

ЧАСТЬ ВТОРАЯ

ПЕРВИЧНЫЕ ГОЛОВНЫЕ БОЛИ

Все существующие формы головных болей классифицируются на две большие группы: первичные и вторичные (симптоматические). Первичные головные боли составляют 95–98% всех форм цефалгий. Согласно МКГБ-3, при первичных головных болях анамнез, физикальный и неврологический осмотры, а также дополнительные методы исследования не выявляют органической причины боли, т.е. исключают вторичный характер цефалгии. Позитивная диагностика первичной головной боли базируется исключительно на данных жалоб и анамнеза. Для позитивной диагностики любой формы первичной головной боли ключевыми являются сведения относительно времени возникновения и продолжительности головной боли, ее характере, провоцирующих и облегчающих факторах, влиянии головной боли на пациента, способах ее облегчения, состоянии пациента в межприступный период. Инструментальные и лабораторные методы исследования (электроэнцефалография, реоэнцефалография, рентгенография, методы ультразвуковой диагностики и нейровизуализации — КТ и МРТ) не используются для позитивной диагностики первичных головных болей, так как не выявляют никакой патологии. Они используются лишь при наличии соответствующих показаний или при наличии так называемых «сигналов опасности» (см. гл. «Вторичные головные боли»). В этих случаях или когда у врача есть какие-либо сомнения в доброкачественном характере головной боли необходимо тщательное обследование пациента для исключения органической причины цефалгии. В ряде случаев для уточнения природы симптоматической головной боли требуется консультация специалиста (нейрохирурга, нейроофтальмолога, психиатра и др.).

Первичные головные боли

- Мигрень.
- Головная боль напряжения.

- Пучковая (кластерная) головная боль.
- Пароксизмальная гемикрания.
- Кратковременные односторонние невралгические головные боли с инъекированием конъюнктивы и слезотечением (КОНКС) (Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT)).
- Другие первичные головные боли.

МИГРЕНЬ

Мигрень — хроническое заболевание нервной системы, проявляющееся эпизодическими приступами тяжелой головной боли. Мигренью страдает 12–14% в популяции (Hagen K.C. и соавт., 2000; Linet M.S. и соавт., 1989; Lipton R.B. и соавт., 2001; Lucas C. и соавт., 2006; Куцемелов И.Б., 2005). Несмотря на высокую распространенность, доля пациентов, обращающихся по поводу приступов головной боли к врачам, незначительна. Кроме того, мигрень плохо выявляется и часто неправильно диагностируется в повседневной практике, а пациенты, соответственно, не получают оптимальной медицинской помощи.

Мигрень проявляется эпизодическими приступами головной боли длительностью от 4 до 72 ч. Ее типичные характеристики — односторонняя локализация, пульсирующий характер боли средней или высокой интенсивности, которая усиливается при физической активности, наличие сопровождающих симптомов — тошноты, рвоты, фото- и фонофобии.

Большинство мигренозных приступов возникают спонтанно. Однако многие пациенты отмечают закономерное возникновение приступов в ответ на воздействие внешних стимулов. *Триггеры мигрени* (провоцирующие факторы) представляют собой один или несколько факторов, способных при определенных обстоятельствах вызывать приступ головной боли у предрасположенных к этому пациентов. Выявление триггеров мигрени важно прежде всего с терапевтической точки зрения. Это позволяет повысить эффективность лечения путем устранения выявленных провоцирующих факторов и может способствовать дифференциальной диагностике мигрени и немигренозных головных болей (Isler H. и соавт., 2000). Возникновение атак в связи с влиянием одного

провоцирующего фактора и более связывают от 64 до 90% пациентов с мигренью (Peatfield R.C. и соавт., 1993). При этом для провокации развернутого приступа мигрени необходимо воздействие совокупности нескольких факторов. В настоящее время описано около 60 различных факторов, провоцирующих приступы мигрени (Spierings E.L. и соавт., 2001). Наиболее характерные из них представлены ниже.

