Назначена обзорная МРТ головного мозга в стандартных режимах всем пациентам с краниальными невропатиями за исключением постковидной невропатии обонятельного нерва	Да/нет
	<b>II. Лечение</b>	Да/нет
1.	Назначены противоэпилептические препараты при сохранении болевого синдрома	Да/нет
2.	Назначены антидепрессанты при хроническом течении болевого синдрома	Да/нет
3.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный пациентам с фармакорезистентностью или непереносимостью консервативного лечения, снижением приверженности к консервативному лечению, выявленным опухолевым процессом	Да/нет
4.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-онколога первичный пациентам с выявленным опухолевым процессом при подозрении на злокачественное новообразование	Да/нет
5.	Рекомендован прием (осмотр, консультация) врача-ревматолога первичный пациентам с выявленным аутоиммунным процессом или подозрением на аутоиммунный процесс	Да/нет

## Список литературы

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition // Cephalalgia. 2018. Vol. 38, № 1. P. 1–211.
2. Ashina S. et al. Trigeminal neuralgia // Nat. Rev. Dis. Prim. 2024. Vol. 10, № 1. P. 39.
3. Agostoni E., Frigerio R., Santoro P. Atypical facial pain: clinical considerations and differential diagnosis // Neurol. Sci. 2005. Vol. 26, № S2. P. s71–s74.
4. Forssell H. et al. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain // Neurology. 2007. Vol. 69, № 14. P. 1451–1459.
5. International Classification of Orofacial Pain, 1st edition (ICOP) // Cephalalgia. 2020. Vol. 40, № 2. P. 129–221.
6. Jääskeläinen S.K. Pathophysiology of primary burning mouth syndrome // Clin. Neurophysiol. 2012. Vol. 123, № 1. P. 71–77.
7. Scala A. et al. Update on Burning Mouth Syndrome: Overview and Patient Management // Crit. Rev. Oral Biol. Med. 2003. Vol. 14, № 4. P. 275–291.
8. Svensson P. et al. The many faces of persistent orofacial muscle pain. // J. oral facial pain headache. 2015. Vol. 29, № 2. P. 207–208.
9. IASP. IASP taxonomy. <https://www.iasp-pain.org/terminology?navItemNumber=576>. 2024 [Electronic resource].
10. Finnerup N.B., Kuner R., Jensen T.S. Neuropathic Pain: From Mechanisms to Treatment // Physiol. Rev. 2021. Vol. 101, № 1. P. 259–301.
11. Под редакцией Е.И. Гусева А.Н.К.В.И.С. Неврология. Национальное руководство. ГЭОТАР-Медиа Москва, 2018.
12. Volk G.F. et al. Initial severity of motor and non-motor disabilities in patients with facial palsy: an assessment using patient-reported outcome measures // Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology. 2017. Vol. 274, № 1. P. 45–52.
13. Zavalii L.B. et al. Modern approaches to the treatment and rehabilitation of patients with facial neuropathy // Bull. Restor. Med. 2020. Vol. 96, № 2. P. 59–67.
14. Парфёнов В.А., Яхно Н.Н., Зиновьева О.Е. Нервные болезни (в 2х томах). Москва: Медицинское информационное агентство, 2021.
15. Zalyalova Z.A. Hemifacial spasm // Zhurnal Nevrol. i psikiatrii im. S.S. Korsakova. 2020. Vol. 120, № 8. P. 140.
16. Banik R., Miller N.R. Chronic Myokymia Limited to the Eyelid Is a Benign Condition // J. Neuro-Ophthalmology. 2004. Vol. 24, № 4. P. 290–292.

17. Jafer Chardoub A.A. P.B.C. Eyelid Myokymia // StatPearls Publ. 2022.
18. Keane J.R. Multiple Cranial Nerve Palsies // Arch. Neurol. 2005. Vol. 62, № 11. P. 1714.
19. Maarbjerg S. et al. Significance of neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia // Brain. 2015. Vol. 138, № 2. P. 311–319.
20. Азимова Ю.Э., Сергеев А.В., Табеева Г.Р. Персистирующая идиопатическая лицевая боль // Российский журнал боли. 2011. Vol. 3. P. 3–7.
21. Didier H. et al. Persistent idiopathic facial pain: multidisciplinary approach and assumption of comorbidity // Neurol. Sci. 2010. Vol. 31, № S1. P. 189–195.
22. Hagelberg N. et al. Altered dopamine D2 receptor binding in atypical facial pain // Pain. 2003. Vol. 106, № 1. P. 43–48.
23. Mense S. Muscle Pain – Mechanisms and Clinical Significance: In Reply // Dtsch. Arztebl. Int. 2008.
24. Schmidt-Wilcke T., Hierlmeier S., Leinisch E. Altered Regional Brain Morphology in Patients With Chronic Facial Pain // Headache J. Head Face Pain. 2010. Vol. 50, № 8. P. 1278–1285.
25. Derbyshire S.W. et al. Cerebral responses to pain in patients with atypical facial pain measured by positron emission tomography. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 1994. Vol. 57, № 10. P. 1166–1172.
26. Пархоменко Е.В., Нартов С.Э., Карпов Д.Ю. Персистирующая идиопатическая лицевая боль: сложный путь к сложному диагнозу // Русский медицинский журнал. 2017. Vol. 24. P. 1738–1744.
27. Bergdahl M., Bergdahl J. Burning mouth syndrome: prevalence and associated factors // J. Oral Pathol. Med. 1999. Vol. 28, № 8. P. 350–354.
28. Боль. Практическое руководство / под ред. акад. РАН Н.Н. Яхно. Москва: МЕДпресс-информ, 2022. 416 р.
29. Колвин Л.А., Фэллон М. Основы медицины боли: руководство / пер. с англ. под ред. А.Б. Данилова. Москва: ГЕОТАР-Медиа, 2015. 128 р.
30. Laing K.J. et al. Immunobiology of Varicella-Zoster Virus Infection // J. Infect. Dis. 2018. Vol. 218, № suppl\_2. P. S68–S74.
31. Como C.N. et al. Varicella Zoster Virus Induces Differential Cell-Type Specific Responses in Human Corneal Epithelial Cells and Keratocytes // Investig. Ophthalmology Vis. Sci. 2019. Vol. 60, № 2. P. 704.
32. Lin D. et al. Serum interleukin-6 levels are increased in post-herpetic neuralgia: a single-center retrospective study // An. Bras. Dermatol. 2023. Vol. 98, № 2. P. 202–207.
33. Marchenko N. V. et al. The potential of electromyography, diagnostic transcranial

- magnetic stimulation, and multiparametric magnetic resonance imaging in the combinatory assessment of facial nerve disorders: a literature review and clinical case series // *Alm. Clin. Med.* 2023. Vol. 51, № 3. P. 180–191.
34. Zhang W. et al. The etiology of Bell's palsy: a review // *J. Neurol.* 2020. Vol. 267, № 7. P. 1896–1905.
  35. Chang B. et al. Metagenomic next-generation sequencing of viruses, bacteria, and fungi in the epineurium of the facial nerve with Bell's palsy patients // *J. Neurovirol.* 2020. Vol. 26, № 5. P. 727–733.
  36. Holland N.J., Bernstein J.M. Bell's palsy. // *BMJ Clin. Evid.* 2014. Vol. 2014.
  37. Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. // *Acta Otolaryngol. Suppl.* 2002. № 549. P. 4–30.
  38. Finkensieper M., Volk G., Guntinas-Lichius O. Erkrankungen des Nervus facialis // *Laryngo-Rhino-Otologie.* 2012. Vol. 91, № 02. P. 121–142.
  39. Franzke P. et al. Weather, Weather Changes and the Risk of Bell's Palsy: A Multicenter Case-Crossover Study // *Neuroepidemiology.* 2018. Vol. 51, № 3–4. P. 207–215.
  40. Hohman M.H., Hadlock T.A. Etiology, diagnosis, and management of facial palsy: 2000 patients at a facial nerve center // *Laryngoscope.* 2014. Vol. 124, № 7.
  41. Yeo S.-W. et al. Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome // *Auris Nasus Larynx.* 2007. Vol. 34, № 2. P. 159–164.
  42. Chweya C.M. et al. For Whom the Bell's Toll: Recurrent Facial Nerve Paralysis, A Retrospective Study and Systematic Review of the Literature // *Otol. Neurotol.* 2019. Vol. 40, № 4. P. 517–528.
  43. Zimmermann J. et al. Differential diagnosis of peripheral facial nerve palsy: a retrospective clinical, MRI and CSF-based study // *J. Neurol.* 2019. Vol. 266, № 10. P. 2488–2494.
  44. Tolisano A.M. et al. Determining Etiology of Facial Nerve Paralysis With MRI: Challenges in Malignancy Detection // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2019. Vol. 128, № 9. P. 862–868.
  45. Kim M.H., Park S.Y. Population-based study and a scoping review for the epidemiology and seasonality in and effect of weather on Bell's palsy // *Sci. Rep.* 2021. Vol. 11, № 1. P. 16941.
  46. Lorch M., Teach S.J. Facial Nerve Palsy // *Pediatr. Emerg. Care.* 2010. Vol. 26, № 10. P. 763–769.
  47. Gretsikh K.V. et al. Early and late facial neuropathy after radiosurgery of vestibulocochlear schwannomas // *Vestn. Nevrol. Psihiatr. i Nejrohir. (Bulletin Neurol.*

- Psychiatry Neurosurgery). 2023. № 7. P. 525–535.
48. Nau R., Christen H.-J., Eiffert H. Lyme Disease // *Dtsch. Arztebl. Int.* 2009.
  49. Shimanskiy V.N., Tanyashin S. V., Poshataev V.K. Surgical correction of cranial nerve vascular compression syndromes // *Vopr. neurokhirurgii Im. N.N. Burdenko.* 2017. Vol. 81, № 2. P. 96.
  50. Typical or Atypical Hemifacial Spasm // *J. Neurosurg.* 1998. Vol. 89, № 2.
  51. Berg T., Jonsson L. Corticosteroids and antivirals in Bell palsy // *Nat. Rev. Neurol.* 2013. Vol. 9, № 3. P. 128–129.
  52. Adour K.K. et al. The True Nature of Bell's Palsy: Analysis of 1,000 Consecutive Patients // *Laryngoscope.* 1978. Vol. 88, № 5. P. 787–801.
  53. Chekhonatskaya K.I. et al. Synkinesis in patients with neuropathy of the facial nerve // *Russ. Neurol. J.* 2022. Vol. 27, № 5. P. 14–22.
  54. Shokri T. et al. Facial synkinesis: A distressing sequela of facial palsy // *Ear, Nose Throat J.* 2024. Vol. 103, № 6. P. NP382–NP391.
  55. Hammerschlag P.E. Facial reanimation with jump interpositional graft hypoglossal facial anastomosis and hypoglossal facial anastomosis: Evolution in management of facial paralysis // *Laryngoscope.* 1999. Vol. 109, № S90. P. 1–23.
  56. Mechrgui M., Kanani S. The Ophthalmic Side Effects of Topiramate: A Review // *Cureus.* 2022.
  57. Rissardo J.P., Medeiros Araujo de Matos U., Fornari Caprara A.L. Gabapentin-Associated Movement Disorders: A Literature Review // *Medicines.* 2023. Vol. 10, № 9. P. 52.
  58. Ghosh R. et al. Movement Disorders in Multiple Sclerosis: An Update // *Tremor and Other Hyperkinetic Movements.* 2022. Vol. 12, № 1. P. 14.
  59. Ito E., Sugita R., Saito R. Eyelid myokymia caused by a trigeminal schwannoma as determined by the trigeminal-evoked blink reflex // *Clin. Case Reports.* 2023. Vol. 11, № 3.
  60. De Toledo I.P. et al. Prevalence of trigeminal neuralgia // *J. Am. Dent. Assoc.* 2016. Vol. 147, № 7. P. 570-576.e2.
  61. Feinmann C., Harris M., Cawley R. Psychogenic facial pain: presentation and treatment. // *BMJ.* 1984. Vol. 288, № 6415. P. 436–438.
  62. Wirz S. et al. Management of Chronic Orofacial Pain: A Survey of General Dentists in German University Hospitals // *Pain Med.* 2010. Vol. 11, № 3. P. 416–424.
  63. Labanca M. et al. Orofacial Pain and Dentistry Management: Guidelines for a More Comprehensive Evidence-Based Approach // *Diagnostics.* 2023. Vol. 13, № 17. P. 2854.
  64. Klompas M. et al. Herpes Zoster and Postherpetic Neuralgia Surveillance Using

- Structured Electronic Data // Mayo Clin. Proc. 2011. Vol. 86, № 12. P. 1146–1153.
65. Fashner J., Bell A.L. Herpes zoster and postherpetic neuralgia: prevention and management. // Am. Fam. Physician. 2011. Vol. 83, № 12. P. 1432–1437.
66. Шамалов Н.А. et al. Эпидемиология Заболеваний лицевого нерва в мегаполисе по данным единой медицинской системы города // Медицина и организация здравоохранения. 2024. Vol. 9, № 2. P. 60–69.
67. Carmel Neiderman N.N. et al. Bell's palsy and pregnancy: Incidence, comorbidities and complications. A meta-analysis and systematic review of the literature // Clin. Otolaryngol. 2023. Vol. 48, № 4. P. 576–586.
68. Koryagina A.D., Murashko A. V., Popova E. V. Peripheral neuropathy occurring during pregnancy (literature review) // V.F.Snegirev Arch. Obstet. Gynecol. 2023. Vol. 10, № 3. P. 187–193.
69. Dong S.H. et al. Recurrent Bell's palsy // Clin. Otolaryngol. 2019. Vol. 44, № 3. P. 305–312.
70. Stornaiuolo A. et al. Multiple cranial neuropathy due to varicella zoster virus reactivation without vesicular rash: a challenging diagnosis // Neurol. Sci. 2023. Vol. 44, № 10. P. 3687–3689.
71. Teggi R. et al. Cochleo-Vestibular Disorders in Herpes Zoster Oticus: A Literature Review and a Case of Bilateral Vestibular Hypofunction in Unilateral HZO // J. Clin. Med. 2023. Vol. 12, № 19. P. 6206.
72. Евтушенко С.К., Гриштакова Е.Г. Ранняя диагностика и иммунокорригирующая терапия рецидивирующего неврита лицевого нерва как проявление синдрома Мелькерссона-Россолимо-Розенталя у взрослых и детей // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1990. Vol. 12. P. 31–35.
73. SIMONE M. et al. Intraparotid facial nerve schwannoma: two case reports and a review of the literature // Acta Otorhinolaryngol. Ital. 2018. Vol. 38, № 1. P. 73–77.
74. Shimizu K. et al. Intraparotid facial nerve schwannoma: a report of five cases and an analysis of MR imaging results. // AJNR. Am. J. Neuroradiol. 2005. Vol. 26, № 6. P. 1328–1330.
75. Auger R.G., Whisnant J.P. Hemifacial Spasm in Rochester and Olmsted County, Minnesota, 1960 to 1984 // Arch. Neurol. 1990. Vol. 47, № 11. P. 1233–1234.
76. Çelik M., Forta H., Vural Ç. The Development of Synkinesis after Facial Nerve Paralysis // Eur. Neurol. 2000. Vol. 43, № 3. P. 147–151.
77. Salles A.G. et al. Epidemiologic Overview of Synkinesis in 353 Patients with Longstanding Facial Paralysis under Treatment with Botulinum Toxin for 11 Years //

- Plast. Reconstr. Surg. 2015. Vol. 136, № 6. P. 1289–1298.
78. Albahkaly S. et al. Reappraisal of glossopharyngeal neuralgia // *Interdiscip. Neurosurg.* 2018. Vol. 11. P. 34–36.
  79. Han A. et al. Glossopharyngeal Neuralgia: Epidemiology, Risk factors, Pathophysiology, Differential diagnosis, and Treatment Options // *Heal. Psychol. Res.* 2022. Vol. 10, № 5.
  80. Shah R.J., Padalia D. Glossopharyngeal Neuralgia. 2024.
  81. Burchiel K.J. A New Classification for Facial Pain // *Neurosurgery.* 2003. Vol. 53, № 5. P. 1164–1167.
  82. Zavaliiy L.B. et al. Comprehensive approach to the diagnosis, treatment and rehabilitation of patients with facial nerve neuropathy at different periods of the disease // *Russ. Neurol. J.* 2022. Vol. 27, № 1. P. 69–79.
  83. Maarbjerg S. et al. Trigeminal Neuralgia – A Prospective Systematic Study of Clinical Characteristics in 158 Patients // *Headache J. Head Face Pain.* 2014. Vol. 54, № 10. P. 1574–1582.
  84. Nurmikko T.J. Altered Cutaneous Sensation in Trigeminal Neuralgia // *Arch. Neurol.* 1991. Vol. 48, № 5. P. 523–527.
  85. Mock D., Frydman W., Gordon A.S. Atypical facial pain: A retrospective study // *Oral Surgery, Oral Med. Oral Pathol.* 1985. Vol. 59, № 5. P. 472–474.
  86. Pfaffenrath V. et al. Atypical facial pain—application of the IHS criteria in a clinical sample // *Cephalalgia.* 1993. Vol. 13, № 12\_suppl. P. 84–88.
  87. Lang E. et al. Persistent idiopathic facial pain exists independent of somatosensory input from the painful region: findings from quantitative sensory functions and somatotopy of the primary somatosensory cortex // *Pain.* 2005. Vol. 118, № 1. P. 80–91.
  88. Peck C.C. et al. Expanding the taxonomy of the diagnostic criteria for temporomandibular disorders // *J. Oral Rehabil.* 2014. Vol. 41, № 1. P. 2–23.
  89. Truini A. et al. Pathophysiology of pain in postherpetic neuralgia: A clinical and neurophysiological study // *Pain.* 2008. Vol. 140, № 3. P. 405–410.
  90. Alvarez F.K. et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia // *J. Oral Pathol. Med.* 2007. Vol. 36, № 6. P. 347–350.
  91. Chae S.A. et al. Association Between Clinical Symptoms, Electrodiagnostic Findings, Clinical Outcome, and Prodromal Symptoms in Patients With Bell’s Palsy // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 2023. Vol. 132, № 1. P. 27–34.
  92. Lee S.-Y., Seong J., Kim Y.H. Clinical Implication of Facial Nerve Decompression in Complete Bell’s Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Clin. Exp. Otorhinolaryngol.* 2019. Vol. 12, № 4. P. 348–359.



93. Rimkevichus A.A.R. et al. First experience with botulinum toxin type A in central prosoparesis // Pharmateca. 2022. Vol. 3\_2022. P. 83–90.
94. Zavaliy L.B. et al. The neuropathy of marginal mandibular branch of the facial nerve // Zhurnal Nevrol. i psikhatrii im. S.S. Korsakova. 2022. Vol. 122, № 11. P. 143.
95. RALLI G., MAGLIULO G., GAGLIARDI M. Bell's palsy and stapedial reflex // Clin. Otolaryngol. 1986. Vol. 11, № 4. P. 261–265.
96. Rosen G., Sellars S.L. The stapedius reflex in idiopathic facial palsy // J. Laryngol. Otol. 1980. Vol. 94, № 9. P. 1017–1020.
97. Саксонова Е.В., Орлова О.Р. Болевой синдром при параличе Белла // Лечение заболеваний нервной системы. 2014. Vol. 3, № 15. P. 36–40.
98. Orlova O.R. et al. The use of botulinum toxin type a in the acute phase of facial nerve injury after neurosurgical surgery // Vopr. neurokhirurgii Im. N.N. Burdenko. 2014. Vol. 78, № 6. P. 50.
99. Zavaliy L.B. et al. Rehabilitation of patients with facial nerve neuropathy in cases of increased muscle tone on the healthy side of the face // Zhurnal Nevrol. i psikhatrii im. S.S. Korsakova. 2024. Vol. 124, № 2. P. 116.
100. Volk G.F. et al. Quantitative ultrasonography of facial muscles in patients with chronic facial palsy // Muscle Nerve. 2014. Vol. 50, № 3. P. 358–365.
101. Zavaliy L.B. et al. Rehabilitation of patients with complications of facial nerve neuropathy // Zhurnal Nevrol. i psikhatrii im. S.S. Korsakova. 2023. Vol. 123, № 11. P. 90.
102. Завалий Л.Б. et al. Диагностика, лечение и реабилитация пациентов с паралитическим лагофthalmом // Нервные болезни. 2023. Vol. 3. P. 36–45.
103. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия. В 2 т. Т. 1. Неврология : учебник / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова; под ред. А. Н. Коновалова, А. В. Козлова. - 4-е изд., доп. . Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. 640 p.
104. Remick R.A., Blasberg B. Psychiatric aspects of atypical facial pain. // J. Can. Dent. Assoc. 1985. Vol. 51, № 12. P. 913–916.
105. Essentials of Pain Medicine. Elsevier, 2011.
106. Heckmann J.G. et al. The Diagnosis and Treatment of Idiopathic Facial Paresis (Bell's Palsy) // Dtsch. Arztebl. Int. 2019.
107. Singh A., Deshmukh P. Bell's Palsy: A Review // Cureus. 2022.
108. Weiss A.L., Ehrhardt K.P., Tolba R. Atypical Facial Pain: a Comprehensive, Evidence-Based Review // Curr. Pain Headache Rep. 2017. Vol. 21, № 2. P. 8.
109. Ponte C. et al. 2022 American College of Rheumatology/EULAR Classification Criteria for Giant Cell Arteritis // Arthritis Rheumatol. 2022. Vol. 74, № 12. P. 1881–1889.

110. Yanagihara N. Incidence of Bell's Palsy // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1988. Vol. 97, № 6\_suppl3. P. 3–4.
111. DE DIEGO J.I. et al. Seasonal Patterns of Idiopathic Facial Paralysis: A 16-Year Study // *Otolaryngol. Neck Surg.* 1999. Vol. 120, № 2. P. 269–271.
112. Petrikov S.S. et al. Routing, diagnosis and treatment of adult patients with facial nerve neuropathy in the metropolis // *Russ. Neurol. J.* 2023. Vol. 28, № 5. P. 40–51.
113. Zavaliy L.B. et al. Diagnosis of patients with facial neuropathy by practicing neurologists: online survey // *Russ. Neurol. J.* 2023. Vol. 28, № 2. P. 15–24.
114. Cabrol C. et al. Sunnybrook Facial Grading System: Intra-rater and Inter-rater Variabilities // *Otol. Neurotol.* 2021. Vol. 42, № 7. P. 1089–1094.
115. Fieux M. et al. French Society of ENT (SFORL) guidelines. Management of acute Bell's palsy // *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* 2020. Vol. 137, № 6. P. 483–488.
116. House J.W., Brackmann D.E. Facial Nerve Grading System // *Otolaryngol. Neck Surg.* 1985. Vol. 93, № 2. P. 146–147.
117. Hu W.-L., Ross B., Nedzelski J. Reliability of the Sunnybrook Facial Grading System by Novice Users // *J. Otolaryngol.* 2001. Vol. 30, № 04. P. 208.
118. MAT LAZIM N. et al. Comparison of 3 Grading Systems (House-Brackmann, Sunnybrook, Sydney) for the Assessment of Facial Nerve Paralysis and Prediction of Neural Recovery // *Medeni. Med. J.* 2023. Vol. 38, № 2. P. 111–119.
119. Завалий Л.Б. et al. Современные подходы к диагностике и лечению лагофтальма при невропатии лицевого нерва // *Нервные болезни.* 2023. Vol. 1. P. 81–88.
120. Baugh R.F. et al. Clinical Practice Guideline: Bell's Palsy // *Otolaryngol. Neck Surg.* 2013. Vol. 149, № S3.
121. de Almeida J.R. et al. Management of Bell palsy: clinical practice guideline // *Can. Med. Assoc. J.* 2014. Vol. 186, № 12. P. 917–922.
122. Castiglione M. et al. Immediate disappearance of hemifacial spasm after partial removal of ponto-medullary junction anaplastic astrocytoma: case report // *Neurosurg. Rev.* 2015. Vol. 38, № 2. P. 385–390.
123. Lee S.-U. et al. Lower brainstem melanocytoma masquerading as vestibular paroxysmia // *J. Neurol.* 2018. Vol. 265, № 5. P. 1222–1225.
124. Martin E.J. et al. Hemifacial Spasm Secondary to Parotid Pleomorphic Adenoma With Stylomastoid Foramen Extension // *Otol. Neurotol.* 2017. Vol. 38, № 1. P. 129–132.
125. Basker R.M., Sturdee D.W., Davenport J.C. Patients with burning mouths. A clinical investigation of causative factors, including the climacteric and diabetes // *Br. Dent. J.* 1978. Vol. 145, № 1. P. 9–16.