Триггеры мигрени (Spierings E.L. и соавт., 2001, с изменениями)

Провоцирующие факторы

- Экзогенные факторы:
 - изменение погоды или климата;
 - яркий свет или ослепительный блеск;
 - длительный просмотр телевизора;
 - шум;
 - сильные запахи;
 - курение;
 - горячая ванна.
- Психофизиологические факторы:
 - чрезмерная нагрузка;
 - физическая или психическая усталость;
 - частое сгибание головы, напряжение мышц шеи;
 - подъем тяжестей и длительное физическое напряжение;
 - вестибулярные нагрузки;
 - изменение распорядка жизни (выходные дни, отпуск, путешествие, перегрузки на работе);
 - плохой или избыточный сон.
- Диетические факторы:
 - недостаточное/нерегулярное питание;
 - шоколад, цитрусовые, сыр и др.;
 - алкоголь;
 - прекращение, перерыв в приеме кофе при постоянном его употреблении.
- Гормональные и соматические факторы:
 - менструация;
 - высокое кровяное давление;
 - применение оральных контрацептивов;
 - зубная боль и другая локальная боль в области головы.
- Эмоциональные факторы:
 - волнение;
 - эмоциональная лабильность;

- выраженный эмоциональный стресс;
- тревога;
- депрессия.

Выявление триггеров не является простым, поскольку сами пациенты не придают этим факторам значения и, как правило, забывают события, которые предшествуют приступам мигрени. Однако детальный анализ позволяет выявить наличие триггеров почти у каждого пациента. В специальном исследовании 2207 пациентов L. Kelman (2007) показано, что при традиционном опросе о наличии провоцирующих факторов сообщают 75,9% пациентов с мигренью, а при заполнении специального опросника с перечислением возможных триггеров они обнаруживаются у 94,6% больных. Примерно $\frac{2}{3}$ пациентов указывали на наличие у них от четырех до восьми различных факторов, которые систематически провоцируют мигренозные приступы. L. Kelman провел анализ частоты индивидуальных триггеров, которые наблюдались более чем в 33% приступах мигрени, и показал, что самые частые провокаторы мигрени — это стресс (79,7%), гормональные факторы (65,1%), пропуски еды (57,3%), изменения погоды (53,2%), нарушения сна (49,8%). В исследовании PAMINA (Wöber C. и соавт., 2007) проводился проспективный анализ 327 пациентов с помощью дневников в течение 3 мес. Статистический анализ позволил выделить удельный вес наиболее значимых факторов: менструация была наиболее частым провоцирующим фактором; следующими по значимости были усталость, физическое перенапряжение, шум, запахи. А из факторов, облегчающих приступы, наибольшее значение имели расслабление и сон.

Один из ведущих факторов, провоцирующих приступы мигрени, — острый *эмоциональный стресс* или период релаксации после стрессового воздействия. Мигрень чаще возникает именно в состоянии расслабления, когда стрессовая ситуация разрешается. Это частично объясняет, почему многие пациенты страдают приступами чаще в выходные дни (мигрень выходного дня) или во время отпуска. Приступы мигрени учащаются и после физической нагрузки.

Сильное влияние на течение мигрени оказывают половые гормоны. Многие женщины репродуктивного возраста отмечают возникновение или учащение приступов мигрени в связи с менструацией. У некоторых пациенток приступы связаны по времени исключительно с менструацией (за 2 дня перед ней и в первые 3 дня менструации). В этих случаях речь идет о так называемой *менструальной или катамениальной*

мигрени. В любом случае если приступы мигрени возникают в первые дни менструального цикла, то они протекают тяжелее и хуже поддаются лечению анальгетиками, чем неменструальные приступы. Есть множество аргументов в пользу того, что *снижение уровня эстрогенов* является триггером мигренозных атак: как правило, повышение или поддержание определенного уровня эстрогенов уменьшает выраженность мигрени. Назначение эстрогенов в предменструальном периоде задерживает развитие приступа мигрени. Неоднозначны данные о влиянии гормональной контрацепции на течение мигрени. Гормональные контрацептивы могут спровоцировать первые приступы мигрени при соответствующей семейной отягощенности. На фоне их длительного приема может меняться клиническая картина приступа. При беременности частота и тяжесть приступов в 70% случаев уменьшаются, особенно после первого триместра, а в 7% — увеличиваются. В период менопаузы в большинстве случаев отмечается снижение частоты и тяжести приступов. Однако применение *гормональной заместительной терапии* в менопаузе, особенно при чрескожном введении, может существенно ухудшать течение мигрени.