126. CARRINGTON J., GETTER L., BROWN R.S. Diabetic neuropathy masquerading as glossodynia // J. Am. Dent. Assoc. 2001. Vol. 132, № 11. P. 1549–1551.
127. Faccini J.M. Oral manifestations of vitamin B12 deficiency // Br. J. Oral Surg. 1968. Vol. 6, № 2. P. 137–140.
128. Kanaparthi Alekhya, Srikar Muppirala. Oral Manifestations of Vitamin B12 (Cobalamin) Deficiency: A Review // Int. Healthc. Res. J. 2019. Vol. 3, № 1. P. 9–15.
129. Fan H.-R. et al. Correction: Early Diagnosis of Herpes Zoster Neuralgia: A Narrative Review // Pain Ther. 2024. Vol. 13, № 5. P. 1323–1323.
130. Kilgore P.E. et al. Varicella in Americans from NHANES III: Implications for control through routine immunization // J. Med. Virol. 2003. Vol. 70, № S1. P. S111–S118.
131. Oya R. et al. Neutrophil-to-Lymphocyte Ratio and Platelet-to-Lymphocyte Ratio as Prognostic Hematologic Markers of Bell's Palsy: A Meta-analysis // Otol. Neurotol. 2019. Vol. 40, № 5. P. 681–687.
132. Runesson B., Jonsson A., Lindeman E. [Diethylene glycol poisoning - the first known Swedish case]. // Lakartidningen. 2021. Vol. 118.
133. Simsek M., Bilici M., Tekin S. Creatinine kinase elevation and peripheral neuropathy during nivolumab treatment of a patient with metastatic renal cell carcinoma // Indian J. Cancer. 2018. Vol. 55, № 4. P. 413.
134. Shekar V. et al. Facial nerve paralysis: A case report of rare complication in uncontrolled diabetic patient with mucormycosis // J. Nat. Sci. Biol. Med. 2015. Vol. 6, № 1. P. 226.
135. Liu M. et al. Bulbar Paralysis and Facial Paralysis due to Metastatic Hepatocellular Carcinoma // Medicine (Baltimore). 2016. Vol. 95, № 4. P. e2632.
136. Ramirez-Sanchez C. et al. A unique case of Miller Fisher-Guillain-Barré overlap syndrome in a liver transplant recipient // J. Neurovirol. 2021. Vol. 27, № 5. P. 797–801.
137. Hwang Y.S. et al. Two cases of Ramsay-Hunt syndrome following varicella zoster viral meningitis in young immunocompetent men: case reports // BMC Neurol. 2023. Vol. 23, № 1. P. 43.
138. Hepprich M. et al. Hypothyroidism manifesting as multiple cranial neuropathies: a case report // J. Med. Case Rep. 2019. Vol. 13, № 1. P. 180.
139. Saito O. et al. Diagnosis and Treatment for Bell's Palsy Associated with Diabetes Mellitus // Acta Otolaryngol. 1994. Vol. 114, № sup511. P. 153–155.
140. Sathirapanya P. et al. Peripheral facial paralysis associated with HIV infection: A case series and literature review // Clin. Neurol. Neurosurg. 2018. Vol. 172. P. 124–129.
141. Cooper L. et al. Lyme disease and Bell's palsy: an epidemiological study of diagnosis and risk in England // Br. J. Gen. Pract. 2017. Vol. 67, № 658. P. e329–e335.

142. Gordillo-Pérez G. et al. Serological Evidence of *Borrelia Burgdorferi* Infection in Mexican Patients with Facial Palsy. // Rev. Invest. Clin. 2017. Vol. 69, № 6. P. 344–348.
143. Wallménus K., Pålsson C., Nilsson K. Retrospective serological study of *Rickettsia* spp. and *Borrelia* spp. antibodies in patients with peripheral facial nerve palsy // Infect. Ecol. Epidemiol. 2021. Vol. 11, № 1.
144. Stahl A. et al. Association Between Thyroid-Stimulating Hormone Level and Bell's Palsy // Otol. Neurotol. 2023. Vol. 44, № 7. P. 730–736.
145. MAJIGSUREN M. et al. Comparison of Brain Tumor Contrast-enhancement on T1-weighted-CUBE and 3D-SPGR Images // Magn. Reson. Med. Sci. 2016. Vol. 15, № 1. P. 34–40.
146. Liang C. et al. Different MRI-based methods for the diagnosis of neurovascular compression in trigeminal neuralgia or hemifacial spasm: A network meta-analysis // J. Clin. Neurosci. 2023. Vol. 108. P. 19–24.
147. Koch M. et al. Ultrasound in Inflammatory and Obstructive Salivary Gland Diseases: Own Experiences and a Review of the Literature // J. Clin. Med. 2021. Vol. 10, № 16. P. 3547.
148. Öztunç H. et al. Cone-beam computed tomographic evaluation of styloid process: a retrospective study of 208 patients with orofacial pain // Head Face Med. 2014. Vol. 10, № 1. P. 5.
149. Choi E. et al. Artificial intelligence in detecting temporomandibular joint osteoarthritis on orthopantomogram // Sci. Rep. 2021. Vol. 11, № 1. P. 10246.
150. Schmitter M. et al. Validity of temporomandibular disorder examination procedures for assessment of temporomandibular joint status // Am. J. Orthod. Dentofac. Orthop. 2008. Vol. 133, № 6. P. 796–803.
151. Cornelissen P. et al. 3. Persistent Idiopathic Facial Pain // Pain Pract. 2009. Vol. 9, № 6. P. 443–448.
152. Nóbrega J.C.M. et al. Differential diagnosis in atypical facial pain: a clinical study // Arq. Neuropsiquiatr. 2007. Vol. 65, № 2A. P. 256–261.
153. MANFREDINI D. et al. Surface electromyography of jaw muscles and kinesigraphic recordings: diagnostic accuracy for myofascial pain // J. Oral Rehabil. 2011. Vol. 38, № 11. P. 791–799.
154. Paterson A.J. et al. Burning mouth syndrome: the relationship between the HAD scale and parafunctional habits // J. Oral Pathol. Med. 1995. Vol. 24, № 7. P. 289–292.
155. Gunes A. et al. Trigeminal nerve and pathologies in magnetic resonance imaging – a pictorial review // Polish J. Radiol. 2018. Vol. 83. P. 289–296.

156. Zhao Y.-X. et al. Trigeminal somatosensory-evoked potential // *Medicine (Baltimore)*. 2017. Vol. 96, № 3. P. e5872.
157. Whyte A., Matias M.A.T.J. Imaging of orofacial pain // *J. Oral Pathol. Med.* 2020. Vol. 49, № 6. P. 490–498.
158. Edvardsson B., Persson S. Cluster Headache and Parietal Glioblastoma Multiforme // *Neurologist*. 2012. Vol. 18, № 4. P. 206–207.
159. Levy M.J., Robertson I., Howlett T.A. Cluster Headache Secondary to Macroprolactinoma with Ipsilateral Cavernous Sinus Invasion // *Case Rep. Neurol. Med.* 2012. Vol. 2012. P. 1–3.
160. Porta-Etessam J. et al. Clusterlike Headache as First Manifestation of a Prolactinoma // *Headache J. Head Face Pain*. 2001. Vol. 41, № 7. P. 723–725.
161. Chitsantikul P., Becker W.J. SUNCT, SUNA and pituitary tumors: Clinical characteristics and treatment // *Cephalalgia*. 2013. Vol. 33, № 3. P. 160–170.
162. Jiménez Caballero P.E., Portilla Cuenca J.C., Casado Naranjo I. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA) secondary to epidermoid cyst in the right cerebellopontine angle successfully treated with surgery // *J. Headache Pain*. 2011. Vol. 12, № 3. P. 385–387.
163. Jacob S., Rajabally Y. Short-Lasting Unilateral Neuralgiform Headache with Cranial Autonomic Symptoms (SUNA) Following Vertebral Artery Dissection // *Cephalalgia*. 2007. Vol. 27, № 3. P. 283–285.
164. Murphy T.P., Teller D.C. Magnetic Resonance Imaging of the Facial Nerve During Bell's Palsy // *Otolaryngol. Neck Surg.* 1991. Vol. 105, № 5. P. 667–674.
165. Saatçi I. et al. MRI of the facial nerve in idiopathic facial palsy // *Eur. Radiol.* 1996. Vol. 6, № 5. P. 631–636.
166. Kinoshita T. et al. Facial Nerve Palsy: Evaluation by Contrast-enhanced MR Imaging // *Clin. Radiol.* 2001. Vol. 56, № 11. P. 926–932.
167. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 928н “Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с острыми нарушениями мозгового кровообращения.”
168. Breadon G.E., Cody D.T.R., Weilandz L.H. Facial palsy: Unusual Etiology // *Laryngoscope*. 1977. Vol. 87, № 1. P. 26–34.
169. Klimkin A. V., Voitenkov V.B., Skripchenko N. V. Neurosonography of the facial nerve in children with idiopathic neuropathy of facial nerve // *Zhurnal Nevrol. i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2017. Vol. 117, № 12. P. 52.
170. Petrikov S.S. et al. Neuroimaging in facial nerve neuropathy // *Russ. Neurol. J.* 2023. Vol.

28, № 4. P. 24–34.

171. Guenette J.P. et al. MR Imaging of the Extracranial Facial Nerve with the CISS Sequence // Am. J. Neuroradiol. 2019.
172. Lee M.-K. et al. Identification of the intraparotid facial nerve on MRI: a systematic review and meta-analysis // Eur. Radiol. 2021. Vol. 31, № 2. P. 629–639.
173. Dreizin D. et al. CT of Skull Base Fractures: Classification Systems, Complications, and Management // RadioGraphics. 2021. Vol. 41, № 3. P. 762–782.
174. Rajati M. et al. Accuracy of high-resolution computed tomography in locating facial nerve injury sites in temporal bone trauma // Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology. 2014. Vol. 271, № 8. P. 2185–2189.
175. Stewart K.E., Bannon R., Bannister M. Benign parotid mass and facial palsy: systematic review. // Ann. R. Coll. Surg. Engl. 2021. Vol. 103, № 1. P. 47–52.
176. Kim J.K. et al. Ultrasonographic Localization of Parotid Gland Tumor Relative to the Facial Nerve Using Stensen's Duct Criterion // J. Oral Maxillofac. Surg. 2023. Vol. 81, № 8. P. 1055–1061.
177. Завалий Л.Б. et al. Невропатия лицевого нерва: оперировать или нет? // Нервные болезни. 2023. Vol. 4. P. 76–84.
178. Khedr E.M. et al. Prognostic role of neurophysiological testing 3–7 days after onset of acute unilateral Bell's palsy // Neurophysiol. Clin. 2018. Vol. 48, № 2. P. 111–117.
179. OLSEN P.Z. PREDICTION OF RECOVERY IN BELL'S PALSY // Acta Neurol. Scand. 2009. Vol. 52. P. 1–119.
180. Савицкая Н.Г. et al. Электромиография: прогноз и оценка эффективности терапии при параличе Белла // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2011. Vol. 3. P. 60–64.
181. Савицкая Н.Г. et al. Возможности электромиографии в прогнозировании восстановления при идиопатической нейропатии лицевого нерва // Нервно-мышечные болезни. 2012. Vol. 4. P. 36–42.
182. Kim J. et al. Surgical Reconsideration of Traumatic Facial Paralysis // Otol. Neurotol. 2022. Vol. 43, № 8. P. 968–972.
183. Gantz B.J. et al. Surgical Management of Bell's Palsy // Laryngoscope. 1999. Vol. 109, № 8. P. 1177–1188.
184. Завалий Л.Б. et al. Клинический случай восстановления функции мимических мышц у пациентки с травматическим поражением краевой нижнечелюстной ветви лицевого нерва при плегии мышцы, опускающей нижнюю губу // Нервные болезни. 2022. Vol. 3. P. 52–55.

185. Chekhonatskaya K.I. et al. Clinical Case of Facial Muscles Function Recovery in a Patient With Idiopathic Lesions of the Facial Nerve With Unfavorable Myographic Predictors // Russ. Sklifosovsky J. "Emergency Med. Care." 2021. Vol. 10, № 1. P. 216–223.
186. Fischbein N.J. et al. MR imaging in two cases of subacute denervation change in the muscles of facial expression. // AJNR. Am. J. Neuroradiol. 2001. Vol. 22, № 5. P. 880–884.
187. Kaylie D.M., Wax M.K., Weissman J.L. Preoperative facial muscle imaging predicts final facial function after facial nerve grafting. // AJNR. Am. J. Neuroradiol. 2003. Vol. 24, № 3. P. 326–330.
188. Farrugia M.E. et al. Magnetic resonance imaging of facial muscles // Clin. Radiol. 2007. Vol. 62, № 11. P. 1078–1086.
189. Hermier M. Imaging of hemifacial spasm // Neurochirurgie. 2018. Vol. 64, № 2. P. 117–123.
190. Garcia M. et al. High-Resolution 3D-Constructive Interference in Steady-State MR Imaging and 3D Time-of-Flight MR Angiography in Neurovascular Compression: A Comparison between 3T and 1.5T // Am. J. Neuroradiol. 2012. Vol. 33, № 7. P. 1251–1256.
191. Zakrzewska J.M. Diagnosis and Differential Diagnosis of Trigeminal Neuralgia // Clin. J. Pain. 2002. Vol. 18, № 1. P. 14–21.
192. Hegarty A.M., Zakrzewska J.M. Differential diagnosis for orofacial pain, including sinusitis, tmd, trigeminal neuralgia // Dent. Update. 2011. Vol. 38, № 6. P. 396–408.
193. Melek L.N., Devine M., Renton T. The psychosocial impact of orofacial pain in trigeminal neuralgia patients: a systematic review // Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2018. Vol. 47, № 7. P. 869–878.
194. Zakrzewska J.M., Patsalos P.N. Long-term cohort study comparing medical (oxcarbazepine) and surgical management of intractable trigeminal neuralgia // Pain. 2002. Vol. 95, № 3. P. 259–266.
195. Spatz A.L., Zakrzewska J.M., Kay E.J. Decision analysis of medical and surgical treatments for trigeminal neuralgia: How patient evaluations of benefits and risks affect the utility of treatment decisions // Pain. 2007. Vol. 131, № 3. P. 302–310.
196. Di Stefano G., Maarbjerg S., Truini A. Trigeminal neuralgia secondary to multiple sclerosis: from the clinical picture to the treatment options // J. Headache Pain. 2019. Vol. 20, № 1. P. 20.
197. Ferraro D. et al. Characteristics and treatment of Multiple Sclerosis-related trigeminal neuralgia: An Italian multi-centre study // Mult. Scler. Relat. Disord. 2020. Vol. 37. P.

101461.

198. Cibirka R.M., Nelson S.K., Lefebvre C.A. Burning mouth syndrome: A review of etiologies // *J. Prosthet. Dent.* 1997. Vol. 78, № 1. P. 93–97.
199. Giannakopoulos N.N. et al. Anxiety and depression in patients with chronic temporomandibular pain and in controls // *J. Dent.* 2010. Vol. 38, № 5. P. 369–376.
200. Velly A.M. et al. The effect of catastrophizing and depression on chronic pain – a prospective cohort study of temporomandibular muscle and joint pain disorders // *Pain.* 2011. Vol. 152, № 10. P. 2377–2383.
201. Dahan H. et al. Specific and number of comorbidities are associated with increased levels of temporomandibular pain intensity and duration // *J. Headache Pain.* 2015. Vol. 16, № 1. P. 47.
202. National Guideline Centre (UK). Evidence review for psychological therapy for chronic primary pain: Chronic pain (primary and secondary) in over 16s: assessment of all chronic pain and management of chronic primary pain: Evidence review F. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2021 Apr. (NICE Guideline, No. 193.) Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK569983/> [Electronic resource].
203. Werner R.N. et al. European consensus-based (S2k) Guideline on the Management of Herpes Zoster – guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV), Part 2: Treatment // *J. Eur. Acad. Dermatology Venereol.* 2017. Vol. 31, № 1. P. 20–29.
204. Gross G.E. et al. S2k guidelines for the diagnosis and treatment of herpes zoster and postherpetic neuralgia // *JDDG J. der Dtsch. Dermatologischen Gesellschaft.* 2020. Vol. 18, № 1. P. 55–78.
205. Renton T. Dental (Odontogenic) Pain. // *Rev. pain.* 2011. Vol. 5, № 1. P. 2–7.
206. World Dental Federation F. Odontogenic Pain Management: Adopted by the FDI General Assembly: August 2017, Madrid, Spain. // *Int. Dent. J.* 2018. Vol. 68, № 1. P. 20–21.
207. Zavaliy L.B. et al. Screening diagnostics of emotional distress in patients with facial neuropathy // *Russ. Neurol. J.* 2022. Vol. 27, № 3. P. 47–53.
208. Rakhmanina A.A. et al. Psychological Factors of Emotional Disadaptation in Patients with Facial Movement Disorders // *Clin. Psychol. Spec. Educ.* 2022. Vol. 11, № 4. P. 159–178.
209. Casazza G.C., Schwartz S.R., Gurgel R.K. Systematic Review of Facial Nerve Outcomes After Middle Fossa Decompression and Transmastoid Decompression for Bell’s Palsy With Complete Facial Paralysis // *Otol. Neurotol.* 2018. Vol. 39, № 10. P. 1311–1318.
210. Wang P. et al. Effects of Surgical Timing of Facial Nerve Decompression for Patients With Severe Bell’s Palsy. // *Altern. Ther. Health Med.* 2023. Vol. 29, № 2. P. 70–75.



211. Wang P. et al. [Effect analysis of facial nerve decompression surgery in the treatment of Bell's palsy and Hunt syndrome]. // Lin Chung. Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2024. Vol. 38, № 5. P. 391–394.
212. Berania I. et al. Delayed facial nerve decompression for severe refractory cases of Bell's palsy: A 25-year experience // J. Otolaryngol. - Head Neck Surg. 2018. Vol. 47, № 1.
213. Han J.H. et al. Facial reanimation using hypoglossal-facial nerve anastomosis after schwannoma removal // Acta Otolaryngol. 2017. Vol. 137, № 1. P. 99–105.
214. Socolovsky M. et al. Bell's palsy and partial hypoglossal to facial nerve transfer: Case presentation and literature review // Surg. Neurol. Int. 2012. Vol. 3, № 1. P. 46.
215. Kim L., Byrne P.J. Controversies in Contemporary Facial Reanimation // Facial Plast. Surg. Clin. North Am. 2016. Vol. 24, № 3. P. 275–297.
216. Harris B.N., Tollefson T.T. Facial reanimation // Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg. 2015. Vol. 23, № 5. P. 399–406.
217. Faria J.C.M. et al. Muscle Transplants for Facial Reanimation // Ann. Plast. Surg. 2009. Vol. 63, № 2. P. 148–152.
218. Guntinas-Lichius O., Genther D.J., Byrne P.J. Facial Reconstruction and Rehabilitation. 2016. P. 120–131.
219. Azizzadeh B., Pettijohn K.J. The Gracilis Free Flap // Facial Plast. Surg. Clin. North Am. 2016. Vol. 24, № 1. P. 47–60.
220. Ueda K. et al. Combination of Hypoglossal-Facial Nerve Jump Graft by End-to-Side Neurorrhaphy and Cross-Face Nerve Graft for the Treatment of Facial Paralysis // J. Reconstr. Microsurg. 2007. Vol. 23, № 4. P. 181–187.
221. Biglioli F. et al. Masseteric-facial nerve neurorrhaphy: results of a case series // J. Neurosurg. 2017. Vol. 126, № 1. P. 312–318.
222. Cotrufo S. et al. Topographic anatomy of the nerve to masseter: An anatomical and clinical study // J. Plast. Reconstr. Aesthetic Surg. 2011. Vol. 64, № 11. P. 1424–1429.
223. Fournier H.-D. et al. An anatomical study of the motor distribution of the mandibular nerve for a masseteric-facial anastomosis to restore facial function // Surg. Radiol. Anat. 1997. Vol. 19, № 4. P. 241–244.
224. Faria J.C.M., Scopel G.P., Ferreira M.C. Facial Reanimation With Masseteric Nerve // Ann. Plast. Surg. 2010. Vol. 64, № 1. P. 31–34.
225. Coombs C.J. et al. Masseteric-facial nerve coaptation – an alternative technique for facial nerve reinnervation // J. Plast. Reconstr. Aesthetic Surg. 2009. Vol. 62, № 12. P. 1580–1588.
226. Ahuja R.B., Chatterjee P. Contemporary Solutions for the Treatment of Facial Nerve

- Paralysis // *Plast. Reconstr. Surg.* 2016. Vol. 137, № 2. P. 482e-483e.
227. Owusu Boahene K.D. Temporalis Muscle Tendon Unit Transfer for Smile Restoration After Facial Paralysis // *Facial Plast. Surg. Clin. North Am.* 2016. Vol. 24, № 1. P. 37–45.
  228. Namavarian A. et al. Selective Neurectomy for Postfacial Paralysis Synkinesis: A Systematic Review // *Facial Plast. Surg.* 2024.
  229. Azizzadeh B. et al. Modified Selective Neurectomy for the Treatment of Post-Facial Paralysis Synkinesis // *Plast. Reconstr. Surg.* 2019. Vol. 143, № 5. P. 1483–1496.
  230. Azizzadeh B., Frisenda J.L. Surgical Management of Postparalysis Facial Palsy and Synkinesis // *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2018. Vol. 51, № 6. P. 1169–1178.
  231. Holste K. et al. Spasm Freedom Following Microvascular Decompression for Hemifacial Spasm: Systematic Review and Meta-Analysis // *World Neurosurg.* 2020. Vol. 139. P. e383–e390.
  232. Wolff Fernandes F., Krauss J.K. Microvascular Decompression: A Bibliometric Analysis of the 100 Most Cited Articles // *World Neurosurg.* 2022. Vol. 164. P. e67–e81.
  233. Rao S., Rao S.J., Raghani M. Glossopharyngeal Neuralgia, An Usually Overlooked Diagnosis: A Prospective Single Center Observation Study // *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2022. Vol. 74, № S2. P. 1955–1960.
  234. Revuelta-Gutiérrez R. et al. Glossopharyngeal and vagoglossopharyngeal neuralgia: Long-term surgical outcomes in a single institution // *Surg. Neurol. Int.* 2023. Vol. 14. P. 267.
  235. Bendtsen L. et al. European Academy of Neurology guideline on trigeminal neuralgia // *Eur. J. Neurol.* 2019. Vol. 26, № 6. P. 831–849.
  236. Chong M.S., Bahra A., Zakrzewska J.M. Guidelines for the management of trigeminal neuralgia // *Cleve. Clin. J. Med.* 2023. Vol. 90, № 6. P. 355–362.
  237. Неврология. Фармакотерапия без ошибок. Руководство для врачей / под ред. А.А. Скоромца, А.В. Амелина. Москва: Е-нот, 2019. 608 p.
  238. Royal College of Surgeons of England. Guidelines for the management of trigeminal neuralgia. 2021.
  239. Hu X. et al. Efficacy and Safety of Botulinum Toxin Type A in the Treatment of Trigeminal Neuralgia // *Clin. J. Pain.* 2024. Vol. 40, № 6. P. 383–392.
  240. Morra M.E. et al. Therapeutic efficacy and safety of Botulinum Toxin A Therapy in Trigeminal Neuralgia: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials // *J. Headache Pain.* 2016. Vol. 17, № 1. P. 63.
  241. Zhang H. et al. Two doses of botulinum toxin type A for the treatment of trigeminal neuralgia: observation of therapeutic effect from a randomized, double-blind, placebo-

- controlled trial // J. Headache Pain. 2014. Vol. 15, № 1. P. 65.
242. Herrero Babiloni A. et al. Non-invasive brain stimulation in chronic orofacial pain: a systematic review // J. Pain Res. 2018. Vol. Volume 11. P. 1445–1457.
243. Säisänen L. et al. Efficacy and tolerability in patients with chronic facial pain of two consecutive treatment periods of rTMS applied over the facial motor cortex, using protocols differing in stimulation frequency, duration, and train pattern // Neurophysiol. Clin. 2022. Vol. 52, № 2. P. 95–108.
244. Moore D. et al. A systematic review of rescue analgesic strategies in acute exacerbations of primary trigeminal neuralgia // Br. J. Anaesth. 2019. Vol. 123, № 2. P. e385–e396.
245. Zúñiga C. et al. Acute Treatment of Trigeminal Neuralgia With Onabotulinum Toxin A // Clin. Neuropharmacol. 2013. Vol. 36, № 5. P. 146–150.
246. Hsu C.-C. et al. Rapid Management of Trigeminal Neuralgia and Comorbid Major Depressive Disorder With Duloxetine // Ann. Pharmacother. 2014. Vol. 48, № 8. P. 1090–1092.
247. Carasso R.L., Yehuda S., Streifler M. Clomipramine and Amitriptyline in the Treatment of Severe Pain // Int. J. Neurosci. 1979. Vol. 9, № 3. P. 191–194.
248. Gallagher H.C. et al. Venlafaxine for neuropathic pain in adults // Cochrane Database Syst. Rev. 2015. Vol. 2017, № 6.
249. Lunn M.P., Hughes R.A., Wiffen P.J. Duloxetine for treating painful neuropathy, chronic pain or fibromyalgia // Cochrane Database Syst. Rev. 2014. Vol. 2015, № 10.
250. Birkinshaw H. et al. Antidepressants for pain management in adults with chronic pain: a network meta-analysis // Cochrane Database Syst. Rev. 2023. Vol. 2023, № 5.
251. Anand K.S. et al. Efficacy, safety and tolerability of duloxetine in idiopathic trigeminal neuralgia. // J. Indian Med. Assoc. 2011. Vol. 109, № 4. P. 264–266.
252. Латышева Н.В., Филатова Е.Г. Применение антидепрессантов в общей клинической практике.: Учебное пособие. Москва, 2022.
253. Aggarwal V.R. et al. Psychosocial interventions for the management of chronic orofacial pain // Cochrane Database of Systematic Reviews / ed. Aggarwal V.R. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd, 2011.
254. Aggarwal V.R. et al. Psychosocial interventions for the management of chronic orofacial pain // Cochrane Database Syst. Rev. 2015. Vol. 2015, № 12.
255. Otis J.D. Managing Chronic Pain: Therapist Guide. Oxford University Press, 2007.
256. Khan A. et al. Management of myofascial pain dysfunction syndrome with meditation and yoga: Healing through natural therapy // Natl. J. Maxillofac. Surg. 2018. Vol. 9, № 2. P. 155.