Около половины пациентов с мигренью отмечают возможность провокации приступов *пищевыми продуктами и напитками*. Примерно 20% больных указывают на четкую зависимость атак от приема сыра, шоколада и цитрусовых. Реже провокаторами приступов мигрени могут служить молоко, орехи, яйца, какао, помидоры, сельдерей, жирная пища.

Частыми триггерами мигрени являются алкогольные напитки — красное вино, пиво и шампанское. Специальный анализ этих факторов показывает, что алкогольные напитки темного цвета (виски, коньяк, темный ром и красное вино) чаще вызывают мигренозные приступы, чем светлые напитки (джин, водка, белый ром и белое вино). Во многих пищевых продуктах, способных провоцировать приступы мигрени, содержится *тирамин*.

Диетические триггеры мигрени

- Шоколад.
- Орехи.
- Арахисовое масло.
- Бананы.
- Алкогольные напитки (красное вино и др.).
- Лук.
- Авокадо.

- Химически обработанные мясные продукты: хот-доги, сосиски, бекон, ветчина, копченая колбаса, салями.
- Маринованные продукты.
- Йогурт, сметана.
- Пищевые ароматизаторы.
- Консервированные ягоды и фрукты.
- Выдержанный сыр.
- Кофеин.

Важную роль во влиянии пищевых продуктов на течение мигрени играют содержащиеся в них пищевые добавки. *Мононитрат глутамата* — это ингредиент, добавляемый в консервированные и замороженные продукты. Пищевые ароматизаторы и заменители сахара, содержащие *аспартам*, также являются провокаторами головной боли у предрасположенных пациентов, особенно если они принимаются в больших количествах (различные диетические газированные воды или другие аспартамсодержащие пищевые продукты). Двойственным эффектом по отношению к мигренозному приступу обладает кофеин. С одной стороны, на основании его способности сужать дилатированные сосуды он используется в комбинированных лекарственных препаратах. С другой стороны, известно, что чрезмерное употребление кофе может усиливать головную боль. Наконец, головные боли могут быть обусловлены отменой кофеина, что чаще возникают у людей, привыкших потреблять более 300 мг кофеина в день (больше 3 чашек кофе).

Существенную роль в провокации мигрени играют *метеофакторы*, яркий солнечный свет, мелькающие солнечные блики, а также состояние магнитного поля. *Изменение привычного ритма сна и бодрствования* также может служить триггером мигренозного приступа. Именно избыточный сон в выходные дни нередко провоцирует так называемую мигрень выходного дня. У некоторых пациентов мигрень возникает исключительно во время сна. Сон может служить и фактором, облегчающим головную боль: больные, которым удается во время приступа заснуть, купируют таким образом приступ. Многие больные отмечают провоцирующее влияние *запахов* при мигрени. Кроме хорошо известных триггеров мигрени, в отдельных случаях приступы могут возникать при воздействии относительно специфических факторов или в определенных обстоятельствах: мытье головы, ограничение жидкости, прием горячей ванны, ношение контактных линз, укачивание в автомобиле, лодке, самолете.

МИГРЕНЬ БЕЗ АУРЫ

Клинически мигрень подразделяется на две основные формы: мигрень без ауры (МБА) и мигрень с аурой (МА). Мигрень без ауры, ранее называемая простой формой мигрени, наблюдается в 80% всех случаев мигрени. Многие пациенты могут испытывать приступы мигрени как с аурой, так и без нее.

В соответствии с принципами МКГБ-3, диагностика мигрени предполагает, что головная боль у пациента должна полностью соответствовать критериям А, В, С, D и т.д.