257. Day M.A. et al. Mindfulness-based Cognitive Therapy for the Treatment of Headache Pain // Clin. J. Pain. 2014. Vol. 30, № 2. P. 152–161.
258. Ren H., Shen Y., Luo F. <p>Treatment of Supraorbital Neuralgia Using Ultrasound-Guided Radiofrequency Thermocoagulation of the Supraorbital Nerve: A Retrospective Study</p> // J. Pain Res. 2020. Vol. Volume 13. P. 251–259.
259. Xie K. et al. Effects of Supraorbital Foramen Variations on the Treatment Efficacy of Radiofrequency Therapy for V1 Trigeminal Neuralgia: A Retrospective Study // Pain Res. Manag. 2020. Vol. 2020. P. 1–6.
260. Luo F. et al. High Voltage Pulsed Radiofrequency for the Treatment of Refractory Neuralgia of the Infraorbital Nerve: A Prospective Double-Blinded Randomized Controlled Study. // Pain Physician. 2017. Vol. 20, № 4. P. 271–279.
261. Jia Y. et al. The Effectiveness and Safety of 42°C Pulsed Radiofrequency Combined with 60°C Continuous Radiofrequency for Refractory Infraorbital Neuralgia: A Prospective Study. // Pain Physician. 2019. Vol. 22, № 3. P. E171–E179.
262. Sun Z. et al. Effectiveness and Safety of Radiofrequency Thermocoagulation Treatment Guided by Computed Tomography for Infraorbital Neuralgia Following Failed Conservative Treatment: A Retrospective Study // J. Pain Res. 2023. Vol. Volume 16. P. 1005–1015.
263. M M. et al. A Randomized Controlled Trial Comparing the Effect of Two-Time Durations of Balloon Compression During Percutaneous Balloon Compression in Resistant Trigeminal Neuralgia. // Pain Physician. 2024. Vol. 27, № 1. P. 21–26.
264. Jia Y. et al. Effectiveness and safety of high-voltage pulsed radiofrequency to treat patients with primary trigeminal neuralgia: a multicenter, randomized, double-blind, controlled study // J. Headache Pain. 2023. Vol. 24, № 1. P. 91.
265. Howng S.L., Chang D.S. Partial sensory rhizotomy as an alternative treatment of trigeminal neuralgia. // Kaohsiung J. Med. Sci. 1998. Vol. 14, № 8. P. 492–497.
266. Díaz-Molina J. et al. Partial sensory rhizotomy in recurrent trigeminal neuralgia. Our experience and literature review // Neurocir. (English Ed. 2024.
267. Arias M.J. Percutaneous retrogasserian glycerol rhizotomy for trigeminal neuralgia // J. Neurosurg. 1986. Vol. 65, № 1. P. 32–36.
268. Harries A.M., Mitchell R.D. Percutaneous glycerol rhizotomy for trigeminal neuralgia: safety and efficacy of repeat procedures // Br. J. Neurosurg. 2011. Vol. 25, № 2. P. 268–272.
269. Chen L. et al. Endoscopic microvascular decompression versus microscopic microvascular decompression for trigeminal neuralgia: A systematic review and meta-

- analysis // J. Clin. Neurosci. 2023. Vol. 117. P. 73–78.
270. Hannan C., Shoakazemi A., Quigley G. Microvascular Decompression for Trigeminal Neuralgia: A regional unit's experience. // Ulster Med. J. 2018. Vol. 87, № 1. P. 30–33.
  271. Andersen A.S.S. et al. Microvascular decompression in trigeminal neuralgia - a prospective study of 115 patients. // J. Headache Pain. 2022. Vol. 23, № 1. P. 145.
  272. Uhl C. et al. Transposition versus interposition method in microvascular decompression for trigeminal neuralgia: midterm analysis of both techniques in a single-center study // J. Neurosurg. 2024. P. 1–8.
  273. Mansano A.M. et al. Percutaneous Radiofrequency Ablation for Trigeminal Neuralgia Management: A Randomized, Double-Blinded, Sham-Controlled Clinical Trial // Pain Med. 2023. Vol. 24, № 3. P. 234–243.
  274. Tuleasca C. et al. Stereotactic radiosurgery for trigeminal neuralgia: a systematic review // J. Neurosurg. 2019. Vol. 130, № 3. P. 733–757.
  275. Klein J. et al. Peripheral nerve field stimulation for trigeminal neuralgia, trigeminal neuropathic pain, and persistent idiopathic facial pain // Cephalalgia. 2016. Vol. 36, № 5. P. 445–453.
  276. Gallay M.N., Moser D., Jeanmonod D. MR-Guided Focused Ultrasound Central Lateral Thalamotomy for Trigeminal Neuralgia. Single Center Experience // Front. Neurol. 2020. Vol. 11.
  277. Urgosik D., Liscak R. Medial Gamma Knife thalamotomy for intractable pain // J. Neurosurg. 2018. Vol. 129, № Suppl1. P. 72–76.
  278. Zakrzewska J.M., Wu J., Brathwaite T.S.-L. A Systematic Review of the Management of Trigeminal Neuralgia in Patients with Multiple Sclerosis // World Neurosurg. 2018. Vol. 111. P. 291–306.
  279. Abouharb A., Rathnayake H., Mehta S. The efficacy of surgery over stereotactic radiosurgery in the management of tumor-related trigeminal neuralgia // Chinese Neurosurg. J. 2024. Vol. 10, № 1. P. 27.
  280. Kim J.H. et al. Pulsed and Conventional Radiofrequency Treatment: Which Is Effective for Dental Procedure-Related Symptomatic Trigeminal Neuralgia? // Pain Med. 2013. Vol. 14, № 3. P. 430–435.
  281. Peciu-Florianu I. et al. Trigeminal Neuralgia Secondary to Meningiomas and Vestibular Schwannoma Is Improved after Stereotactic Radiosurgery: A Systematic Review and Meta-Analysis // Stereotact. Funct. Neurosurg. 2021. Vol. 99, № 1. P. 6–16.
  282. Sharav Y. et al. The analgesic effect of amitriptyline on chronic facial pain // Pain. 1987. Vol. 31, № 2. P. 199–209.

283. Forssell H. et al. Venlafaxine in the treatment of atypical facial pain: a randomized controlled trial. // J. Orofac. Pain. 2004. Vol. 18, № 2. P. 131–137.
284. Cuadrado M.-L. et al. Botulinum Neurotoxin Type-A for the Treatment of Atypical Odontalgia // Pain Med. 2016. Vol. 17, № 9. P. 1717–1721.
285. Liu Y. et al. Burning mouth syndrome: a systematic review of treatments // Oral Dis. 2018. Vol. 24, № 3. P. 325–334.
286. McMillan R. et al. Interventions for treating burning mouth syndrome // Cochrane Database Syst. Rev. 2016. Vol. 2016, № 11.
287. Lopez-D alessandro E., Escovich L. Combination of alpha lipoic acid and gabapentin, its efficacy in the treatment of Burning Mouth Syndrome: A randomized, double-blind, placebo controlled trial // Med. Oral Patol. Oral y Cir. Bucal. 2011. P. e635–e640.
288. Ta L.E., Dionne R.A. Treatment of painful temporomandibular joints with a cyclooxygenase-2 inhibitor: a randomized placebo-controlled comparison of celecoxib to naproxen // Pain. 2004. Vol. 111, № 1. P. 13–21.
289. Ferrillo M. et al. Pain Management and Rehabilitation for Central Sensitization in Temporomandibular Disorders: A Comprehensive Review // Int. J. Mol. Sci. 2022. Vol. 23, № 20. P. 12164.
290. Karateev A.E. et al. RATIONAL USE OF NONSTEROIDAL ANTI-INFLAMMATORY DRUGS. CLINICAL GUIDELINES // Rheumatol. Sci. Pract. 2018. Vol. 56. P. 1–29.
291. Castellsague J. et al. Risk of upper gastrointestinal complications in a cohort of users of nimesulide and other nonsteroidal anti-inflammatory drugs in Friuli Venezia Giulia, Italy // Pharmacoepidemiol. Drug Saf. 2013. Vol. 22, № 4. P. 365–375.
292. Castellsague J. et al. Individual NSAIDs and Upper Gastrointestinal Complications // Drug Saf. 2012. Vol. 35, № 12. P. 1127–1146.
293. Lapeyre-Mestre M., Grolleau S., Montastruc J. Adverse drug reactions associated with the use of NSAIDs: a case/noncase analysis of spontaneous reports from the French pharmacovigilance database 2002–2006 // Fundam. Clin. Pharmacol. 2013. Vol. 27, № 2. P. 223–230.
294. Kimos P. et al. Analgesic action of gabapentin on chronic pain in the masticatory muscles: A randomized controlled trial // Pain. 2007. Vol. 127, № 1. P. 151–160.
295. Abboud W.A. et al. Localized myofascial pain responds better than referring myofascial pain to botulinum toxin injections // Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2017. Vol. 46, № 11. P. 1417–1423.
296. Patel J., Cardoso J.A., Mehta S. A systematic review of botulinum toxin in the management of patients with temporomandibular disorders and bruxism // Br. Dent. J.

2019. Vol. 226, № 9. P. 667–672.
297. Thambar S. et al. Botulinum toxin in the management of temporomandibular disorders: a systematic review // *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2020. Vol. 58, № 5. P. 508–519.
  298. Harrison S. et al. A comparison of antidepressant medication alone and in conjunction with cognitive behavioural therapy for chronic idiopathic facial pain. 1997. 663–672 p.
  299. Bergdahl J., Anneroth G., Ferris H. Cognitive therapy in the treatment of patients with resistant burning mouth syndrome: a controlled study // *J. Oral Pathol. Med.* 1995. Vol. 24, № 5. P. 213–215.
  300. Miziara I.D. et al. Group psychotherapy: An additional approach to burning mouth syndrome // *J. Psychosom. Res.* 2009. Vol. 67, № 5. P. 443–448.
  301. Florjanski W. et al. Evaluation of Biofeedback Usefulness in Masticatory Muscle Activity Management—A Systematic Review // *J. Clin. Med.* 2019. Vol. 8, № 6. P. 766.
  302. Barker S., Urbanek M., Penlington C. Psychological Interventions for Persistent Orofacial Pain // *Prim. Dent. J.* 2018. Vol. 7, № 4. P. 30–34.
  303. Bayer E. et al. Sphenopalatine Ganglion Pulsed Radiofrequency Treatment in 30 Patients Suffering from Chronic Face and Head Pain // *Pain Pract.* 2005. Vol. 5, № 3. P. 223–227.
  304. Wiffen P.J. et al. Gabapentin for chronic neuropathic pain in adults // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2017. Vol. 2020, № 2.
  305. Derry S. et al. Pregabalin for neuropathic pain in adults // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2019.
  306. Bockbrader H.N. et al. A Comparison of the Pharmacokinetics and Pharmacodynamics of Pregabalin and Gabapentin // *Clin. Pharmacokinet.* 2010. Vol. 49, № 10. P. 661–669.
  307. Patel R., Dickenson A.H. Mechanisms of the gabapentinoids and  $\alpha_2\delta$ -1 calcium channel subunit in neuropathic pain // *Pharmacol. Res. Perspect.* 2016. Vol. 4, № 2.
  308. Zhou M. et al. Oxcarbazepine for neuropathic pain // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2017. Vol. 2017, № 12.
  309. Urquhart D.M. et al. Efficacy of Low-Dose Amitriptyline for Chronic Low Back Pain // *JAMA Intern. Med.* 2018. Vol. 178, № 11. P. 1474.
  310. Moore R.A. et al. Amitriptyline for neuropathic pain in adults // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2015. Vol. 2019, № 5.
  311. Aiyer R., Barkin R.L., Bhatia A. Treatment of Neuropathic Pain with Venlafaxine: A Systematic Review // *Pain Med.* 2016. P. pnw261.
  312. Finnerup N.B. et al. Pharmacotherapy for neuropathic pain in adults: a systematic review and meta-analysis // *Lancet Neurol.* 2015. Vol. 14, № 2. P. 162–173.
  313. Baron R., Mahn F. Topische Therapieformen bei peripheren neuropathischen Schmerzen

- // Der Schmerz. 2010. Vol. 24, № 4. P. 317–325.
314. Derry S. et al. Topical lidocaine for neuropathic pain in adults // Cochrane Database of Systematic Reviews / ed. Derry S. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd, 2014.
  315. Freo U., Romualdi P., Kress H.G. <p>Tapentadol for neuropathic pain: a review of clinical studies</p> // J. Pain Res. 2019. Vol. Volume 12. P. 1537–1551.
  316. Atkinson T.J. et al. Medication Pain Management in the Elderly: Unique and Underutilized Analgesic Treatment Options // Clin. Ther. 2013. Vol. 35, № 11. P. 1669–1689.
  317. Gaskell H. et al. Oxycodone for neuropathic pain in adults // Cochrane Database Syst. Rev. 2016. Vol. 2016, № 7.
  318. Duehmke R.M. et al. Tramadol for neuropathic pain in adults // Cochrane Database Syst. Rev. 2017. Vol. 2017, № 6.
  319. Cooper T.E. et al. Morphine for chronic neuropathic pain in adults // Cochrane Database Syst. Rev. 2017. Vol. 2019, № 5.
  320. Nucynta E.R. (tapentadol HCl) [package insert]. [http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda\\_docs/label/2012/200533s001lbl.pdf](http://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2012/200533s001lbl.pdf). Accessed August 14, 2013 [Electronic resource].
  321. Viana M.D.M. et al. Alpha-Lipoic Acid as an Antioxidant Strategy for Managing Neuropathic Pain. // Antioxidants (Basel, Switzerland). 2022. Vol. 11, № 12.
  322. Priyank H. et al. Management protocols of chronic Orofacial Pain: A Systematic Review // Saudi Dent. J. 2023. Vol. 35, № 5. P. 395–402.
  323. Dekhne A. et al. Effectiveness of Botulinum Toxin in the Treatment of Neuropathic Pain: A Literature Review // Cureus. 2023.
  324. Park J., Park H. Botulinum Toxin for the Treatment of Neuropathic Pain // Toxins (Basel). 2017. Vol. 9, № 9. P. 260.
  325. Carneiro B.D., Tavares I. Transcranial Magnetic Stimulation to Treat Neuropathic Pain: A Bibliometric Analysis // Healthcare. 2024. Vol. 12, № 5. P. 555.
  326. Baron R., Wasner G. Prevention and treatment of postherpetic neuralgia // Lancet. 2006. Vol. 367, № 9506. P. 186–188.
  327. Peng Z. et al. Effect of hyperbaric oxygen therapy on patients with herpes zoster. // Undersea Hyperb. Med. 2012. Vol. 39, № 6. P. 1083–1087.
  328. Schiavo S. et al. Mechanistic Rationale and Clinical Efficacy of Hyperbaric Oxygen Therapy in Chronic Neuropathic Pain: An Evidence-Based Narrative Review // Pain Res. Manag. 2021. Vol. 2021. P. 1–20.
  329. Chan A.S. et al. Phase II study of alpha-tocopherol in improving the cognitive function of



- patients with temporal lobe radionecrosis // *Cancer*. 2004. Vol. 100, № 2. P. 398–404.
330. Chung C., Bryant A., Brown P.D. Interventions for the treatment of brain radionecrosis after radiotherapy or radiosurgery // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2018. Vol. 2018, № 7.
  331. Gothard L. et al. Phase II study of vitamin E and pentoxifylline in patients with late side effects of pelvic radiotherapy // *Radiother. Oncol.* 2005. Vol. 75, № 3. P. 334–341.
  332. Arqueros-Lemus M. et al. Pentoxifylline and tocopherol for the treatment of osteoradionecrosis of the jaws. A systematic review // *Med. Oral Patol. Oral y Cir. Bucal*. 2023. P. e293–e300.
  333. Co J. et al. Hyperbaric Oxygen for Radiation Necrosis of the Brain // *Can. J. Neurol. Sci. / J. Can. des Sci. Neurol.* 2020. Vol. 47, № 1. P. 92–99.
  334. Bernhardt D. et al. DEGRO practical guideline for central nervous system radiation necrosis part 2: treatment // *Strahlentherapie und Onkol.* 2022. Vol. 198, № 11. P. 971–980.
  335. Brown J.A., Pilitsis J.G. Motor Cortex Stimulation for Central and Neuropathic Facial Pain: A Prospective Study of 10 Patients and Observations of Enhanced Sensory and Motor Function during Stimulation // *Neurosurgery*. 2005. Vol. 56, № 2. P. 290–297.
  336. Rasche D., Tronnier V.M. Clinical Significance of Invasive Motor Cortex Stimulation for Trigeminal Facial Neuropathic Pain Syndromes // *Neurosurgery*. 2016. Vol. 79, № 5. P. 655–666.
  337. Kolodziej M. et al. Treatment of Central Deafferentation and Trigeminal Neuropathic Pain by Motor Cortex Stimulation: Report of a Series of 20 Patients // *J. Neurol. Surg. Part A Cent. Eur. Neurosurg.* 2015. Vol. 77, № 01. P. 052–058.
  338. Li H. et al. Effective Treatment of Postherpetic Neuralgia at the First Branch of the Trigeminal Nerve by High-Voltage Pulsed Radiofrequency // *Front. Neurol.* 2021. Vol. 12.
  339. Zhang H. et al. Supraorbital Nerve Radiofrequency for Severe Neuralgia Caused by Herpes Zoster Ophthalmicus // *Pain Res. Manag.* 2020. Vol. 2020. P. 1–7.
  340. Johnson M.D., Burchiel K.J. Peripheral stimulation for treatment of trigeminal postherpetic neuralgia and trigeminal posttraumatic neuropathic pain: a pilot study. // *Neurosurgery*. 2004. Vol. 55, № 1. P. 135–141; discussion 141-2.
  341. Texakalidis P. et al. Peripheral trigeminal branch stimulation for refractory facial pain: A single-center experience // *Clin. Neurol. Neurosurg.* 2020. Vol. 194. P. 105819.
  342. Ellis J.A., Mejia Munne J.C., Winfree C.J. Trigeminal branch stimulation for the treatment of intractable craniofacial pain // *J. Neurosurg.* 2015. Vol. 123, № 1. P. 283–288.

343. William A. et al. Trigeminal and sphenopalatine ganglion stimulation for intractable craniofacial pain—case series and literature review // *Acta Neurochir. (Wien)*. 2016. Vol. 158, № 3. P. 513–520.
344. Slavin K. V. et al. Trigeminal and occipital peripheral nerve stimulation for craniofacial pain: a single-institution experience and review of the literature // *Neurosurg. Focus*. 2006. Vol. 21, № 6. P. 1–5.
345. Anisimov E.D. et al. Open and Percutaneous Trigeminal Nucleotomectomy: A Case Series and Literature Review // *Stereotact. Funct. Neurosurg*. 2023. Vol. 101, № 6. P. 387–394.
346. Chivukula S. et al. Spinal and Nucleus Caudalis Dorsal Root Entry Zone Lesioning for Chronic Pain: Efficacy and Outcomes // *World Neurosurg*. 2015. Vol. 84, № 2. P. 494–504.
347. Kanpolat Y. et al. SPINAL AND NUCLEUS CAUDALIS DORSAL ROOT ENTRY ZONE OPERATIONS FOR CHRONIC PAIN // *Oper. Neurosurg*. 2008. Vol. 62, № 3. P. 235–244.
348. Cohen A.S., Burns B., Goadsby P.J. High-Flow Oxygen for Treatment of Cluster Headache // *JAMA*. 2009. Vol. 302, № 22. P. 2451.
349. Medrea I. et al. Network meta-analysis of therapies for cluster headache: Effects of acute therapies for episodic and chronic cluster // *Headache J. Head Face Pain*. 2022. Vol. 62, № 4. P. 482–511.
350. Oude Nijhuis J.C., Haane D.Y., Koehler P.J. A review of the current and potential oxygen delivery systems and techniques utilized in cluster headache attacks // *Cephalalgia*. 2016. Vol. 36, № 10. P. 970–979.
351. Petersen A.S. et al. Oxygen therapy for cluster headache. A mask comparison trial. A single-blinded, placebo-controlled, crossover study // *Cephalalgia*. 2017. Vol. 37, № 3. P. 214–224.
352. Evers S., Rapoport A. The use of oxygen in cluster headache treatment worldwide – a survey of the International Headache Society (IHS) // *Cephalalgia*. 2017. Vol. 37, № 4. P. 396–398.
353. Fogan L. Treatment of Cluster Headache // *Arch. Neurol*. 1985. Vol. 42, № 4. P. 362.
354. Kudrow L. Response of Cluster Headache Attacks to Oxygen Inhalation // *Headache J. Head Face Pain*. 1981. Vol. 21, № 1. P. 1–4.
355. May A. et al. European Academy of Neurology guidelines on the treatment of cluster headache // *Eur. J. Neurol*. 2023. Vol. 30, № 10. P. 2955–2979.
356. Law S., Derry S., Moore R.A. Triptans for acute cluster headache // *Cochrane Database Syst. Rev*. 2013. Vol. 2018, № 5.

357. Cittadini E. et al. Effectiveness of Intranasal Zolmitriptan in Acute Cluster Headache // Arch. Neurol. 2006. Vol. 63, № 11. P. 1537.
358. Robbins L. Intranasal Lidocaine for Cluster Headache // Headache J. Head Face Pain. 1995. Vol. 35, № 2. P. 83–84.
359. Barzegari H. et al. Intranasal Lidocaine for Primary Headache Management in Emergency Department; a Clinical Trial. // Emerg. (Tehran, Iran). 2017. Vol. 5, № 1. P. e79.
360. Petersen A.S. et al. Verapamil and Cluster Headache: Still a Mystery. A Narrative Review of Efficacy, Mechanisms and Perspectives // Headache J. Head Face Pain. 2019. Vol. 59, № 8. P. 1198–1211.
361. Leone M. et al. Verapamil in the prophylaxis of episodic cluster headache: A double-blind study versus placebo // Neurology. 2000. Vol. 54, № 6. P. 1382–1385.
362. Bussone G. et al. Double Blind Comparison of Lithium and Verapamil in Cluster Headache Prophylaxis // Headache J. Head Face Pain. 1990. Vol. 30, № 7. P. 411–417.
363. Obermann M. et al. Safety and efficacy of prednisone versus placebo in short-term prevention of episodic cluster headache: a multicentre, double-blind, randomised controlled trial // Lancet Neurol. 2021. Vol. 20, № 1. P. 29–37.
364. Steiner T. et al. Double-Blind Placebo-Controlled Trial of Lithium in Episodic Cluster Headache // Cephalalgia. 1997. Vol. 17, № 6. P. 673–675.
365. Leone M. et al. Melatonin Versus Placebo in the Prophylaxis of Cluster Headache // Cephalalgia. 1996. Vol. 16, № 7. P. 494–496.
366. Pringsheim T. et al. Melatonin as Adjunctive Therapy in the Prophylaxis of Cluster Headache: A Pilot Study // Headache J. Head Face Pain. 2002. Vol. 42, № 8. P. 787–792.
367. Huang W. et al. Topiramate in prevention of cluster headache in the Taiwanese // Neurol. India. 2010. Vol. 58, № 2. P. 284.
368. Leone M. et al. Topiramate in Cluster Headache Prophylaxis: an Open Trial // Cephalalgia. 2003. Vol. 23, № 10. P. 1001–1002.
369. Ambrosini A. et al. Suboccipital injection with a mixture of rapid- and long-acting steroids in cluster headache: A double-blind placebo-controlled study // Pain. 2005. Vol. 118, № 1. P. 92–96.
370. Leroux E. et al. Suboccipital steroid injections for transitional treatment of patients with more than two cluster headache attacks per day: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial // Lancet Neurol. 2011. Vol. 10, № 10. P. 891–897.
371. Busch V. et al. Occipital Nerve Blockade in Chronic Cluster Headache Patients and Functional Connectivity Between Trigeminal and Occipital Nerves // Cephalalgia. 2007. Vol. 27, № 11. P. 1206–1214.

372. Costa A. et al. The Effect of Intranasal Cocaine and Lidocaine on Nitroglycerin-Induced Attacks in Cluster Headache // *Cephalalgia*. 2000. Vol. 20, № 2. P. 85–91.
373. Sanders M., Zuurmond W.W.A. Efficacy of sphenopalatine ganglion blockade in 66 patients suffering from cluster headache: a 12- to 70-month follow-up evaluation // *J. Neurosurg*. 1997. Vol. 87, № 6. P. 876–880.
374. Fang L. et al. Computerized tomography-guided sphenopalatine ganglion pulsed radiofrequency treatment in 16 patients with refractory cluster headaches: Twelve- to 30-month follow-up evaluations // *Cephalalgia*. 2016. Vol. 36, № 2. P. 106–112.
375. Narouze S. et al. Sphenopalatine Ganglion Radiofrequency Ablation for the Management of Chronic Cluster Headache // *Headache J. Head Face Pain*. 2009. Vol. 49, № 4. P. 571–577.
376. Bendersky D.C., Hem S.M., Yampolsky C.G. Unsuccessful Pulsed Radiofrequency of the Sphenopalatine Ganglion in Patients with Chronic Cluster Headache and Subsequent Successful Thermocoagulation // *Pain Pract*. 2015. Vol. 15, № 5.
377. Miller S., Watkins L., Matharu M. Treatment of intractable chronic cluster headache by occipital nerve stimulation: a cohort of 51 patients // *Eur. J. Neurol*. 2017. Vol. 24, № 2. P. 381–390.
378. Leone M. et al. Long-term occipital nerve stimulation for drug-resistant chronic cluster headache // *Cephalalgia*. 2017. Vol. 37, № 8. P. 756–763.
379. Fontaine D. et al. Occipital nerve stimulation improves the quality of life in medically-intractable chronic cluster headache: Results of an observational prospective study // *Cephalalgia*. 2017. Vol. 37, № 12. P. 1173–1179.
380. Dzhafarov V.M. et al. Sphenopalatine ganglion stimulation in the treatment of chronic refractory cluster headache. A preliminary multicenter study in Russia // *Zhurnal Nevrol. i psikhiatrii im. S.S. Korsakova*. 2022. Vol. 122, № 2. P. 68.
381. Schoenen J. et al. Stimulation of the sphenopalatine ganglion (SPG) for cluster headache treatment. Pathway CH-1: A randomized, sham-controlled study // *Cephalalgia*. 2013. Vol. 33, № 10. P. 816–830.
382. Goadsby P.J. et al. Safety and efficacy of sphenopalatine ganglion stimulation for chronic cluster headache: a double-blind, randomised controlled trial // *Lancet Neurol*. 2019. Vol. 18, № 12. P. 1081–1090.
383. Barloese M. et al. Sphenopalatine ganglion stimulation for cluster headache, results from a large, open-label European registry // *J. Headache Pain*. 2018. Vol. 19, № 1. P. 6.
384. Pareja J.A., Sjaastad O. Chronic Paroxysmal Hemicrania and Hemicrania Continua. Interval Between Indomethacin Administration and Response // *Headache J. Head Face*

- Pain. 1996. Vol. 36, № 1. P. 20–23.
385. Baraldi C. et al. Therapeutical approaches to paroxysmal hemicrania, hemicrania continua and short lasting unilateral neuralgiform headache attacks: a critical appraisal // J. Headache Pain. 2017. Vol. 18, № 1. P. 71.
386. D’Andrea G. et al. Lamotrigine in the treatment of SUNCT syndrome // Neurology. 2001. Vol. 57, № 9. P. 1723–1725.
387. Gutierrez-Garcia J.M. SUNCT Syndrome Responsive to Lamotrigine // Headache J. Head Face Pain. 2002. Vol. 42, № 8. P. 823–825.
388. Graff-Radford S. SUNCT Syndrome Responsive to Gabapentin (Neurontin) // Cephalalgia. 2000. Vol. 20, № 5. P. 515–517.
389. Etemadifar M. et al. Efficacy of Gabapentin in the Treatment of SUNCT Syndrome // Cephalalgia. 2008. Vol. 28, № 12. P. 1339–1342.
390. Kang M.-K., Cho S.-J. SUNCT, SUNA and short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks: Debates and an update. // Cephalalgia. 2024. Vol. 44, № 2. P. 3331024241232256.
391. Matharu M., Cohen A., Goadsby P. SUNCT Syndrome Responsive to Intravenous Lidocaine // Cephalalgia. 2004. Vol. 24, № 11. P. 985–992.
392. Arroyo A.M. et al. Response to Intravenous Lidocaine in a Patient with SUNCT Syndrome // Cephalalgia. 2010. Vol. 30, № 1. P. 110–112.
393. Пархоменко Е.В. et al. SUNCT-синдром. От клинической диагностики к возможности эффективной терапии // Медицинский алфавит. 2017. Vol. 1, № 2. P. 33–40.
394. Cittadini E., Goadsby P.J. Hemicrania continua: a clinical study of 39 patients with diagnostic implications // Brain. 2010. Vol. 133, № 7. P. 1973–1986.
395. Ramsey M.J. et al. Corticosteroid Treatment for Idiopathic Facial Nerve Paralysis: A Meta-analysis // Laryngoscope. 2000. Vol. 110, № 3. P. 335–341.
396. Abdu S.H. et al. Comparison of oral versus intravenous steroid in the management of Bell’s palsy: a systematic review and meta-analysis of randomized clinical trials // Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology. 2024. Vol. 281, № 3. P. 1095–1104.
397. Madhok V.B. et al. Corticosteroids for Bell’s palsy (idiopathic facial paralysis) // Cochrane Database Syst. Rev. 2016. Vol. 2016, № 7.
398. Zavaliy L.B. et al. Treatment of patients with facial neuropathy by practicing neurologists: online survey // Russ. Neurol. J. 2023. Vol. 28, № 3. P. 28–35.
399. Giri P. et al. Single dose intravenous methyl prednisolone versus oral prednisolone in Bell’s palsy: a randomized controlled trial. // Indian J. Pharmacol. 2015. Vol. 47, № 2. P.

143–147.

400. Kumar S, Anwar K, Kumar J. Comparative study of administration of single dose intravenous methyl prednisolone versus oral prednisolone in Bell's palsy: an open labeled, randomized controlled trial // *Int. J. Med. Heal. Res.* 2021. Vol. 13. P. 138–143.
401. Verma S et al. Treatment of Bell's palsy: comparing the administration of a single dose intravenous methyl prednisolone vs oral prednisolone: an open labeled, randomized controlled trial // *Int. J. Med. Heal. Res.* 2021. Vol. 13. P. 287–292.
402. Fujiwara T. et al. Intratympanic corticosteroid for Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome: Systematic review and meta-analysis // *Auris Nasus Larynx.* 2022. Vol. 49, № 4. P. 599–605.
403. Gagyor I. et al. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis) // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2019. Vol. 2019, № 9.
404. Fu X. et al. A Network Meta-Analysis to Compare the Efficacy of Steroid and Antiviral Medications for Facial Paralysis from Bell's Palsy. // *Pain Physician.* 2018. Vol. 21, № 6. P. 559–569.
405. Quant E.C. et al. The benefits of steroids versus steroids plus antivirals for treatment of Bell's palsy: a meta-analysis // *BMJ.* 2009. Vol. 339, № sep07 1. P. b3354–b3354.
406. Sullivan F.M. et al. Early Treatment with Prednisolone or Acyclovir in Bell's Palsy // *N. Engl. J. Med.* 2007. Vol. 357, № 16. P. 1598–1607.
407. Sullivan F. et al. A randomised controlled trial of the use of aciclovir and/or prednisolone for the early treatment of Bell's palsy: the BELLS study // *Health Technol. Assess. (Rockv).* 2009. Vol. 13, № 47.
408. Engström M. et al. Prednisolone and valaciclovir in Bell's palsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial // *Lancet Neurol.* 2008. Vol. 7, № 11. P. 993–1000.
409. de Almeida J.R. et al. Combined Corticosteroid and Antiviral Treatment for Bell Palsy // *JAMA.* 2009. Vol. 302, № 9. P. 985.
410. Fujiwara T., Uraguchi K. Antiviral treatment for Ramsay Hunt syndrome: A systematic review and meta-analysis // *Auris Nasus Larynx.* 2024. Vol. 51, № 3. P. 488–491.
411. Sanchez E. et al. Diagnosis, Treatment, and Prevention of Lyme Disease, Human Granulocytic Anaplasmosis, and Babesiosis // *JAMA.* 2016. Vol. 315, № 16. P. 1767.
412. Скрипченко Н.В., Голяков Д.А., Пульман Н.Ф. Невропатии лицевого нерва: клинические особенности и возможности улучшения исходов // *Детские инфекции.* 2008. Vol. 7, № 3. P. 16–23.
413. Eccleston C. et al. Non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) for chronic non-

- cancer pain in children and adolescents // Cochrane Database Syst. Rev. 2017.
414. Свистушкин В.М., Славский А.Н. Невропатия лицевого нерва: современные подходы к диагностике и лечению // РМЖ. 2016. Vol. 24, № 4. P. 280–285.
415. Соловьева Э.Ю. et al. Клинические рекомендации по применению нейротропных витаминов группы В (В1, В6 и В12) для лечения периферической невропатии: консенсус многопрофильной экспертной группы // Нервные болезни. 2024. Vol. 1. P. 91–98.
416. Orlova O.R. et al. Botulinum therapy for facial nerve disorders in Russia // Russ. Neurol. J. 2024. Vol. 28, № 6. P. 34–40.
417. Саксонова Е.В., Орлова О.Р., Суровых С.В. Восстановление симметрии лица с помощью ботулинического токсина типа А // Метаморфозы. 2015. Vol. 10.
418. Zavaliy L.B. et al. Botulinum Therapy in Facial Nerve Neuropathy // Russ. Neurol. J. 2020. Vol. 25, № 1. P. 23–28.
419. Akulov M. et al. Long-Term Effectiveness of Botulinum Toxin Therapy for Facial Nerve Neuropathy After Neurosurgical Interventions // Toxicon. 2024. Vol. 237. P. 107354.
420. Орлова О.Р. et al. Коррекция синкинезий ботулиническим нейтропротеином типа А // Фарматека. 2019. Vol. 13. P. 37–41.
421. Akulov M.A. et al. Botulinum toxin type A in the treatment of synkinesis: a clinical case report and literature review // Vestn. Nevrol. Psihiatr. i Nejrohir. (Bulletin Neurol. Psychiatry Neurosurgery). 2024. № 5. P. 562–570.
422. de Jongh F.W. et al. Botulinum toxin A treatment in facial palsy synkinesis: a systematic review and meta-analysis // Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology. 2023. Vol. 280, № 4. P. 1581–1592.
423. Wei L.A., Diels J., Lucarelli M.J. Treating Buccinator With Botulinum Toxin in Patients With Facial Synkinesis // Ophthalmic Plast. Reconstr. Surg. 2016. Vol. 32, № 2. P. 138–141.
424. Patel P.N. et al. Outcomes of Buccinator Treatment With Botulinum Toxin in Facial Synkinesis // JAMA Facial Plast. Surg. 2018. Vol. 20, № 3. P. 196–201.
425. Hetzler L.T. et al. Anatomic Considerations of Perinasal Musculature for Improved Dental Show During Smile in Facial Synkinesis // Facial Plast. Surg. Aesthetic Med. 2022. Vol. 24, № 2. P. 89–94.
426. Lindsay R.W. et al. A systematic algorithm for the management of lower lip asymmetry // Am. J. Otolaryngol. 2011. Vol. 32, № 1. P. 1–7.
427. Joseph S.S. et al. Evaluation of Patients with Facial Palsy and Ophthalmic Sequelae: A 23-Year Retrospective Review // Ophthalmic Epidemiol. 2017. Vol. 24, № 5. P. 341–345.

428. MacIntosh P.W., Fay A.M. Update on the ophthalmic management of facial paralysis // *Surv. Ophthalmol.* 2019. Vol. 64, № 1. P. 79–89.
429. Kasatkin D.S. et al. Clinico-diagnostic and pathophysiological grounds of conservative and early surgical treatment methods of Bell palsy in the acute period // *Russ. Neurol. J.* 2021. Vol. 26, № 2. P. 4–10.
430. Steinhäuser J. et al. Multidisciplinary Care of Patients with Facial Palsy: Treatment of 1220 Patients in a German Facial Nerve Center // *J. Clin. Med.* 2022. Vol. 11, № 2. P. 427.
431. Bodénez C. et al. Facial nerve decompression for idiopathic Bell's palsy: report of 13 cases and literature review // *J. Laryngol. Otol.* 2010. Vol. 124, № 3. P. 272–278.
432. McAllister K. et al. Surgical interventions for the early management of Bell's palsy // *Cochrane Database Syst. Rev.* 2013.
433. Неробеев А.И. Восстановительная хирургия мягких тканей челюстно-лицевой области / ed. Неробеев А.И., Плотников Н.А. Москва: Медицина, 1997. 200 p.
434. Scaramella L.F. Cross-face facial nerve anastomosis: historical notes. // *Ear. Nose. Throat J.* 1996. Vol. 75, № 6. P. 343, 347–352, 354.
435. Peng G., Azizzadeh B. Cross-Facial Nerve Grafting for Facial Reanimation // *Facial Plast. Surg.* 2015. Vol. 31, № 02. P. 128–133.
436. Hayashi A. et al. Assessment of T-shape double fascia graft for lower lip deformity from facial paralysis: A questionnaire survey // *J. Plast. Reconstr. Aesthetic Surg.* 2016. Vol. 69, № 3. P. 427–435.
437. Cabin J.A., Massry G.G., Azizzadeh B. Botulinum toxin in the management of facial paralysis // *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2015. Vol. 23, № 4. P. 272–280.
438. Chi J.J. Management of the Eye in Facial Paralysis // *Facial Plast. Surg. Clin. North Am.* 2016. Vol. 24, № 1. P. 21–28.
439. Chopade T.R., Lui F., Bollu P.C. Hemifacial Spasm. 2024.
440. Green K.E., Rastall D., Eggenberger E. Treatment of Blepharospasm/Hemifacial Spasm // *Curr. Treat. Options Neurol.* 2017. Vol. 19, № 11. P. 41.
441. Kemp L.W., Reich S.G. Hemifacial spasm // *Curr. Treat. Options Neurol.* 2004. Vol. 6, № 3. P. 175–179.
442. Xiao L. et al. Botulinum toxin therapy of hemifacial spasm: bilateral injections can reduce facial asymmetry // *J. Neurol.* 2018. Vol. 265, № 9. P. 2097–2105.
443. Kongsangdao S., Maneeton N., Maneeton B. The Five-Year Prospective Study of Quality of Life in Hemifacial Spasm Treated with Abo-Botulinum Toxin A // *Toxins (Basel)*. 2021. Vol. 13, № 3. P. 215.



444. Jitpimolmard S. et al. A Double-Blind, Placebo-Controlled Study of Appropriate Site of Botulinum Toxin Therapy in Hemifacial Spasm // *Adv. Ther.* 2022. Vol. 39, № 5. P. 2025–2034.
445. Akulov M.A. et al. Higher efficacy of botulinum toxin therapy for hemifacial spasm recurrence after vascular decompression. Case report and literature review // *Vopr. neirokhirurgii Im. N.N. Burdenko*. 2022. Vol. 86, № 2. P. 89.
446. Akulov M.A. et al. Experience in treating hemifacial spasm combined with facial nerve neuropathy. A clinical case report // *Vestn. Nevrol. Psihiatr. i Nejrohir. (Bulletin Neurol. Psychiatry Neurosurgery)*. 2024. № 3. P. 351–357.
447. Thirumala P.D. et al. The Utility of Intraoperative Lateral Spread Recording in Microvascular Decompression for Hemifacial Spasm: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Neurosurgery*. 2020. Vol. 87, № 4. P. E473–E484.
448. Fraioli M. et al. Treatment of Idiopathic Hemifacial Spasm with Radiosurgery or Hypofractionated Stereotactic Radiotherapy: Preliminary Results // *min - Minim. Invasive Neurosurg.* 2010. Vol. 53, № 01. P. 34–36.
449. Park J.S., Ahn Y.H. Glossopharyngeal Neuralgia. // *J. Korean Neurosurg. Soc.* 2023. Vol. 66, № 1. P. 12–23.
450. Luef G., Poewe W. Oxcarbazepine in glossopharyngeal neuralgia: Clinical response and effect on serum lipids // *Neurology*. 2004. Vol. 63, № 12. P. 2447–2448.
451. Hamilton K.T. et al. Refractory glossopharyngeal neuralgia successfully treated with onabotulinumtoxinA: A case report // *Headache J. Head Face Pain*. 2022. Vol. 62, № 10. P. 1424–1428.
452. You S. et al. Long-Term Follow-Up of Ultrasound-Guided Glossopharyngeal Nerve Block Treatment for Glossopharyngeal Neuralgia: A Retrospective Clinical Study of 43 Cases // *J. Pain Res.* 2024. Vol. Volume 17. P. 913–921.
453. Liu Q. et al. <p>Ultrasound-guided glossopharyngeal nerve block via the styloid process for glossopharyngeal neuralgia: a retrospective study</p> // *J. Pain Res.* 2019. Vol. Volume 12. P. 2503–2510.
454. Xia L. et al. Microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia: a retrospective analysis of 228 cases // *Acta Neurochir. (Wien)*. 2018. Vol. 160, № 1. P. 117–123.
455. Revuelta-Gutiérrez R. et al. Microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia through a microasterional approach: A case series // *Surg. Neurol. Int.* 2016. Vol. 7, № 1. P. 51.
456. Zheng X. et al. Microvascular Decompression Alone without Rhizotomy Is an Effective Way of Treating Glossopharyngeal Neuralgia: Clinical Analysis of 46 Cases // *Stereotact.*

- Funct. Neurosurg. 2020. Vol. 98, № 2. P. 129–135.
457. Siempis T. et al. Stereotactic radiosurgery for idiopathic glossopharyngeal neuralgia: A systematic review // *World Neurosurg.* X. 2024. Vol. 22. P. 100325.
  458. Ma Y. et al. Neurosurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 103 cases // *J. Neurosurg.* 2016. Vol. 124, № 4. P. 1088–1092.
  459. Zavaliy L.B. et al. Neuropsychological Principles of Rehabilitation Training in the Therapy of Patients with Facial Nerve Palsy // *Russ. Sklifosovsky J. “Emergency Med. Care.”* 2022. Vol. 11, № 3. P. 457–463.
  460. Nakano H. et al. Physical therapy for peripheral facial palsy: A systematic review and meta-analysis // *Auris Nasus Larynx.* 2024. Vol. 51, № 1. P. 154–160.
  461. Khan A.J. et al. Physical therapy for facial nerve paralysis (Bell’s palsy): An updated and extended systematic review of the evidence for facial exercise therapy // *Clin. Rehabil.* 2022. Vol. 36, № 11. P. 1424–1449.
  462. Di Stadio A. et al. Facial taping as biofeedback to improve the outcomes of physical rehab in Bell’s palsy: preliminary results of a randomized case–control study // *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngology.* 2021. Vol. 278, № 5. P. 1693–1698.
  463. VanSwearingen J.M., Brach J.S. Validation of a Treatment-Based Classification System for Individuals With Facial Neuromotor Disorders // *Phys. Ther.* 1998. Vol. 78, № 7. P. 678–689.
  464. Lindsay R.W., Robinson M., Hadlock T.A. Comprehensive Facial Rehabilitation Improves Function in People With Facial Paralysis: A 5-Year Experience at the Massachusetts Eye and Ear Infirmary // *Phys. Ther.* 2010. Vol. 90, № 3. P. 391–397.
  465. Kim J.-H. et al. The Effects of Symmetrical Self-performed Facial Muscle Exercises on the Neuromuscular Facilitation of Patients with Facial Palsy // *J. Phys. Ther. Sci.* 2011. Vol. 23, № 4. P. 543–547.
  466. Castaldo M. et al. The Use of Mirror Therapy in Peripheral Seventh Nerve Palsy: A Systematic Review // *Brain Sci.* 2024. Vol. 14, № 6. P. 530.
  467. Volk G.F. et al. Effect of an Intensified Combined Electromyography and Visual Feedback Training on Facial Grading in Patients With Post-paralytic Facial Synkinesis // *Front. Rehabil. Sci.* 2021. Vol. 2.
  468. Santiago S. et al. Effectiveness of novel facial stretching with structured exercise versus conventional exercise for Bell’s palsy: a single-blinded randomized clinical trial // *Sci. Rep.* 2024. Vol. 14, № 1. P. 13266.
  469. MORISHIMA N. et al. Effect of muscle strengthening on peripheral facial palsy: A randomized controlled trial // *Phys. Ther. Res.* 2020. Vol. 23, № 1. P. 59–65.

470. Dimitrova A., Murchison C., Oken B. Acupuncture for the Treatment of Peripheral Neuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis // J. Altern. Complement. Med. 2017. Vol. 23, № 3. P. 164–179.
471. Zhang R. et al. Compare the efficacy of acupuncture with drugs in the treatment of Bell's palsy // Medicine (Baltimore). 2019. Vol. 98, № 19. P. e15566.
472. Li P., Qiu T., Qin C. Efficacy of Acupuncture for Bell's Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials // PLoS One. 2015. Vol. 10, № 5. P. e0121880.
473. Zou Z. Comparison of Efficacy and Safety of Acupuncture and Moxibustion in Acute Phase and Non-acute Phase of Bell's Palsy: a meta-analysis. // Neuro Endocrinol. Lett. 2021. Vol. 42, № 7. P. 438–445.
474. van Landingham S.W., Diels J., Lucarelli M.J. Physical therapy for facial nerve palsy // Curr. Opin. Ophthalmol. 2018. Vol. 29, № 5. P. 469–475.
475. Holland N.J., Bernstein J.M., Hamilton J.W. Hyperbaric oxygen therapy for Bell's palsy // Cochrane Database Syst. Rev. 2012. Vol. 2016, № 7.
476. Racic G. et al. Hyperbaric oxygen as a therapy of Bell's palsy. // Undersea Hyperb. Med. 1997. Vol. 24, № 1. P. 35–38.
477. Ordahan B., Karahan A. yavuz. Role of low-level laser therapy added to facial expression exercises in patients with idiopathic facial (Bell's) palsy // Lasers Med. Sci. 2017. Vol. 32, № 4. P. 931–936.
478. Alayat M.S.M., Elsodany A.M., El Fiky A.A.R. Efficacy of high and low level laser therapy in the treatment of Bell's palsy: A randomized double blind placebo-controlled trial // Lasers Med. Sci. 2014. Vol. 29, № 1. P. 335–342.
479. Ton G. et al. Effects of Laser Acupuncture Therapy for Patients With Inadequate Recovery From Bell's Palsy: Preliminary Results From Randomized, Double-Blind, Sham-Controlled Study // J. Lasers Med. Sci. 2021. Vol. 12, № 1. P. e70–e70.
480. Ferrari M. et al. Oxford Textbook of Headache Syndromes. Oxford University Press, 2020.
481. Завалий Л.Б. Памятка для пациента с невропатией лицевого нерва // Нервные болезни. 2024. Vol. 2. P. 68–74.
482. Bouhassira D. et al. Development and validation of the Neuropathic Pain Symptom Inventory // Pain. 2004. Vol. 108, № 3. P. 248–257.
483. Freynhagen R. et al. pain *DETECT*: a new screening questionnaire to identify neuropathic components in patients with back pain // Curr. Med. Res. Opin. 2006. Vol. 22, № 10. P. 1911–1920.