Диагностические критерии мигрени без ауры

- А. По меньшей мере 5 приступов, отвечающих критериям В–D.
- В. Продолжительность приступов 4–72 ч (без лечения или при неэффективном лечении).
- С. Головная боль имеет как минимум две из следующих характеристик:
 - 1) односторонняя локализация;
 - 2) пульсирующий характер;
 - 3) интенсивность боли от средней до значительной;
 - 4) головная боль ухудшается от обычной физической активности или требует прекращения обычной физической активности (например, ходьба, подъем по лестнице).
- D. Головная боль сопровождается как минимум одним из следующих симптомов:
 - 1) тошнота и/или рвота;
 - 2) фотофобия или фонофобия;
- Е. Головная боль не соответствует в большей степени другому диагнозу МКГБ-3.

Весь комплекс клинических симптомов мигренозного приступа может подразделяться на несколько стадий или фаз: продром, аура, головная боль с ассоциированными симптомами, разрешение боли и постдром.

Симптомы *продромального периода* возникают перед приступом мигрени в пределах от 2 дней до нескольких часов. К наиболее частым продромальным симптомам относятся раздражительность, физическая и психическая гиперактивность, повышение чувствительности к свету и звукам, зевота или избыточная сонливость, смазанность речи, нарушения концентрации внимания, замедленность мышления, общая слабость.

Первые признаки, указывающие на возможное возникновение мигренозного приступа, могут появиться за 24 ч и более перед началом атаки. Из 50 пациентов, опрошенных J. Blau (1980), 17 отметили изменения настроения, тревогу и нарушения аппетита за 1–24 ч до начала головной боли. Частота появления симптомов продромального периода, по данным разных исследований, колеблется от 7 до 88% (Schoonman G.G. и соавт., 2006; Giffin N.J. и соавт., 2003). P.D. Drummond и J.W. Lance (1984) опросили 530 пациентов с частыми головными болями (типичные мигрени и головные боли напряжения), из которых 160 указывали на продромальные симптомы. Колебания настроения, раздражительность и депрессия были отмечены у 86 пациентов, а ощущение приподнятого настроения — у 54, 47 пациентов предъявляли жалобы на ощущение голода, а 34 — хотели только сладкой пищи. Симптомы сонливости и зевоту отмечали 38 пациентов, а жажду — 79 пациентов.

N.J. Giffin и соавт. (2003), проводя проспективное исследование с использованием данных электронных дневников пациентов, обнаружили, что наиболее частыми симптомами, позволяющими пациентам прогнозировать начало мигренозных атак, были состояние утомления, снижение концентрации внимания и чувство напряжения в шее. В целом среди симптомов продрома наиболее часто упоминаются 12: нарушения концентрации внимания, депрессия, пищевые пристрастия, физическая гиперактивность, раздражительность, тошнота, фонофобия, слабость, нарушения сна, ощущение стресса, напряжение шеи, зевота. Эти симптомы считаются характерными для конкретного пациента, если они обязательно присутствуют по крайней мере в 2 из трех последовательных приступов (Giffin N.J. и соавт., 2003). В исследовании 461 пациента с мигренью 13,1% из них не имели симптомов продромального периода, 86,9% имели хотя бы один симптом, а 71,1% ощущали два симптома продромы и более (Schoonman G.G. и соавт., 2006). Наиболее частыми симптомами, обнаруживаемыми в этом исследовании, были слабость (46,5%), фонофобия (36,4%), зевота (35,8%). Длительность продромального периода может варьировать в широких пределах. L. Kelman (2004) выявил, что она составляет менее 1 ч у 45,1% пациентов, 1–2 ч — у 13,6%, 2–4 ч — у 15%, 4–12 ч — у 13,1% и более 12 ч — у 13,2% больных. Ю.Э. Азимова (2005) также провела анализ симптомов продромального периода. Из 35 пациентов с МБА симптомы продромального периода испытывали 18 (56,3%). Длительность предприступной фазы колебалась от 6 до 32 ч (в среднем 19,7 ч). Клинические признаки продромального периода представлены в табл. 5.