- 484. Bennett M. The LANSS Pain Scale: the Leeds assessment of neuropathic symptoms and signs // Pain. 2001. Vol. 92, № 1. P. 147–157.
- 485. Юсупова Д.Г. et al. Валидация Лидской шкалы оценки нейропатической боли (LANSS) в России // Нервно-мышечные болезни. 2018. Vol. 8, № 3. P. 43–50.
- 486. Ross B.G., Fradet G., Nedzelski J.M. Development of a Sensitive Clinical Facial Grading System // Otolaryngol. Neck Surg. 1996. Vol. 114, № 3. P. 380–386.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

**Асратян Саркис Альбертович**, кандидат медицинских наук, врач-нейрохирург, заместитель главного врача по хирургической помощи ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ».

**Волканевский Алексей Валерьевич**, врач-анестезиолог-реаниматолог, ГБУЗ Ярославской области «Областной перинатальный центр».

**Генов Павел Геннадьевич**, доктор медицинских наук, заведующий отделением лечения пациентов с хроническими болевыми синдромами, врач анестезиолог-реаниматолог ГБУЗ «ГКБ №52 ДЗМ». Президент Ассоциации интервенционного лечения боли (АИЛБ), член комитета по лечению боли Федерации анестезиологов-реаниматологов,

**Гехт Алла Борисовна**, доктор медицинских наук, член-корреспондент РАН, профессор, директор ГБУЗ «Научно-практический психоневрологический центр имени З.П. Соловьева». Заслуженный врач РФ, учёный секретарь Всероссийского общества неврологов.

**Глебов Максим Владимирович**, кандидат медицинских наук, заведующий дневным стационаром, врач-невролог ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ». Секретарь Ассоциации Интервенционного Лечения Боли (АИЛБ).

**Гринь Андрей Анатольевич**, доктор медицинских наук, член-корреспондент РАН, заведующий научным отделением неотложной нейрохирургии ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ», профессор кафедры фундаментальной нейрохирургии ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

**Джафаров Виджай Маисович**, врач-нейрохирург, ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России.

**Евдокимова Ольга Ливерьевна**, врач-радиолог, заведующая отделением Центр радиохирургии, младший научный сотрудник отделения неотложной нейрохирургии ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Завалий Леся Богдановна**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научного отделения неотложной неврологии и восстановительного лечения, врач-невролог ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Калантарова Марина Витальевна**, медицинский психолог ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ», старший преподаватель ФГБОУ ВО «Московского государственного психолого-педагогического университета».

**Кириллова Елизавета Павловна**, врач-невролог, ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ».

**Крылов Владимир Викторович** – академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой фундаментальной нейрохирургии ФДПО ИНОПР ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, главный научный сотрудник ГБУЗ «Научно-исследовательского института скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ». Главный внештатный специалист нейрохирург Минздрава РФ.

**Кулаков Анатолий Алексеевич**, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, научный руководитель ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России. Заслуженный деятель науки РФ. Главный внештатный специалист по челюстно-лицевой хирургии Минздрава РФ.

**Кутровская Наталья Юрьевна**, кандидат медицинских наук, врач-офтальмолог, доцент кафедры офтальмологии ФГБОУ ВО «Российский Университет Медицины» Минздрава России.

**Макашова Елизавета Сергеевна**, врач-невролог, ГБУЗ «МКНЦ имени А.С. Логинова ДЗМ», ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии имени ак. Н.Н. Бурденко Минздрава России.

**Мартынов Михаил Юрьевич**, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета РНИМУ имени Н.И. Пирогова, начальник управления НМИЦ неврологии. Заслуженный врач РФ.

**Петриков Сергей Сергеевич**, доктор медицинских наук, член-корреспондент РАН, директор ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Полунина Наталья Алексеевна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры фундаментальной нейрохирургии ФДПО ИНОПР РНИМУ им. Н.И. Пирогова, старший научный сотрудник нейрохирургического отделения, врач-нейрохирург ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Рамазанов Ганипа Рамазанович**, кандидат медицинских наук, заместитель директора – руководитель регионального сосудистого центра, заведующий научным отделением неотложной неврологии и восстановительного лечения ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Рахманина Анастасия Алексеевна**, научный сотрудник, старший медицинский психолог отделения медицинской психологии, ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Рожнова Елизавета Николаевна**, младший научный сотрудник отделения неотложной нейрохирургии, врач-невролог, ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Саликов Александр Викторович**, кандидат медицинских наук, врач-хирург, главный врач ГБУЗ «ГКБ имени В.М. Буянова ДЗМ».

**Салихов Камиль Саламович**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научно-методического отдела научно-организационного направления, врач-челюстно-лицевой хирург, пластический хирург ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.

**Синкин Михаил Владимирович**, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник, врач-невролог, врач функциональной диагностики ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Селиверстова Екатерина Геннадьевна**, младший научный сотрудник, врач-невролог, врач функциональной диагностики ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Талыпов Александр Эрнестович** – доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения неотложной нейрохирургии, врач-нейрохирург ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Холмогорова Алла Борисовна** – доктор психологических наук, профессор, декан факультета «Консультативная и клиническая психология» ФГБОУ ВО «Московского государственного психолого-педагогического университета», ведущий научный сотрудник ГБУЗ «НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского ДЗМ».

**Шаринова Ирина Анатольевна**, кандидат медицинских наук, врач-невролог отделения лечения пациентов с хроническими болевыми синдромами ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

**Шамалов Николай Анатольевич**, доктор медицинских наук, профессор, директор Института цереброваскулярной патологии и инсульта ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России. Главный внештатный специалист невролог Минздрава РФ.

Конфликт интересов: отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врач-невролог;
2. врач-оториноларинголог;
3. врач функциональной диагностики;
4. врач-рентгенолог;
5. врач-нейрохирург;
6. врач-челюстно-лицевой хирург;
7. врач-офтальмолог;
8. врач-инфекционист;
9. врач по медицинской реабилитации;
10. врач общей практики (семейный врач);
11. врач-терапевт;
12. врач-терапевт участковый;
13. врач приемного отделения;

**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов



**Таблица 2.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с

позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённому КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

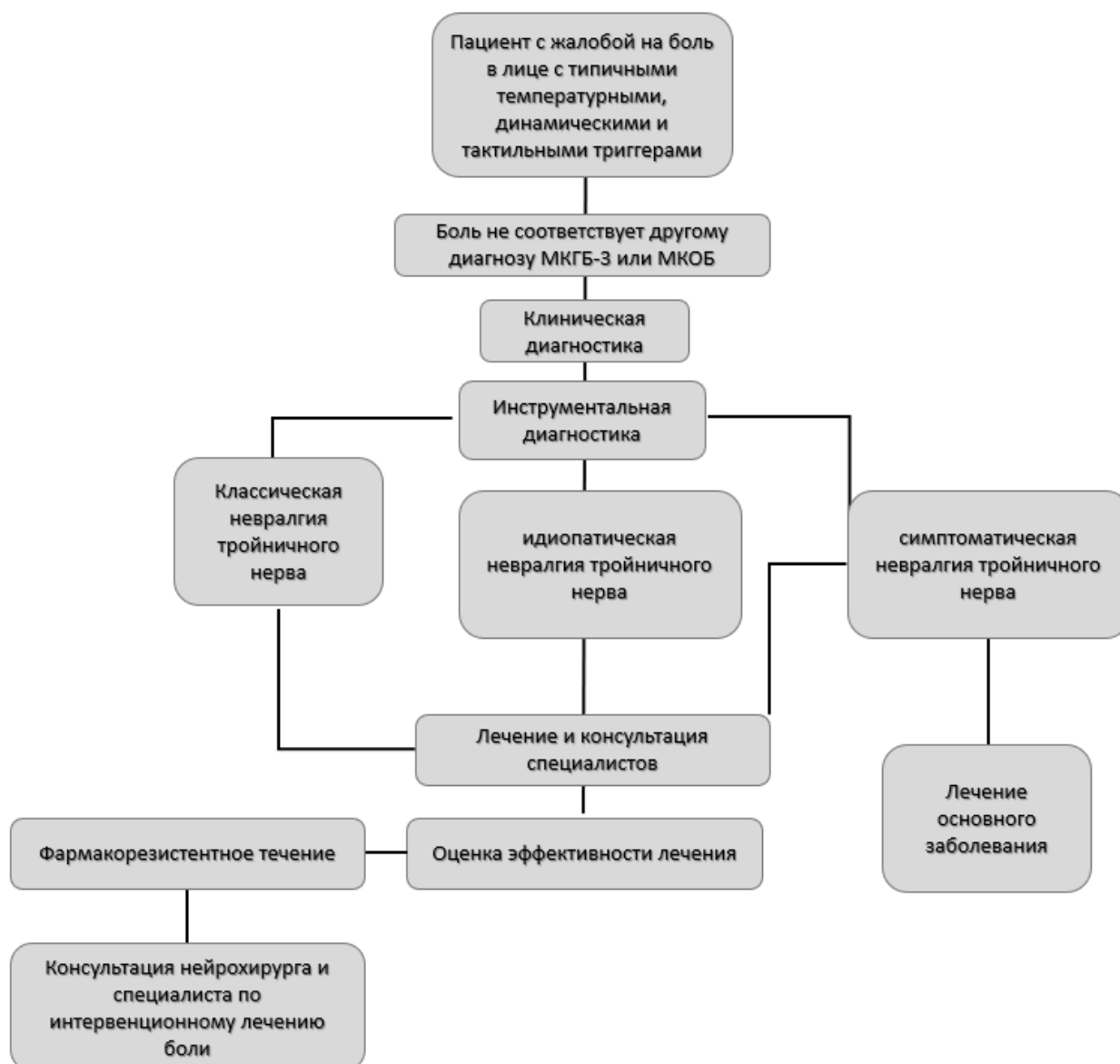
**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

1. Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 02.07.2021) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации"(Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724) (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.10.2021) (<https://roszdravnadzor.gov.ru/documents/100>)
2. Приказ Минздрава России от 10.05.2017 г. №203н «Об утверждении критериев качества оценки медицинской помощи»; (Зарегистрировано в Минюсте России 17.05.2017 № 46740); (<http://publication.pravo.gov.ru/Document/View/0001201705170016?rangeSize=1>);
3. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.02.2019 №103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации».
4. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье (МКБ – 10) (<https://mkb-10.com/>);
5. Государственный реестр лекарственных средств (<http://www.grls.rosminzdrav.ru/grls.aspx>);
6. Приказ Минздрава России № 804н от 13 октября 2017 г. "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг", зарегистрирован в Минюсте 7 ноября 2017, регистрационный № 48808 (ред. 24.03.2020)

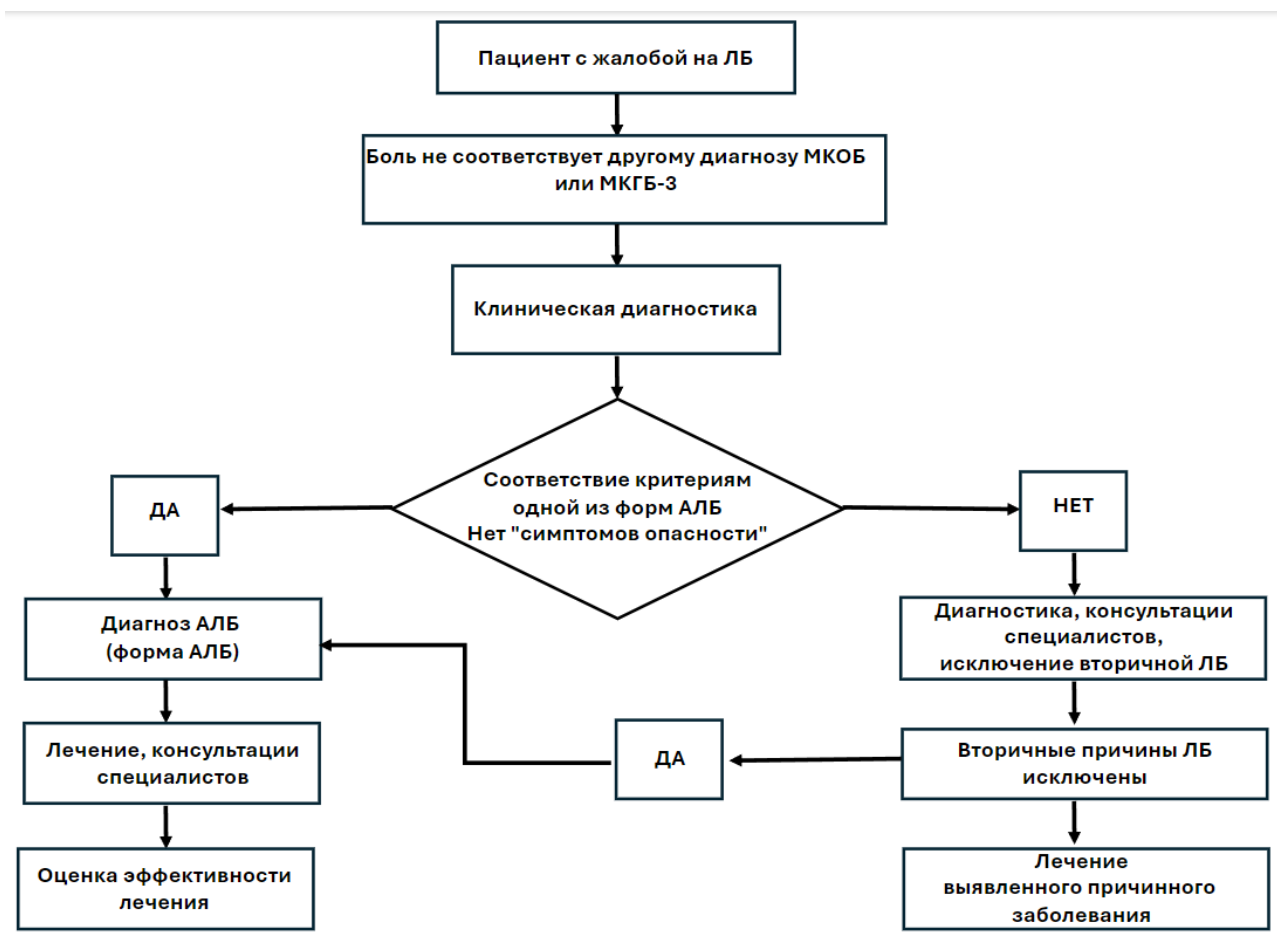
## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

### Приложение Б1

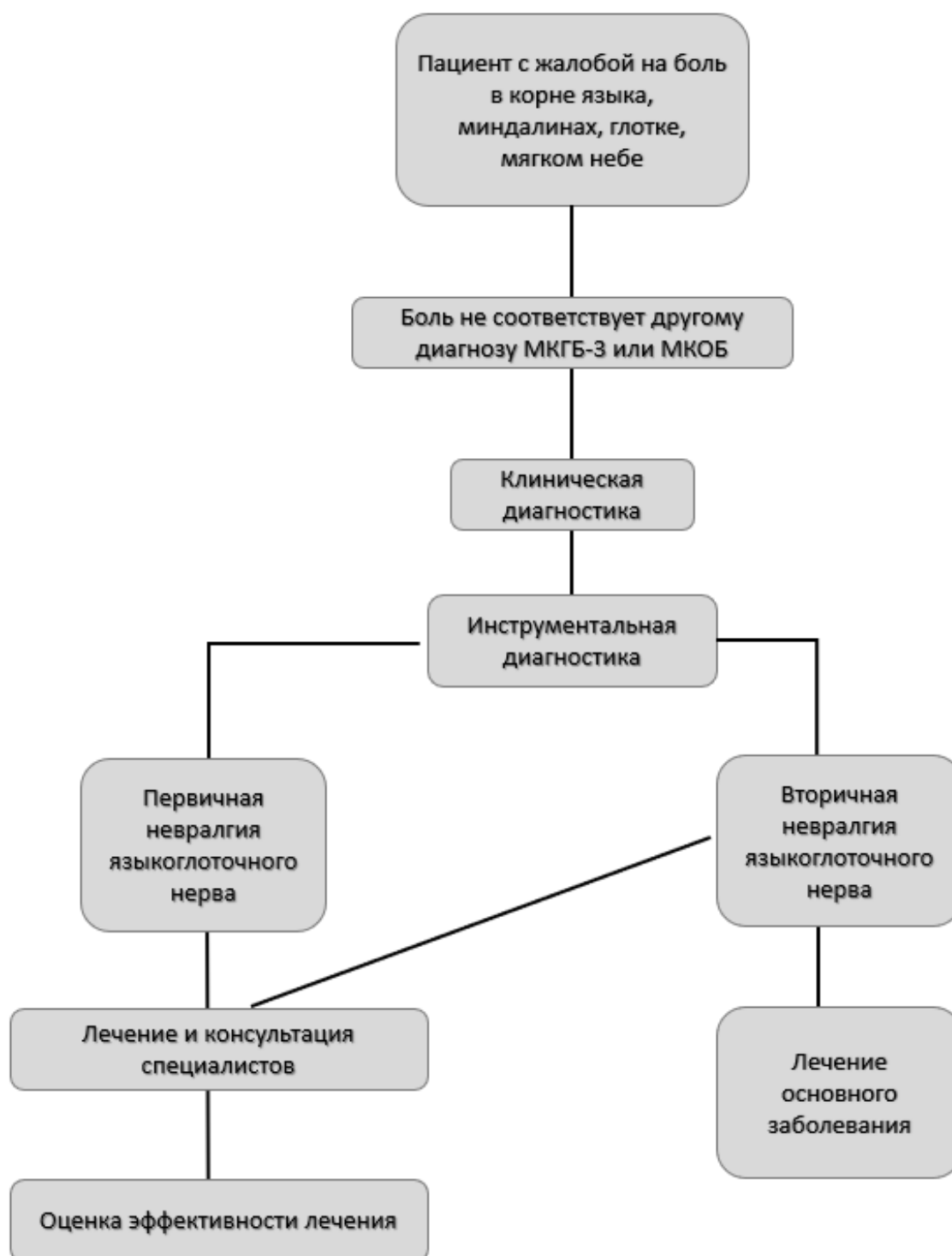
Алгоритм ведения пациента с жалобами на боль в лице с типичными триггерами



Алгоритм выявления у пациента атипичной лицевой боли



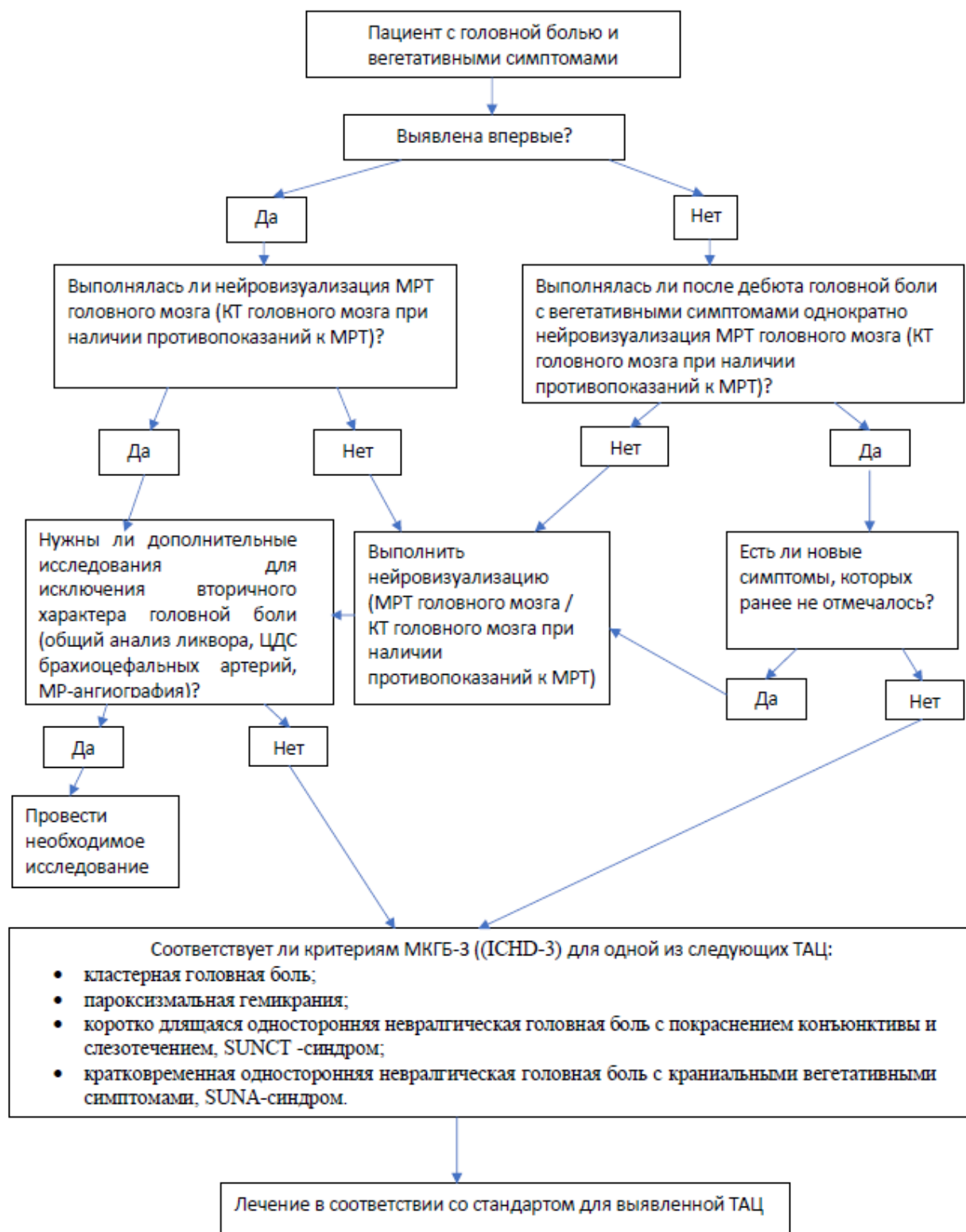
Алгоритм ведения пациента с жалобами на боль в корне языка, миндалинах, глотке, мягком нёбе



Дифференциальная диагностика тригеминальных автономных вегетативных цефалгий  
(ТАЦ) [480]

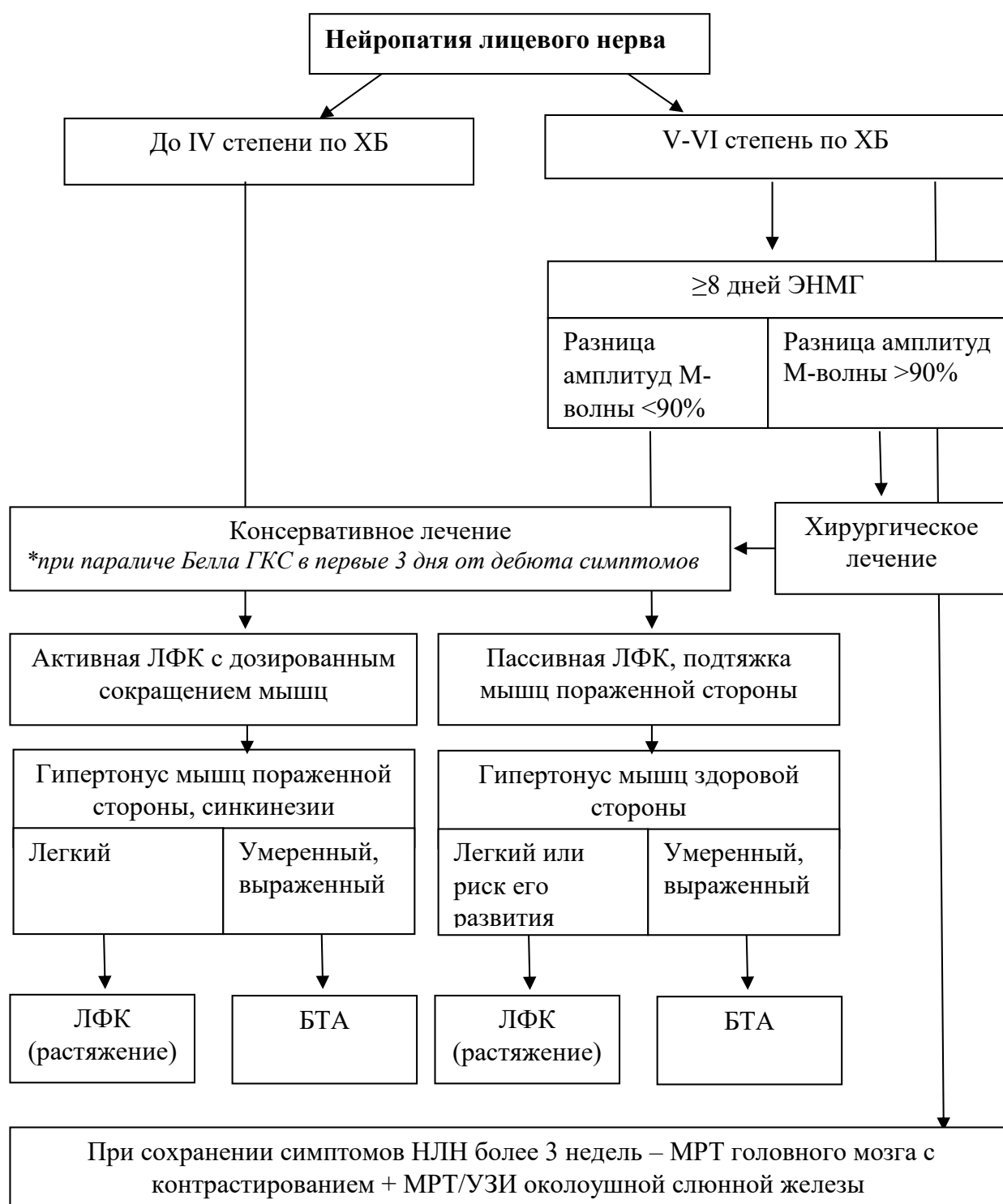
	Кластерная головная боль	Пароксизмальная гемикрания	SUNCT / SUNA	Гемикрания континуа
Пол	3М:1Ж	М<Ж	1,5М :1Ж	1М:1,6Ж
Интенсивность боли	Очень сильная	Очень сильная	Сильная	От умеренной до очень сильной
Характеристика приступа				
Количество в день	1-8	1-40	6-100	-
Продолжительность (мин.)	30-180	2-50	1-5	длительно
Ажитация, беспокойство	90%	80%	65%	69%
Циркадный ритм	+	-	-	-
Соотношение эпизодическая : хроническая	90:10	35:65	10:90	18:82
Триггеры				
Алкоголь	+++	+	- / +	+
Прикосновение к коже	-	-	+	-
Ответ на лечение				
Кислород	+	-	-	-
Суматриптан	90%	20%	<10%	-
Индометацин	-	+	-	+
Мигренозное сопровождение атак				
Тошнота	50%	40%	25%	
Фото- / фонофобия	65 %	65%	25%	80%

Алгоритмы действий врача у пациентов с тригеминальными автономными вегетативными цефалгиями (ТАЦ)





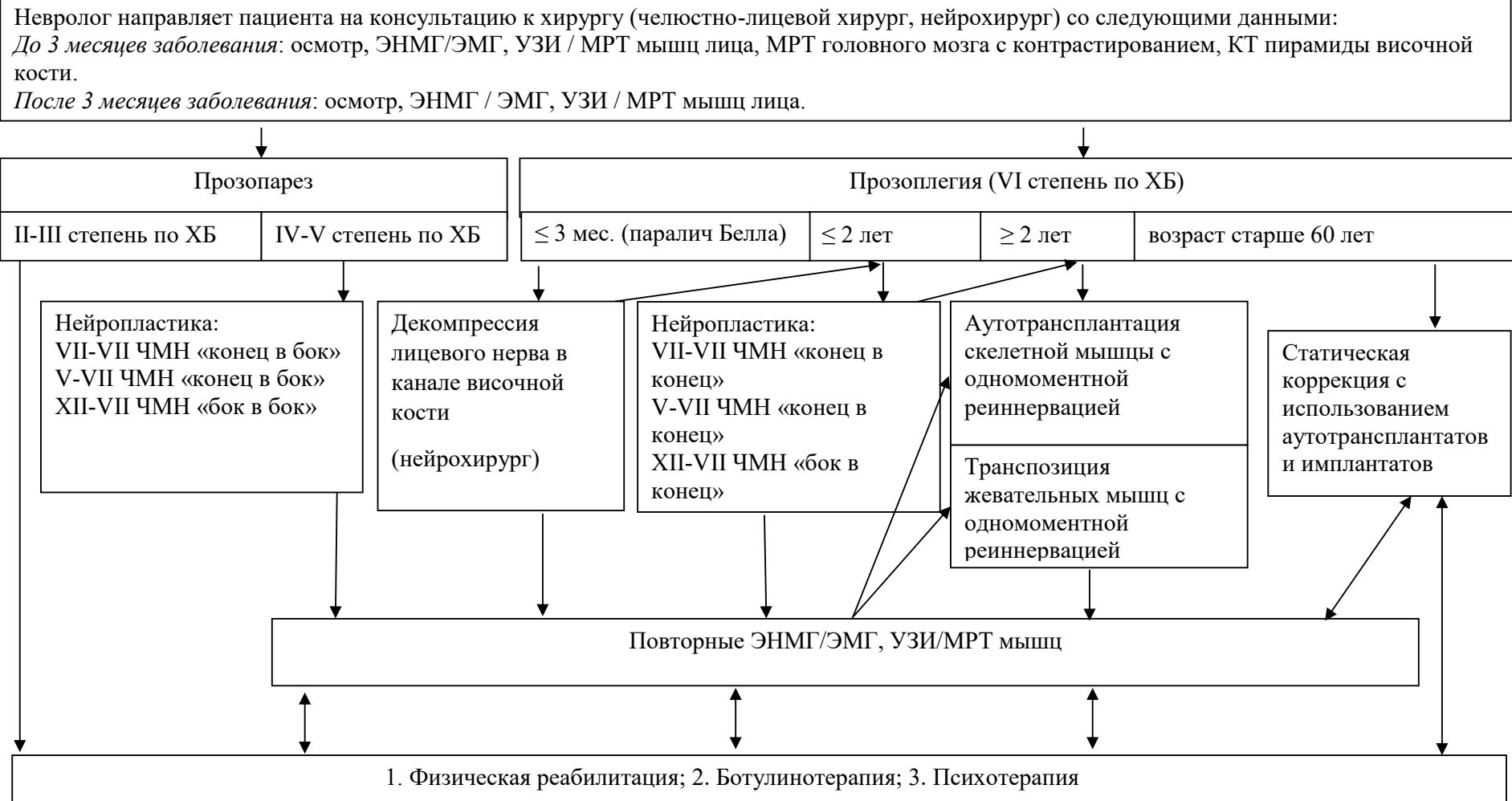
## Алгоритм ведения пациента с невралгией лицевого нерва



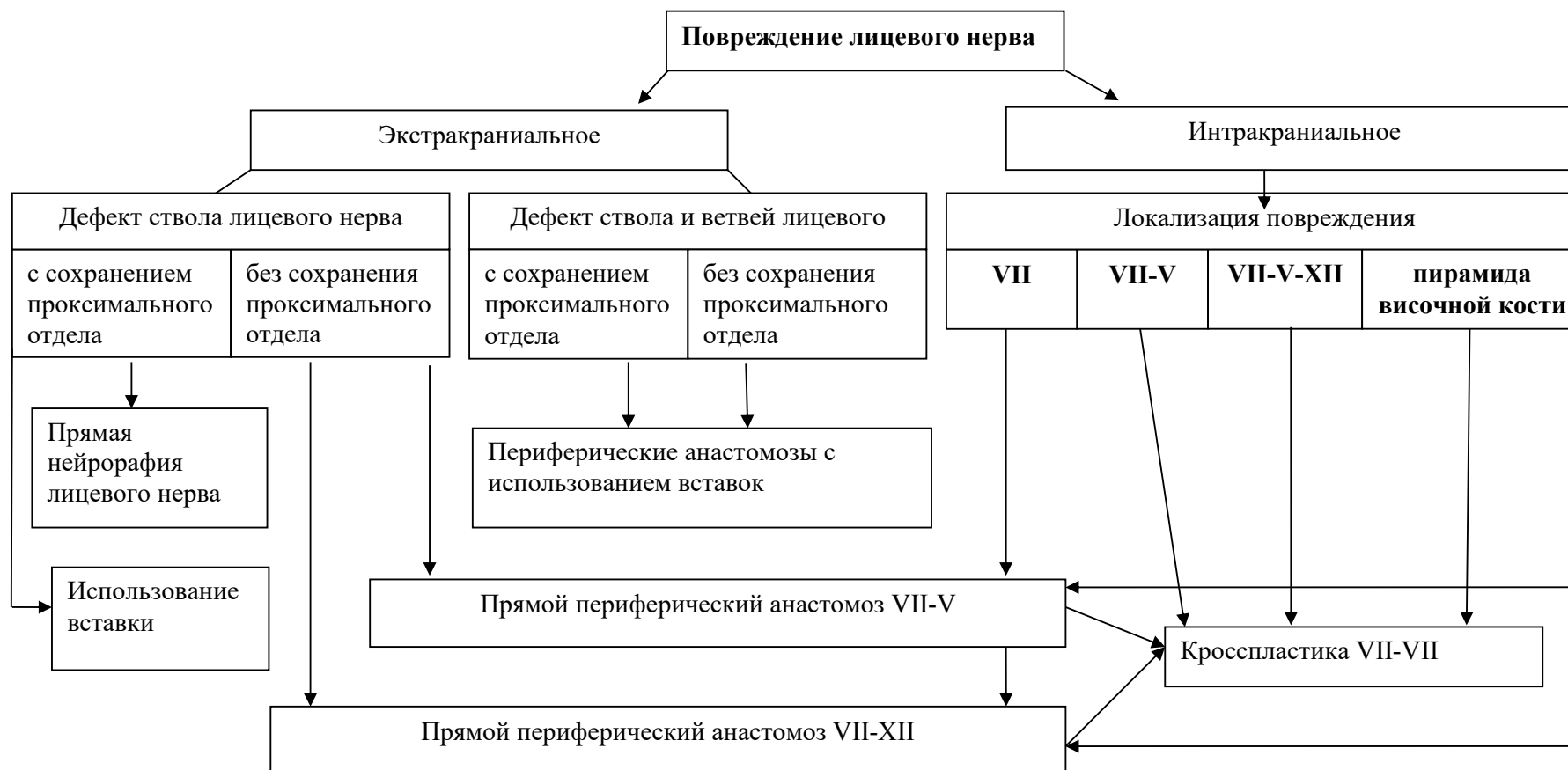
Алгоритм ведения пациента с лагофталмом в зависимости от степени его тяжести [102]

Степень	Ширина глазной щели при закрытии век	→ Верхнее веко	→ Нижнее веко	Тактика
0	Нормальная функция век			Наблюдение
0	Нормальная функция век + сухость глаза			Днём – слезозаменители; На ночь – декспантенол  См. выше + Днём – подтягивание века тейпом; На ночь – заклеивание глаза; Комплекс ЛФК; Плановая консультация офтальмолога
I – лёгкая	0,5-3,0 мм	роговица полностью прикрыта верхним веком	дряблость	
II – умеренная	3,5-5,0 мм	нижний сектор роговицы не прикрыт верхним веком	обнажение склеры без выворота нижнего века	
III – выраженная	5,5-7,0 мм	нижняя 1/3 роговицы не прикрыт верхним веком	эктропион без выворота нижней слезной точки	
IV – тяжёлая	≥7,5 мм	нижняя 1/2 роговицы не прикрыта верхним веком	эктропион выраженный с выворотом слезной точки	
Осложнения	Покраснение			Экстренная
	Повреждение			консультация офтальмолога

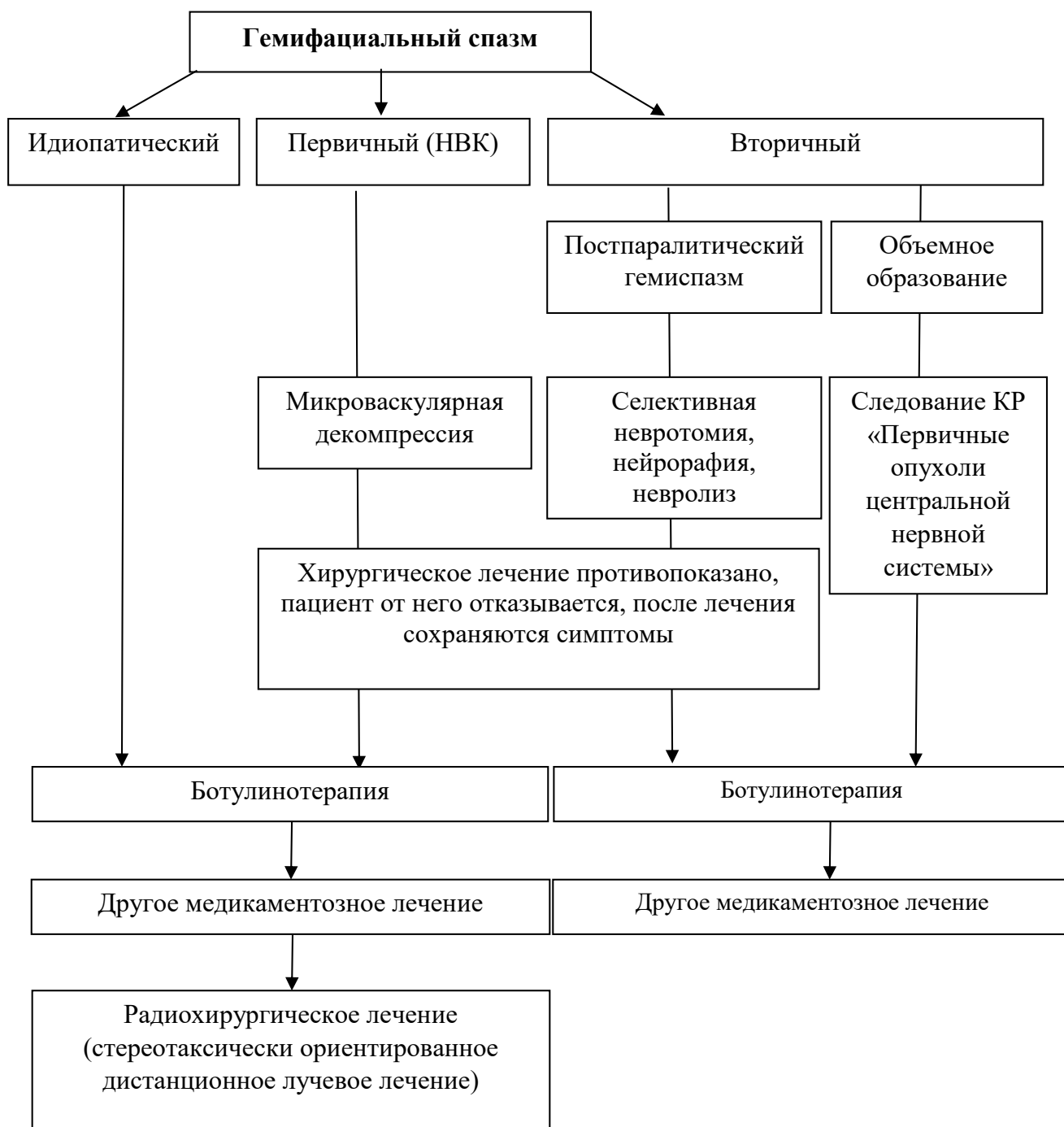
**Алгоритм выбора хирургического метода лечения пациента с повреждением лицевого нерва в зависимости от степени тяжести и срока заболевания**



**Алгоритм выбора хирургического метода лечения пациента в зависимости от уровня повреждения лицевого нерва**



Алгоритм ведения пациента с гемифациальной спазмом



## Приложение В. Информация для пациента

### Приложение В1. Памятка для пациента с приступом боли в лице

Появление и усиление боли связано не только с неврологическими, но и психологическими аспектами. В теле постоянно происходят различные процессы. Одни ощущения мы интерпретируем как безопасные, терпимые (зуд, легкая боль в мышцах), не заостряем на них внимания и продолжаем привычную деятельность, другие – могут показаться незнакомыми, вызывать тревогу, опасения, что привлекает наше внимание и усиливает их характер.

Эмоции (тревога, гнев, грусть), связанные с оценкой ощущений в теле, могут усиливать боль. Интенсивность физической боли (возникающей в результате механического повреждения) зависит от направленного на нее внимания, поэтому важно выполнять упражнения, которые нацелены на переключение произвольного внимания и релаксацию.

Перфекционизм – убежденность в том, что идеал достижим, а любое несоответствие ему неправильно или неприятно. Перфекционисты более чувствительны к боли, поскольку проявляют нетерпимость к любым отклонениям от привычного самоощущения, перепроверяют свое состояние (не болит ли голова, какое сейчас ощущение в лице). Подобные перепроверки требуют переключения внимания.



#### Упражнение 1.

- Сядьте прямо или лягте на спину
- Руку положите на живот

- Вдыхайте воздух глубоко через нос, при этом рука на животе должна подниматься (грудь – незначительно)
- Выдыхайте через рот
- Постарайтесь сосредоточиться на дыхании
- Какие-то мысли приходят Вам на ум – просто фиксируйте их «Я подумал о ..» (это касается и внимания к дискомфортным ощущениям в области лица)
- Возвращайтесь к наблюдению за дыханием

#### Упражнение 2.

- Найдите 5 предметов, на которые Вы не обращали внимания раньше
- Пробуйте услышать 4 звука, которые Вас окружают
- Нащупайте 3 поверхности: что это за материал? какой он на ощупь (твердый, мягкий, холодный, теплый, гладкий, рельефный)?
- Почувствуйте 2 запаха (можно понюхать аромат, который Вас успокаивает)
- Почувствуйте 1 вкус: какой он?

#### Упражнение 3.

- Важно уметь отвлекаться не только с помощью техник, но и повседневных дел
- Проверьте свое расписание дня
- Заполните свободное время интересными занятиями
- В момент выполнения заданий сосредоточьтесь на процессе их выполнения, а не на оценке своей работы или своих ощущений в данный момент.

#### Приложение В2. Памятка для пациента с кластерной головной болью

Кластерная головная боль характеризуется периодическими атаками головной боли крайне высокой интенсивностью или кластерами. Боль имеет односторонний характер, локализуется за глазом или около него, боль может распространяться на другие части лица, головы и шею. Приступы кластерной головной боли сопровождаются беспокойством, в отличие от мигренозных приступов, которые ограничивают физическую активность пациента. Кластерная головная боль – это редкий вид головной боли, которая сопровождается вегетативными симптомами.

#### **Часто встречаются следующие вегетативные симптомы:**

Слезотечение во время приступа, покраснение глаза.

Во время приступа также может быть также отделяемое из носа.

Потливость лица и/или лба.

Изменение цвета кожи лица на стороне приступа.

Отечность вокруг глаза на стороне приступа.

### **Что такое кластерный период?**

Кластерный период может начинаться в одно и то же время года и продолжаться одно и то же время, что и ранее. Например, кластерный период может начинаться каждый раз весной или осенью. У большинства людей с кластерной головной болью кластерный период длится от недели до года. После периода кластера начинается период ремиссии продолжительностью от трех месяцев и более, но не более года. Такая кластерная головная боль называется эпизодической. Если кластерный период продолжается больше года, то такая кластерная головная боль называется хронической.

### **В каких случаях обращаться к врачу?**

кластерная головная боль появилась впервые;

изменение характера боли.

Необходимо **незамедлительно** обратиться за медицинской помощью при следующих симптомах: внезапно развившаяся, громоподобная интенсивная головная боль по типу «удара в голову»; головная боль сопровождается подъемом температуры тела, тошнотой, тугоподвижностью шеи, судорогами, слабостью в конечностях, нарушением речи; нарастающая головная боль после травмы головы.

### **Каковы причины кластерной головной боли?**

Эксперты до конца не знают, что вызывает кластерную головную боль. Предполагается связь с областью мозга, которая отвечает за работу биологических часов организма, известной как гипоталамус.

### **Какие существуют триггеры кластерной головной боли?**

Существует несколько триггеров кластерной головной боли. Наиболее распространенным из них является употребление алкоголя. Другими триггерами могут быть изменения погоды и некоторые лекарственные препараты.

### **Какие существуют факторы риска кластерной головной боли?**

Мужской пол. Мужчины чаще страдают от кластерных головных болей, чем женщины.

Возраст. Большинство людей, страдающих кластерными головными болями, находятся в возрасте от 20 до 50 лет. Но это заболевание может начаться в любом возрасте. • Курение. Многие люди, страдающие кластерными головными болями, являются курильщиками.



Употребление алкоголя. Если у вас кластерные головные боли, употребление алкоголя в кластерный период может увеличить риск приступа.

Наследственные причины. Наличие кластерной головной боли у близких родственников повышает риск появления кластерной головной боли.

### **Диагностика кластерной головной боли**

Диагноз основывается на жалобах пациента истории развития заболевания, частоте и характере головной боли, дополнительных симптомах, сопровождающих приступ. При впервые появившихся кластерных головных болях врач может назначить МРТ или КТ головного мозга.

### **Какие вопросы может задать врач на приеме?**

Насколько сильна головная боль?

Когда появилась головная боль?

Продолжительность приступа?

Где локализуется головная боль?

Возникают ли приступы в одно и то же время года?

Какие еще есть симптомы во время приступа головной боли (слезотечение, покраснение глаза, лица, потливость лица, отделяемое из носа)?

Что провоцирует приступ?

Впервые появилась подобная боль или ранее уже были схожие приступы?

Проводилось ли ранее МРТ или КТ головного мозга?

Какие есть хронические заболевания?

Какие лекарства Вы принимаете?

### **Приложение В3. Памятка для пациента с нейропатией лицевого нерва**

Мимику человека обеспечивают движения парных мышц на лице, сокращение которых возможно только при подаче к ним импульса посредством проводника – лицевого нерва (7 пара черепных нервов). Лицевой нерв выходит из головного мозга единым стволом в области мосто-мозжечкового угла, далее – из полости черепа ниже слухового прохода, входит в околоушную слюнную железу, распадается на 5 ветвей, которые идут к определённой группе мышц. **При повреждении** лицевого нерва импульс не поступает к мышце, она теряет способность к сокращению. Однако, при поражении на уровне ствола развивается слабость мышц на половине лица, на уровне отдельных ветвей – в отдельных мышцах. При тяжёлом поражении нерва в мышцах отсутствуют движения (прозоплегия мышц), в остальных случаях наблюдают слабость мышц разной степени выраженности

(прозопарез мышц). **Нейропатия лицевого нерва (НЛН)** характеризуется **остро развившейся асимметрией лица вследствие односторонней слабости мышц** [481].

В зависимости от участка повреждения вместе с двигательными нарушениями могут быть симптомы: сухость глаза или слезотечение, нарушение вкуса на передних двух третях языка, сухость во рту, повышенная чувствительность к звукам (гиперакузия). В день заболевания или за 1-2 дня накануне может возникать боль в заушной области.

Существует несколько **опасных симптомов НЛН**, требующих динамического наблюдения:

**1) Лагофthalm** (неполное смыкание век) возникает вследствие слабости круговой мышцы глаза (при её сокращении глаз закрывается), при этом сохраняется противодействующая сила (мышца – леватор верхнего века, при её сокращении глаз открывается). Из-за неполного и редкого смыкания век нарушается распределение слезы по главному яблоку, возникает сухость роговицы. Кроме того, при нарушении иннервации самой слезной железы сухость глаза усугубляется.

Лагофthalm может быть за счёт дисфункции верхнего века (симптом Белла) и/или нижнего века до его выворота наружу (эктропион). При отсутствии профилактических мероприятий пациент из-за сухости глаза ощущает дискомфорт, а при отсутствии надлежащего и своевременного лечения развиваются осложнения: кератит, эрозия, язва, перфорация роговицы, нарушение функции зрения, вплоть до потери главного яблока.

Если НЛН развилась не по причине травмы, то нерв в течение 2-3 недель у большинства пациентов спонтанно восстанавливается, **в остальных случаях развиваются грубые двигательные нарушения**.

2) Односторонняя слабость мышц провоцирует активацию и повышение тонуса мышц здоровой стороны, что приводит к смещению средней линии лица. ***Гипертонус мимических мышц здоровой стороны формируется уже на 7-й день заболевания.*** Происходит перерастяжение ослабевших мышц пораженной стороны, что препятствует их восстановлению.

3) **При отсутствии движений в мышцах** в случаях тяжелой степени поражения нерва мышца обездвижена и ***атрофируется*** (уменьшается её объем), тогда даже при восстановлении подачи импульса восстановление невозможно.

4) **При появлении движений в мышцах** с нарастанием силы мышц ***нарастает тонус мышц пораженной стороны лица (утолщение, напряжение мышц)***, в том числе с развитием болевого синдрома, при отсутствии его своевременного лечения формируются мышечные контрактуры. При восстановлении движений на пораженной стороне у пациента появляется чувство напряжения в мышцах, стягивания. Данные ощущения ассоциируют с

положительной динамикой, но позже напряжение сменяется болью мышечного характера – тупая, ноющая, усиливается при эмоциональном напряжении и при воздействии холодом.

5) В период от 3 месяцев от дебюта симптомов до года появляется избыточная активность восстанавливающихся мышц – **синкинезии** – содружественные движения мышц, которые вместе сокращаться не должны. Например, при вытягивании губы в трубочку сужается глазная щель, при зажмуривании нижняя губа подтягивается вверх и т.д. При отсутствии лечения синкинезии прогрессируют до формирования **постпаралитического гемиспазма**, когда при любом мимическом движении возникает мышечный спазм в половине лица.

Ведение пациента с НЛН включает АЛГОРИТМ диагностических и лечебных мероприятий, а также раннюю и непрерывную реабилитацию. Пациенту необходимо знать алгоритм и владеть некоторыми навыками домашней реабилитации.

### **Шаг 1. Определение клинической ситуации, объема исследования и вариантов лечения.**

Основными задачами **ДИАГНОСТИКИ** при остро развившейся НЛН являются: 1) установление причины заболевания и 2) определение степени тяжести НЛН.

#### **1) Установление причины заболевания.**

Существуют 2 формы НЛН – идиопатическая (паралич Белла, диагноз исключения) и симптоматическая (поражение нерва вследствие герпес-инфекции, отита, травмы, опухоли самого нерва или соседнего нерва, после операций и т.д.). Для выявления причины проводят МРТ головного мозга с контрастированием (введение контрастного препарата позволяет выявить опухоль), а также лабораторную диагностику (позволяет выявить воспалительный процесс, метаболические нарушения, установить инфекцию).



## 2) Определение степени тяжести НЛН.

Клинический осмотр позволяет определить уровень (ствол или отдельные его ветви) и степень поражения нерва. *Наличие даже минимальной двигательной активности в мышце предполагает сохранность её функции* и относительно благоприятный прогноз на восстановление. Отсутствие движений в мышце говорит о необходимости проведения инструментальной диагностики – ЭНМГ и ЭМГ для выявления пациентов с неблагоприятным прогнозом и направления на хирургическое лечение. Показатели ЭНМГ объективно показывают степень поражения нерва, результат является достоверным при проведении исследования **не ранее 8 суток от дебюта симптомов**.

Пациентам с отсутствием клинического улучшения после 3 месяцев прозоплегии проводят ЭНМГ в динамике. При неблагоприятных показателях – УЗИ или МРТ мышц с оценкой их объема. Уменьшение объема мышц поражённой стороны говорит о необходимости как можно раньше поставить вопрос хирургического лечения.

**При длительно протекающей НЛН** важной задачей пациента и врача является своевременное выявление развивающихся осложнений НЛН (гипертонус мышц, синкинезии), контроль за динамикой лагофталма.

**ЛЕЧЕНИЕ** пациента с НЛН: консервативное и хирургическое, определяется причиной и степенью поражения нерва. Во всех случаях пациент проходит раннюю и непрерывную реабилитацию.

При идиопатической НЛН назначают глюкокортикостероиды и противовирусные препараты, оптимально – начало приема в первые 3 дня от дебюта симптомов.

При симптоматической НЛН лечение зависит от причины (если поражение нерва произошло по причине отита – назначают антибактериальные препараты и т.д.).

### **Шаг 2. Нежелательные действия с лицом.**

У пациентов с нетравматической НЛН в 70% случаев наступает полное восстановление функции лицевого нерва. Традиционно пациенту дают рекомендации, что надо делать при НЛН. Однако, огромное значение имеет то, что делать **НЕ НАДО**, поскольку одни факторы воздействия прогноз улучшают, другие – ухудшают. При НЛН рекомендовано: **воздержаться от грубого массажа, активной мимики и активных упражнений ЛФК в максимальной амплитуде движения, электростимуляции мышц.**

### **Шаг 3. Достижение симметрии лица.**

При развитии НЛН движения на пораженной стороне ограничены или полностью отсутствуют. Снижается тонус мышц, наступает их растяжение. Здоровая сторона гиперактивна, что приводит к нарастанию на ней тонуса мышц, соответственно, смещению средней линии лица в здоровую сторону. С первых дней заболевания необходимо расслаблять мышцы здоровой стороны (ЛФК или ботулинотерапия), а также подтягивать мышцы пораженной стороны лица пластырем или кинезио тейпом *с целью восстановления симметрии лица и профилактики перерастяжения мышц.*



Рис. 1. Восстановление симметрии лица: лечение «положением» с использованием пластырной ленты или кинезио тейпа.

### **Шаг 4. Использование зеркала.**

Пациентам с НЛН при выполнении упражнений и в повседневной жизни рекомендуют использовать зрительный контроль (зеркало). Необходимо чаще обращать внимание на свое отражение в зеркале, принимать перед зеркалом пищу, выполнять перед зеркалом ЛФК, следить за мимикой при общении по видеосвязи для того, чтобы контролировать симметрию лица и ограничивать слишком активные мимические движения (не слишком

широко улыбаться, не хмурить сильно брови и т.п.). С точки зрения нейропсихологии использование зеркала способствует повышению произвольного контроля мимических движений, формируется привычка сохранять лицо максимально симметричным, что значительно снижает риск развития осложнений.

### **Шаг 5. Лечебная физкультура.**

Лечебной физкультурой (ЛФК) называют множество воздействий, которые в зависимости от клинической ситуации способны как содействовать выздоровлению, так и препятствовать. Стандартный комплекс ЛФК для самостоятельного выполнения дома (домашняя самореабилитация) зависит от: 1) выраженности пареза мышц, 2) наличия осложнений, 3) лагофталма.

1) **ОЦЕНИВАЕМ ВЫРАЖЕННОСТЬ ПАРЕЗА:** плегия – отсутствие движений, парез – ограничение движений, снижение силы мышц.

**При плегии** (отсутствие движений) рекомендовано выполнять имитацию движений (пассивные упражнения с использованием рук), **при парезе** (снижение силы мышц) – пассивную и/или активную ЛФК (активные упражнения, произвольные самостоятельные движения без использования рук) с дозированными симметричными сокращениями мышц (подстраивание здоровой стороны лица к пораженной для достижения симметрии) перед зеркалом с целью увеличения амплитуды движения, силы, выносливости и скоростных характеристик. Во всех случаях необходимо исключить максимальную амплитуду движения, упражнения выполнять симметрично и перед зеркалом

Перед ЛФК для улучшения кровоснабжения мышц выполняют точечный самомассаж: «Визуально определите на лице точки для самомассажа. Лоб разделите на 4 части, каждая из них будет соответствовать точке воздействия; определите массажные линии: нос – ухо, над верхней губой – ухо, под нижней губой – ухо, точечное воздействие необходимо осуществлять по точкам на данных линиях. Поместите свои указательные (или указательный + средний) пальцы руки симметрично с 2х сторон. По описанным точкам (их всего до 15 с каждой стороны) с умеренным воздействием проводите круговыми движениями по 3-4 движения в каждой точке медленно. В случаях более интенсивного и быстрого воздействия мышца наоборот будет стремиться к напряжению – данного эффекта надо избегать, уменьшите скорость, увеличьте глубину воздействия. Ощущения должны быть приятными, без боли».

Частота выполнения стандартного комплекса составляет не менее 2 раз в день, длительность – 10-15 минут.

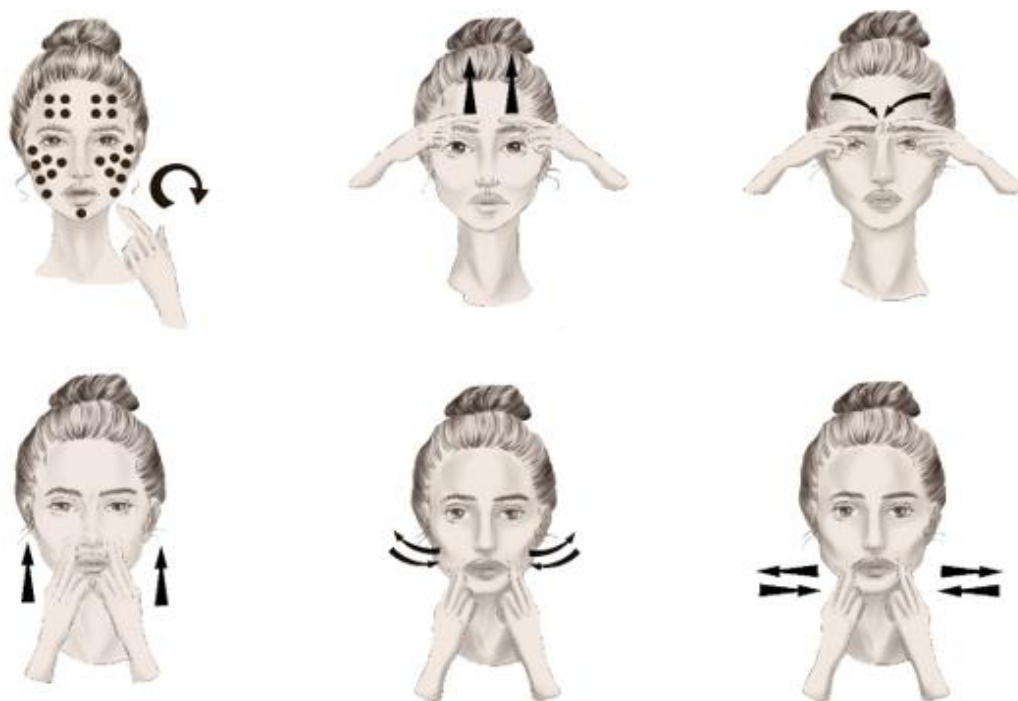


Рис. 2. Точечный самомассаж и пассивная лечебная физкультура (пациент с использованием рук имитирует движения - поднимает брови вверх, хмурится, показывает оскал зубов, улыбку, собирает губы в трубочку).

Таким образом, при отсутствии движений пациент подтягивает мышцы пораженной стороны лица пластырем, далее выполняет комплекс упражнений: точечный самомассаж + пассивная ЛФК. При наличии движений в пораженной стороне подтягивание мышц лица пластырем не проводится, комплекс упражнений включает точечный самомассаж + активная ЛФК.

#### Стандартный комплекс упражнений для пациента с нейропатией лицевого нерва

Комплекс ЛФК	Выраженность пареза	
	парез	плегия
лечение «положением» для пораженной стороны с использованием пластыря или кинезио тейпа (самостоятельные аппликации)	-	+
точечный самомассаж симметрично с двух сторон	+	+
пассивные движения симметрично с двух сторон, имитирующие сокращение мышц	+	+

активная ЛФК с дозированными симметричными сокращениями мышц перед зеркалом с целью увеличения амплитуды движения, силы, выносливости и скоростных характеристик сокращения	+	-
---	---	---

*\*или при клиническом улучшении до пареза в процессе реабилитации*

Перечень упражнений для пассивной или активной ЛФК единый, разница заключается только в том, что пассивную ЛФК пациент выполняет с использованием рук, активную – произвольные движения без использования рук.

Перечень упражнений
Поднимите брови вверх
Нахмурьтесь
Закройте глаза
Покажите «оскал» зубов»
Сомкните губы и улыбнитесь
Разомкните губы и улыбнитесь
Вытяните губы в трубочку
Покажите грустную улыбку
Опустите нижнюю губу, скажите: «Ы-Ы»
Поднимите нижнюю губу вверх

2) ОЦЕНИВАЕМ НАЛИЧИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ. Основными осложнениями НЛН являются гипертонус мышц и синкинезии, способом их коррекции является расслабление мышц посредством: а) упражнений ЛФК (для профилактики развития осложнений или при осложнениях легкой степени); б) ботулинотерапии (при осложнениях средней или тяжелой степени). В случаях гипертонуса мышц здоровой стороны упражнения выполняют только со здоровой стороны, пораженной стороны – с 2х сторон.

**Специальные техники физического воздействия на мышцы, направленные на их расслабление:** «Визуально определите на лице линии – проекции расположения мышц: внутренний угол глаза – угол рта, наружный угол глаза – угол рта, ушная раковина – угол рта, шея – угол рта. Поместите свой большой палец руки (противоположной по отношению к стороне растяжения) в рот, остальные пальцы расположите снаружи. По описанным линиям (их 4-5) с умеренным воздействием проводите растяжение от периферии к центру не менее 20 секунд по каждой линии. В случаях более интенсивного и быстрого воздействия



мышца наоборот будет стремиться к напряжению – данного эффекта надо избегать, уменьшите скорость».



Рис. 3. Упражнения, направленные на расслабление мышц

3) ЛАГОФТАЛЬМ. Комплекс упражнений для коррекции **лагофталма** включает 2 упражнения, которые направлены на устранение мышечного дисбаланса между круговой мышцей глаза и леватором верхнего века. Частота выполнения комплекса не менее 2 раз в день, может достигать 8 раз в течение дня (каждые 2 часа).

*Упражнение 1:* растяжение мышцы – леватора верхнего века. Техника выполнения: расположите указательные пальцы правой и левой рук по центру подвижной части закрытого верхнего века один над другим и с лёгким давлением на веко в течение 20 секунд производите его растяжение – верхний палец вверх, нижний – вниз, затем медленно уберите пальцы. Данное упражнение выполняйте однократно.

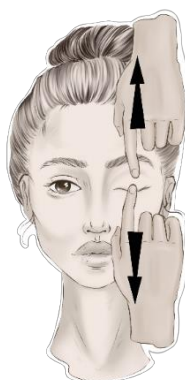


Рис. 4. Упражнение, направленное на растяжение мышцы – леватора верхнего века.

*Упражнение 2:* восстановление баланса круговой мышцы глаза и леватора верхнего века. Техника выполнения: опустите голову, закройте глаза, расположите указательный и средний пальцы руки здоровой стороны по центру подвижной части верхнего века с лёгким

давлением на него, далее одновременно выполните многокомпонентное движение – поднимите голову, брови вверх, пальцами откройте веко и посмотрите вверх. Кратность повторения упражнения до 5 раз за одно занятие.



Рис. 5. Упражнение, направленное на устранение дисбаланса между круговой мышцей глаза и леватором верхнего века.

*При изолированном поражении краевой нижнечелюстной ветви лицевого нерва со слабостью МОНГ вышеперечисленные комплексы неэффективны, выполняют упражнения, целенаправленно воздействующие на МОНГ. Основные правила: выполнение ЛФК перед зеркалом, симметрично, оценивая пораженную и здоровую сторону, все движения точечные (не растирание), дозированные, не используя максимальную силу, не достигая реакции содружественных сокращений мышц верхней трети лица. Примерный комплекс ЛФК для восстановления функции мышцы, опускающей нижнюю губу, включает:*

**Самомассаж** пациент выполняет сначала общий точечный (рис. 6, 1а) в представленных точках совершая по 3-5 круговых движений указательным и средним пальцами с умеренным давлением, затем - локальный самомассаж МОНГ на пораженной стороне (рис. 6, 1б), в представленной точке совершая по 3-5 круговых движений указательным и средним пальцами с умеренным давлением, затем смещая указательным и средним пальцами руки нижнюю губу вниз по 20 раз (рис. 6, 1в).

**Стимуляцию мышцы**, для этого с пораженной стороны указательным и средним пальцами руки пациент отодвигал нижнюю губу вниз и произносит звук «ы-ы-ы» (рис. 6, 1г). Данное усложнение помогало увеличить амплитуду движения при наличии движений в мышце (облегчая сокращение мышцы). Затем пациент производил щипковый захват губы большим и указательным пальцами руки (рис. 6, 1д) и продолжал опускать нижнюю губу вниз, но оказывал сопротивление пальцами против движения. Также на втором этапе пациенту предлагали вытянуть губы в трубочку и осуществлять во рту «перекачивание» воздуха слева направо и наоборот (рис. 6, 2а), затем захватить медицинский шпатель губами

и удерживать ими, передвигая шпатель в разные направления – вверх, вниз, вправо, влево, по косой, углубляя внутрь и т.д. (рис. 6, 2б).

**Контроль сокращения мышцы:** вытянуть губы в трубочку и двигать губы вправо-влево (зубы сомкнуты), во время движения останавливаться через каждые несколько миллиметров и продолжать растяжение (5 ступеней) (рис. 6, 3а); затем растянуть губы в стороны (улыбка), во время движения останавливаться через каждые несколько миллиметров и продолжать растяжение (5 ступеней), далее также ступенчато обратно вытянуть губы в трубочку (рис. 6, 3б).

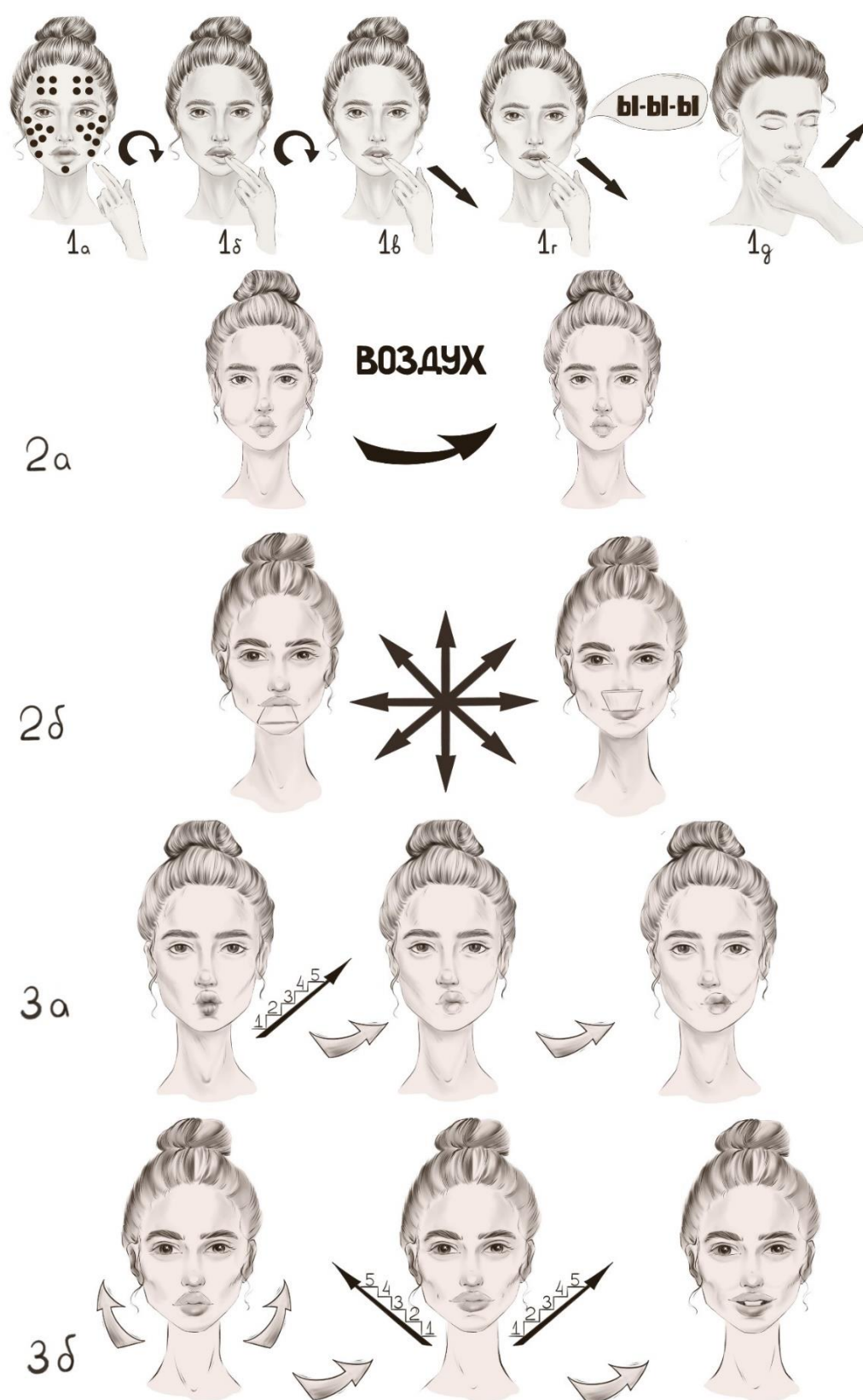


Рис. 6. Упражнения при изолированном поражении краевой нижнечелюстной ветви лицевого нерва.

При прохождении домашней самореабилитации каждые две недели необходимо проводить контроль динамики восстановления у врача. Домашняя самореабилитация не исключает

занятия ЛФК со специалистом. Помимо стандартных комплексов ЛФК существуют индивидуально подобранные упражнения, которые назначает врач. Например, Кабат-терапия при тяжёлой степени поражения, нейромышечное переобучение при синкинезиях, и т.д.

#### **Шаг 6. Осложнения и контроль за развитием осложнений.**

Пациенту необходимо знать основные осложнения НЛН, их клинические проявления и способы выявления на ранних этапах.

**Гипертонус мышц** лица разной степени выраженности наблюдают у пациентов уже на 7-е сутки заболевания на здоровой стороне, а спустя год заболевания при неполном восстановлении функции лицевого нерва на одной из сторон – в 93,3%. Для того, чтобы своевременно выявить гипертонус мышц пациент должен контролировать появление утолщения мышц, их напряжение, боли в мышцах лица, чувство стягивания или наличие смещения средней линии лица.

**Синкинезии** разной степени выраженности развиваются у пациентов с неполным восстановлением после НЛН на сроке от 3 до 9 месяцев в 15–100% случаев. Существует ряд проб, которые пациент может выполнить самостоятельно дома и выявить синкинезии.

<b>Вызывающее движение</b>	<b>Синкинезия</b>
вытягивание губ в трубочку, надувание щек, жевание	сужается глазная щель
моргание, спокойное закрытие глаз, зажмуривание	морщится лоб
	морщится нос
	угол рта тянется вверх
	поддергивается верхняя губа
	крыло носа приподнимается вверх и кнаружи
	напряжение шеи до формирования тяжа
	приподнимается ушная раковина
поднимание бровей	одностороннее снижение слуха или шум в ухе
	морщится нос
полное открытие рта или движение челюсти в боковых направлениях	угол рта тянется вверх
	сужается глазная щель (редкий вид синкинезии)
жевание, боковые движения челюсти	слезотечение из глаза на пораженной стороне
звон клавиш, звук трубы, хлопки	сокращения мимических мышц

возникающая в период менструации после перенесенной НЛН	хроническая боль в заушной области
--	------------------------------------

Некоторые факторы могут ускорить процесс появления силы мышц, но повышают риск развития осложнений (активная ЛФК в максимальной амплитуде движения, электростимуляция). Должен быть баланс между стремлением ускорить восстановление и снизить риск развития осложнений.

**Лагофthalm** у пациентов с НЛН встречается с частотой около 70%, симптом регрессирует длительно, поэтому с первых дней заболевания, непрерывно и длительно необходимо проводить *стандартные мероприятия по профилактике развития осложнений*.

При неосложненном лагофthalmе (глазное яблоко белое, не болит) в течение дня в поражённый глаз пациент закапывает капли искусственной слезы: если без консерванта – каждые 2 часа, а при наличии в препарате консерванта – не более 4 раз в день; на ночь – применяет декспантенол.

В течение дня при наличии нарушения положения преимущественно верхнего века на него накладывают пластырь / кинезио тейп с целью утяжеления века и сужения глазной щели.

При нарушении положения преимущественно нижнего века (наличии эктропиона) выполняют «подтягивание» нижнего века пластырем / кинезио тейпом. При несмыкании глазной щели более 4 мм во избежание механического повреждения глаза перед сном применяют фиксацию век пластырем / кинезио тейпом (ночная окклюзия глаза).

Консультация офтальмолога в плановом порядке необходима всем пациентам.

Консультация офтальмолога в экстренном порядке: покраснение, жжение, изменение роговицы, снижение остроты зрения, боль. Осложнения лагофthalма прогрессируют в течение нескольких дней, тогда будет выполнена операция – сшивание век (тарзорафия).

При наличии тяжёлого или осложнённого эктропиона хороший эстетический и функциональный эффект дает его ушивание кантопластика.



Рис. 7. Техника наложения пластыря / кинезио тейпа пациентам с паралитическим лагофталмом: А – в течение дня, Б – на ночь.

### **Ботулинотерапия**

Ботулинический токсин – вещество, которое вводят в мышцу для её локального расслабления.

**В остром периоде НЛН** инъекции БТА выполняют в мышцы здоровой половины лица в случаях развития гипертонуса мышц, который приводит к смещению средней линии лица и ухудшает прогноз на восстановление функции, или высокого риска его развития.

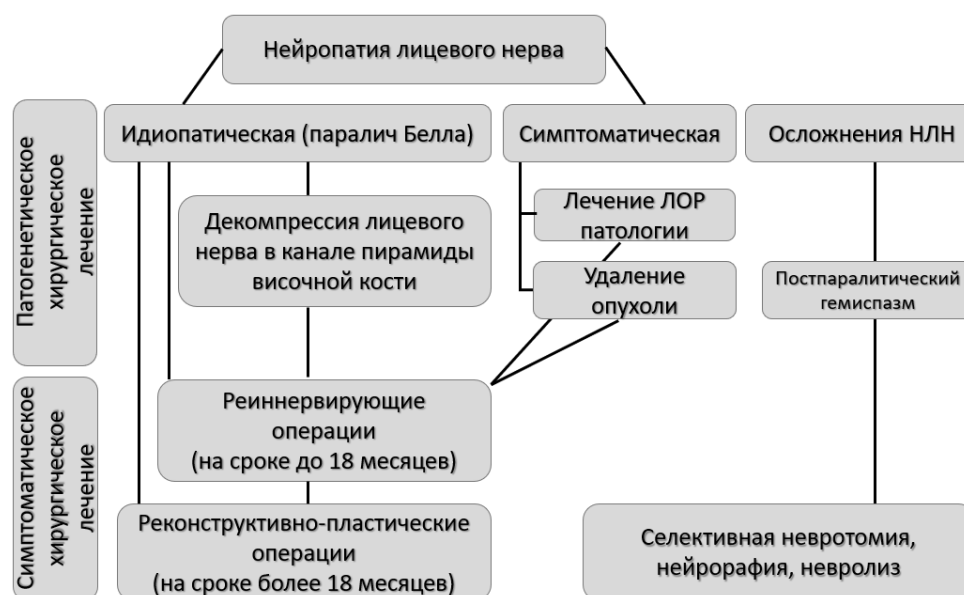
**В хроническом периоде НЛН** инъекции БТА выполняют на пораженной стороне для лечения гипертонуса мышц и синкинезий (постпаралитического гемиспазма), при этом препарат вводят в пораженную и в здоровую сторону для достижения симметрии лица.

Препарат начинает действовать на 3-4 день после введения, полный клинический эффект наступает на 10-14 день. Необходимо помнить, что вместе со снижением мышечного тонуса снижается сила мышц, поэтому врач индивидуально подбирает дозу, чтоб при уменьшении выраженности осложнений слабость в мышцах лица не доставляла значимого дискомфорта пациенту. В среднем интервал между инъекциями составляет 5 месяцев. Осложнениями инъекций могут быть гематома, избыточная слабость мышцы, слабость соседней мышцы, что клинически проявляется двоением в глазах, нарушением речи. По этой причине процедуру должен выполнять врач-невролог. Ботулинотерапия является одним из методов комплексной реабилитации.

### **Какие существуют хирургические методы лечения при нейропатии лицевого нерва?**

Хирургические методы лечения можно разделить на 2 группы:

- 1) направленные на устранение причины заболевания (их проводят как можно раньше),
- 2) направленные на улучшение исхода (их проводят при тяжёлой степени поражения нерва при отсутствии восстановления).



### Устранение причины заболевания

У пациентов с идиопатической НЛН в случаях тяжёлой степени поражения нерва, установленной клинически и подтвержденной посредством ЭНМГ и ЭМГ проводят декомпрессию (высвобождение) лицевого нерва в канале височной кости.

У пациентов с симптоматической НЛН операцию проводят в зависимости от причины. При опухоли – удаление опухоли. При гнойном отите – операцию на ЛОР-органах.

### Улучшение исхода заболевания

Симптоматические операции, направленные на улучшение исхода НЛН, проводят в среднем после 6 месяцев от дебюта симптомов пациентам с тяжелой НЛН при отсутствии восстановления. Рассматривать хирургическое лечение можно уже после 3 месяцев от дебюта симптомов при отсутствии положительной динамики, т.к. подготовка к операции занимает время. Существует исключение: операцию проводят в ранние сроки, если НЛН развилась вследствие травматического повреждения, в том числе во время операции (например, при удалении опухоли головного мозга) и известно, что нерв перерезан.

Вид операции в основном зависит от срока заболевания, уровня поражения, степени тяжести поражения. Выделяют:

**1) рейннервирующие операции** направлены на восстановление проведения импульса по нерву. Проводят сшивание краёв лицевого нерва, подшивание к лицевому нерву других двигательных нервов лица (жевательного, подъязычного), сшивание с лицевым нервом со здоровой стороны (кросс-пластика). После таких операций акт глотания, жевания существенно не меняется, но при соединении лицевого нерва с жевательным, улыбка будет появляться только при сжатии зубов, при соединении с подъязычным – только когда язык



упирается в нёбо и т.д. Данную особенность необходимо учитывать при проведении реабилитации. Со временем пациент учится контролировать движения мышц, «переучивает» их.

**2) реконструктивно-пластические операции** направлены на улучшение симметрии лица при давности заболевания более 1,5-2 лет. Проводят перемещение собственной мышцы из близлежащей зоны (жевательной или височной мышцы), микрохирургическую пересадку на лицо мышц с других участков тела (бедро, спина), проводят подвешивание тканей к верхним отделам лица (полосками фасций, нитями).

**3) операции по коррекции лагофтальма** проводят при стойком лагофтальме с целью восстановления смыкания век. Необходимо учитывать, положение верхнего или нижнего века в большей степени нарушено. При нарушении положения верхнего века проводят его утяжеление участком хряща (взятым с ушной раковины), золотым грузиком, гиалуроновой кислотой, собственным жиром. При нарушении положения нижнего века проводят его подтягивание и/или укрепление (в том числе с использованием хряща) [481].

#### Приложение В4. Памятка для пациента с гемифациальным спазмом

Мимику человека обеспечивают движения 18-25 пар мышц, сокращение которых возможно только при подаче к ним импульса посредством проводника – лицевого нерва (7 пара черепных нервов). Лицевой нерв выходит из полости черепа единым стволом чуть ниже слухового прохода, проходит через околоушную слюнную железу, распадается на 5 ветвей, которые идут к определённой группе мышц. При раздражении лицевого нерва к мышцам поступает избыточный импульс, она становится гиперактивной, начинает непроизвольно сокращаться. Поскольку лицевой нерв иннервирует мышцы половины лица, спазм односторонний.

**Гемифациальный спазм** клинически проявляется хроническими пароксизмальными безболезненными непроизвольными односторонними тоническими, клоническими или тонико-клоническими сокращениями группы мышц лица, в том числе в покое и ночное время. При типичном течении заболевания спазм начинается с области глаза и распространяется на половину лица, при атипичном – с области щеки. Мышечный спазм может сопровождаться щелчками в ухе или даже болью с характеристиками невралгии тройничного нерва. Кроме того, с течением времени на паретичной стороне может появиться слабость мимических мышц. Главной диагностической задачей является выявить причину спазма, т.е. установить, что именно раздражает нерв.

**Первичным** является ГФС, когда корешок нерва (при его выходе из головного мозга) раздражает один из сосудов.

**Вторичным (симптоматическим)** является ГФС, если нерв раздражается любым другим образованием – опухолью области мосто-мозжечкового угла или околоушной железы, сосудистыми аномалиями и т.д.

Если проведена полная диагностика, а ГФС не установлен, его называют **идиопатическим** (вследствие поражения нижнего мотонейрона лицевого нерва).

### **Диагностика**

Диагностика ГФС в первую очередь включает проведение МРТ в специальных режимах, позволяющих выявить конфликт нерва с сосудом. При его отсутствии необходимо выполнить МРТ головного мозга с контрастированием для выявления других альтернативных причин, чаще – объемных образований. Лабораторная диагностика помогает косвенно установить этиологию процесса – выявить воспаление или метаболические нарушения.

### **Лечение**

При выявлении конфликта между сосудом и нервом проводят оперативное лечение – их разобщение, при выявлении объемного образования – его удаление и т.д.

В случаях, когда оперативное лечение противопоказано, пациент отказывается от его проведения или причина ГФС не установлена проводят консервативное лечение. Методом выбора является ботулинотерапия.

В случаях первичного или идиопатического ГФС, когда оперативное лечение не показано, противопоказано или пациент от него отказывается, после проведенного лечения сохраняются симптомы, а ботулинотерапия и другое медикаментозное лечение неэффективно – пациенту может быть рекомендовано радиохирургическое лечение.

## Приложение В5. Памятка для пациента с лицевой миокимией

Практически у каждого человека хотя бы раз в жизни «дергался» глаз.

**Лицевая миокимия** клинически проявляется спонтанными периодически возникающими и длящимися от нескольких секунд до нескольких часов, реже – до нескольких недель, односторонними самоограничивающимися, низкоамплитудными, пульсирующими подергиваниями в одной из мышц лица (чаще – нижняя порция пальпебральной части круговой мышцы глаза), которые более очевидны для пациента, чем для окружающих, могут усиливаться при произвольных движениях, но не инициируются ими.

В большинстве случаев лицевая миокимия является **первичной**, т.е. самостоятельное доброкачественное состояние, вызванное физическим или эмоциональным перенапряжением, употреблением кофеина, длительным пребыванием за компьютером, неправильно подобранными очками. В таких случаях она проходит самостоятельно после устранения неблагоприятного фактора. Однако, лицевая миокимия может быть **вторичной (симптоматической)**, т.е. побочным эффектом приема лекарственных средств (например, топирамат, габапентин), а также признаком дебюта таких заболеваний, как рассеянный склероз, опухоль, аутоиммунное заболевание.

**«Красные флаги» при лицевой миокимии:**

- ✓ подергивания также в других мышцах лица и / или частях тела,
- ✓ процесс двусторонний,
- ✓ глаз открывается с трудом,
- ✓ опущение века,
- ✓ покраснение или отек века,
- ✓ боль,
- ✓ симптомы не проходят в течение нескольких недель,
- ✓ наличие других неврологических симптомов.

### Диагностика

Диагностику проводят клинически на основании жалоб, данных анамнеза и осмотра. Однако, при длительном течении заболевания и/или наличии красных флагов требуется лабораторно-инструментальная диагностика. Методом выбора является МРТ головного мозга с контрастированием. Лабораторная диагностика помогает косвенно установить этиологию процесса – выявить воспаление или метаболические нарушения.

### Лечение

Как правило, медикаментозного лечения не требуется. Режим труда и отдыха, устранение неблагоприятных факторов.

## Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

### Приложение Г1

Название на русском языке: диагностический опросник нейропатической боли.

Оригинальное название: Neuropathic pain diagnostic questionnaire, DN4 [482]

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

Тип: вопросник.

Назначение: предназначена для врачей лечебных специальностей, не являющихся неврологами

Содержание:

Пожалуйста, заполните этот опросник, отметив галочкой один ответ для каждого пункта в приведенных ниже 4-х вопросах

Собеседование с пациентом		
Вопрос 1: Соответствует ли боль, которую испытывает пациент, одному или нескольким из следующих определений?		
	Да	Нет
1. Ощущение жжения	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Болезненное ощущение холода	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Ощущение как от ударов током	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Вопрос 2: Сопровождается ли боль одним или несколькими из следующих симптомов в области ее локализации?		
	Да	Нет
4. Пощипыванием, ощущением ползания мурашек	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Покалыванием	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Онемением	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Зудом	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Осмотр пациента		

Вопрос 3: Локализована ли боль в той же области, где осмотр выявляет один или оба следующих симптома:		
	Да	Нет
8. Пониженная чувствительность к прикосновению	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Пониженная чувствительность к покалыванию	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Вопрос 4: Можно ли вызвать или усилить боль в области ее локализации?		
	Да	Нет
10. Проведя в этой области кисточкой	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ключ (интерпретация): если сумма баллов составляет  $\geq 4$ , у пациента высока вероятность наличия нейропатической боли

Пояснения: опросник дает возможность выявить наличие нейропатической боли с достоверностью более 80%

## Приложение Г2

Название на русском языке: опросник PainDETECT

Оригинальное название (если есть): questionnaire PainDETECT [483]

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

Тип: вопросник.

Назначение: оценка характера течения боли и диагностика нейропатического компонента боли

Содержание:

Опросник предназначен для заполнения врачом и объединяет в себе схему распределения болевых расстройств в виде картинки со шкалой ВАШ и опросником, направленным на выявление спонтанных и вызванных симптомов нейропатической боли. Также при помощи рисунка оценивается характер течения боли: постоянный, приступообразный, постоянный с приступами и т.д. Опросник наиболее полно отражает все возможные параметры боли и позволяет очень наглядно отслеживать картину болевого синдрома в динамике.

**painDETECT** ОПРОСНИК ПО БОЛИ

Дата: \_\_\_\_\_ Пациент: Фамилия: \_\_\_\_\_ Имя: \_\_\_\_\_

Как бы Вы оценили интенсивность боли, которую испытываете сейчас, в настоящий момент?

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

боли нет \_\_\_\_\_ максимальная

Как бы Вы оценили интенсивность наиболее сильного приступа боли за последние 4 недели?

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

боли не было \_\_\_\_\_ максимальная

В среднем, насколько сильной была боль в течение последних 4 недель?

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

боли не было \_\_\_\_\_ максимальная

Отметьте крестиком картинку, которая наиболее точно отражает характер протекания боли в Вашем случае:

☐ Непрерывная боль, немного меняющаяся по интенсивности

☐ Непрерывная боль с периодическими приступами

☐ Приступы боли без болевых ощущений в промежутках между ними

☐ Приступы боли, сопровождающиеся болевыми ощущениями в промежутках между ними

Пожалуйста, заштрихуйте на рисунке одну область, где Вы испытываете наиболее сильную боль

Отдает ли боль в другие области тела? ☐ да ☐ нет

Если отдает, пожалуйста, укажите стрелочкой, в каком направлении.

Испытываете ли Вы ощущение жжения (например, как при ожоге крапивой) в области, которую отметили на рисунке?

совсем нет ☐ едва заметное ☐ незначительное ☐ умеренное ☐ сильное ☐ очень сильное ☐

Ощущаете ли Вы покалывание или пощипывание в области боли (как покалывание от онемения или слабого электрического тока)?

совсем нет ☐ едва заметное ☐ незначительное ☐ умеренное ☐ сильное ☐ очень сильное ☐

Возникают ли у Вас болезненные ощущения в указанной области при легком соприкосновении (с одеждой, одеялом)?

совсем нет ☐ едва заметные ☐ незначительные ☐ умеренные ☐ сильные ☐ очень сильные ☐

Возникают ли у Вас резкие приступы боли в указанной области, как удар током?

совсем нет ☐ едва заметные ☐ незначительные ☐ умеренные ☐ сильные ☐ очень сильные ☐

Возникают ли у Вас иногда болезненные ощущения в указанной области при воздействии холодного или горячего (например, воды, когда Вы моетесь)?

совсем нет ☐ едва заметные ☐ незначительные ☐ умеренные ☐ сильные ☐ очень сильные ☐

Ощущаете ли Вы онемение в указанной области?

совсем нет ☐ едва заметное ☐ незначительное ☐ умеренное ☐ сильное ☐ очень сильное ☐

Вызывает ли боль легкое нажатие на указанную область, например, нажатие пальцем?

совсем нет ☐ едва заметную ☐ незначительную ☐ умеренную ☐ сильную ☐ очень сильную ☐

(заполняется врачом)

совсем нет ☐ едва заметное ☐ незначительное ☐ умеренное ☐ сильное ☐ очень сильное ☐

x 0 = 0 x 1 = x 2 = x 3 = x 4 = x 5 =

Общее количество баллов \_\_\_\_\_ из 35

R. Freyenhagen, R. Baron, U. Gockel, T.R. Tölle, CurrMed Res Opin Vol 22, 2006, 1911-1920 © 2005 Pfizer Pharma GmbH, Pfizerstr. 1, 76139 Karlsruhe, Germany  
PD-Q - Russia/Russian - Final version - 25 Jun 07 - Map Research Institute.  
PainDETECTmapproject4101study4101final\_versionpd-qrus.doc 25.06.2007



### Приложение ГЗ

Название на русском языке: Лидская шкала оценки нейропатической боли

Оригинальное название (если есть): Leeds assessment of neuropathic symptoms and signs, LANSS [484,485]

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

Тип: вопросник.

Назначение: выявление и оценка нейропатической боли

Содержание (шаблон):

#### А. ОЦЕНКА БОЛИ (опросник)

Подумайте, какими были ваши болевые ощущения за последнюю неделю.

Пожалуйста, выберите утверждения, наиболее точно описывающие вашу боль.

1. Проявляется ли ваша боль в виде странных неприятных ощущений на коже? Можно ли сравнить эти ощущения с покалыванием?

а) НЕТ - Боль, которую я испытываю, нельзя описать таким образом (0)

б) ДА - Меня довольно часто беспокоят подобные ощущения (5)

2. Изменяется ли кожа в области локализации боли? Покрывается ли она пятнами? Выглядит ли покрасневшей?

а) НЕТ - Боль не влияет на внешний вид кожи (0)

б) ДА - Там, где меня беспокоит боль, внешний вид кожи отличается от нормального (5)

3. Повышена ли чувствительность к прикосновению на пораженном участке кожи? Можно ли сказать, что легкое поглаживание кожи, соприкосновение с одеждой вызывают неприятные или болевые ощущения?

а) НЕТ - На пораженном участке кожи чувствительность не изменена (0)

б) ДА - На пораженном участке чувствительность кожи повышена (3)

4. Появляется ли боль внезапно, в покое без видимых причин? Можно ли описать ее как пульсирующую, разрывную или похожую на удар электрическим током?

а) НЕТ - Мои ощущения нельзя описать подобным образом (0)

б) ДА - Меня довольно часто беспокоят подобные ощущения (2)

5. Отличается ли температура кожи на пораженном участке от температуры остальной поверхности кожи? Можно ли описать подобные ощущения как жжение или жар?

а) НЕТ - Меня не беспокоят подобные ощущения (0)

б) ДА - Меня довольно часто беспокоят подобные ощущения (1)

#### В. ОЦЕНКА ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ



Исследуется поверхностная чувствительность на наличие аллодинии и изменения порога болевой чувствительности (при уколе иглой) на пораженном участке кожи в сравнении с аналогичным участком на противоположной стороне тела либо на другом участке кожи.

#### 1. Аллодиния

Оцените чувствительность к легкому прикосновению ватой на пораженном и здоровом участках кожи. Наличие аллодинии можно констатировать, если прикосновение к пораженному участку кожи вызывает боль или другие неприятные ощущения (покалывание, тошноту), в то время как при проведении теста на здоровом участке кожи подобных ощущений не возникает.

а) НЕТ - Чувствительность одинакова на обоих участках (0)

б) ДА - Аллодиния только на пораженном участке (5)

#### 2. Изменение порога болевой чувствительности

Определите порог болевой чувствительности на здоровом и пораженном участках кожи, используя иглу 23 калибра, вставленную внутрь цилиндра шприца объемом 2 мл.

Если при уколе на здоровом участке ощущается острое прикосновение, а на пораженном участке иное - например, прикосновение не чувствуется совсем, ощущается тупое прикосновение (повышенный порог болевой чувствительности) или очень болезненное (сниженный порог болевой чувствительности), то можно констатировать изменение порога болевой чувствительности.

Если укол не ощущается нигде, то наденьте иглу на шприц для увеличения веса и проведите тест повторно.

а) НЕТ - Ощущения от укола иглой одинаковы на обоих участках (0)

б) ДА - Измененное ощущение от укола иглой в пораженной области (3)

#### ПОДСЧЕТ РЕЗУЛЬТАТОВ:

Для получения итоговой суммы складываются значения параметров оценки боли и чувствительности

СУММА БАЛЛОВ: \_\_\_\_\_ (максимум 24 балла)

Ключ (интерпретация): если сумма  $< 12$ , нейропатический механизм формирования болевых ощущений маловероятен. Если сумма  $\geq 12$ , нейропатический механизм формирования болевых ощущений вероятен

Пояснения: Шкала помогает выявить нарушение функции нервов, отвечающих за боль, что важно для определения дальнейшей тактики лечения

## Приложение Г4

Название на русском языке: Шкала Хауса-Брэкманна\*.

Оригинальное название: House-Brackmann Grading System [116].

Тип: шкала оценки.

Назначение: определение степени поражения лицевого нерва.

Содержание: Таблица предназначена для оценки врачом функции мимических мышц в покое и при движении в трех областях – лоб, глаз, рот.

Шкала Хауса-Брэкманна

Балл	Степень	Описание
I	Норма	Функция мимических мышц лица не изменена
II	Легкая	<ul style="list-style-type: none"><li>При осмотре: легкая слабость при внимательном осмотре; возможна незначительная синкинезия</li><li>В покое: лицо симметрично, тонус нормальный</li><li>При движениях: Лоб: движения бровью от среднего до полного Глаз: закрывается полностью без усилий Рот: Легкая асимметрия рта при улыбке</li></ul>
III	Умеренная	<ul style="list-style-type: none"><li>При осмотре: заметная, но не деформирующая лицо асимметрия; заметные, но не тяжелые синкинезии, контрактура или гемифациальный спазм</li><li>В покое: лицо симметрично, тонус нормальный</li><li>При движениях: Лоб: движений бровью от слабого до среднего Глаз: закрывается полностью, но с усилиями Рот: Легкая асимметрия при максимальном усилии</li></ul>
IV	Выраженная	<ul style="list-style-type: none"><li>При осмотре: деформирующая лицо асимметрия или явно выраженная слабость</li><li>В покое: лицо симметрично, тонус нормальный</li><li>При движениях: Лоб: нет движений бровью Глаз: неполное закрытие Рот: выраженная асимметрия при максимальном усилии</li></ul>
V	Грубая	<ul style="list-style-type: none"><li>При осмотре: едва заметные движения</li><li>В покое: асимметрия лица</li><li>При движениях: Лоб: нет движений бровью Глаз: неполное закрытие Рот: незначительное движение</li></ul>
VI	Плегия	Полное отсутствие движений

\* Валидация Шкалы Хауса-Брэкманна выполнена на базе ФГБНУ НЦН

Ключ (интерпретация): совокупность симптомов указывает на степень тяжести нейропатии лицевого нерва.

Приложение Г5

Название на русском языке: Саннибрукская система оценки лица\*.

Оригинальное название: The Sunnybrook Facial Grading System [486].

Тип: шкала оценки.

Назначение: определение степени поражения лицевого нерва.

Содержание: Таблица предназначена для оценки врачом функции мимических мышц в покое и при движении в пяти областях, а также для оценки наличия синкинезий.

Саннибрукская система оценки лица																
Симметрия покоя		Симметрия произвольных движений						Синкинезии								
По сравнению с интактной стороной		Степень подвижности мышц по сравнению с интактной стороной						Степень непроизвольных мышечных сокращений при выполнении мимических проб								
Стандартные мимические пробы		неспособность инициировать движение	инициирует незначительное движение	инициирует движение малой амплитуды	движение почти полное	движение полное	балл	отсутствуют синкинезии	Легкая степень: незначительные синкинезии одной или нескольких мышц	Средняя степень: явно выраженные синкинезии одной или нескольких мышц	Тяжелая синкинезия: деформирующее лицо синкинезии/губки/сооружение нескольких сокращение нескольких	балл				
Глазная щель (выберите только один вариант): Нормальная Уже Шире Блефаропластика	0 1 1 1	Поднятие бровей	1	2	3	4	5	<input type="text"/>	0	1	2	3	<input type="text"/>			
		Плавное закрытие глаз	1	2	3	4	5	<input type="text"/>	0	1	2	3	<input type="text"/>			
		Улыбнуться, не смыкая губы	1	2	3	4	5	<input type="text"/>	0	1	2	3	<input type="text"/>			
	Щека (носогубная складка): Нормальная Полностью сглажена Частично сглажена Более выражена	0 2 1 1	Оскалиться	1	2	3	4	5	<input type="text"/>	0	1	2	3	<input type="text"/>		
			Сворачивание губ в трубочку	1	2	3	4	5	<input type="text"/>	0	1	2	3	<input type="text"/>		
Рот: Норма Опущенный угол рта Приподнятый угол рта	0 1 1	Грубая асимметрия Выраженная асимметрия Умеренная асимметрия Легкая асимметрия Лино симметрично Сумма баллов						<input type="text"/>	Результат оценки синкинезий: сумма баллов							
Сумма баллов	<input type="text"/>	Результат оценки произвольных движений						Сумма баллов x 4	<input type="text"/>							
Результат оценки асимметрии покоя: сумма баллов x 5								<input type="text"/>								
ФИО пациента Диагноз Дата		Результат оценки произвольных движений <input type="text"/> - Результат оценки асимметрии покоя <input type="text"/> - Результат оценки синкинезий <input type="text"/> = Итоговый балл <input type="text"/>														

\* Валидация выполнена на базе ФГБНУ НЦН

Ключ (интерпретация): совокупность симптомов указывает на степень тяжести нейропатии лицевого нерва, выраженность первичных и вторичных двигательных нарушений.