Таблица 5

Симптомы продромального периода (Азимова Ю.Э., 2005)

Симптомы продромального периода	Частота симптомов, %
Общая слабость	57,9
Фонофобия	50,0
Напряжение мышц шеи	52,6
Снижение концентрации внимания	36,8
Раздражительность	72,2
Депрессия	72,2
Повышение аппетита	36,8
Беспокойство, тревожность	83,2
Физическая гиперактивность	16,7
Сонливость	77,8
Осмофобия	72,2
Задержка жидкости	57,9
Похолодание конечностей	26,3
Кожная гиперестезия	10,5

После завершения продромального периода, а иногда и на его высоте начинается болевая фаза приступа мигрени. Необходимо иметь в виду, что не всегда фаза продромальных явлений разворачивается в головную боль и продром может спонтанно регрессировать. Односторонняя локализация боли рассматривается как характерный признак мигрени, хотя строго унилатеральной она бывает лишь в двух случаях из трех, в остальных она может носить двусторонний характер. Сторона боли может меняться даже в течение одной атаки. Боль может ощущаться как глубинная, в глазничной области или в области внутреннего угла глаза, но чаще вовлекает лобно-височную область. Она может распространяться кзади в затылочную, верхнешейную и даже нижнешейную область и в плечо. У некоторых пациентов вначале боль возникает в верхнешейной области и распространяется кпереди, у других она носит строго локальный характер (лоб, висок, затылок). У части пациентов боль возникает исключительно в лице («лицевая мигрень»). Лицевая мигрень обычно унилатеральна, и болевые ощущения распространяются на крыло носа, щеку, десны и зубы. Она может распространяться на шею, ухо или глаз и в этих случаях может быть неправильно истолкована как пучковая головная боль.

В начале приступа легкая диффузная боль не обязательно усиливается от физической активности, далеко не всегда сопровождается фото- или фонофобией и так же, как и продромальные симптомы, может подвергаться спонтанному регрессу без развертывания тяжелого приступа. Многие пациенты в самом начале болевой фазы начинают применять фармакологические средства (чаще простые анальгетики), что, несомненно, и качественно меняет клиническую картину приступа.

В начале болевой фазы боль бывает тупой, затем может становиться пульсирующей (усиливающейся с каждым ударом пульса) или постоянной. Боль может сопровождаться ощущением мышечного напряжения или болью в шее, заложенностью носа и ощущением давления в области лица. Определять эти характеристики боли крайне важно в самом начале приступа, поскольку известно, что применение триптанов при мигрени наиболее эффективно именно в этой стадии приступа.

Характеристики боли в момент достижения ее пика являются опорными пунктами диагностики мигрени, что и отражено в критериях МКГБ-3. К ним относится повышенная чувствительность к яркому свету (*фотофобия*), громким звукам (*фонофобия*), различным запахам (*осмофобия*), которые, как и другие проявления мигрени, различаются по тяжести и могут наблюдаться в комбинации с другими симптомами у одного и того же больного. Фоно- и фотофобия — самые частые ассоциированные с приступом симптомы и наблюдаются примерно у $\frac{3}{4}$ больных с мигренью. Наличие у пациента этих симптомов крайне важно для диагностики именно мигренозной головной боли.

Не менее характерны для мигренозного приступа и *желудочно-кишечные симптомы*. Тошнота может быть от минимально выраженной до крайне тяжелой с повторяющимися рвотами. Тошнота отмечается у 90% больных, а рвота в $\frac{1}{3}$ случаев. Даже если тошнота не столь выражена, практически всегда пациент испытывает анорексию. Эти проявления могут развиваться в любую фазу мигренозной атаки. В случаях раннего появления симптомов тошноты в течение мигренозного приступа может нарушаться нормальная абсорбция пероральных лекарственных средств. Это помогает понять частую жалобу пациентов с мигренью, что «никакие лекарства не работают» для облегчения головной боли. Гастростаз — торможение сократительной способности желудка, приводящее к замедлению прохождения

его содержимого в тонкую кишку, часто наблюдаемый симптом при мигрени, который приводит к снижению концентрации и терапевтического эффекта орально принимаемых анальгетиков.

В развернутой фазе приступа весьма характерно поведение больного: он ищет покоя и уединения в бесшумном и темном помещении, старается не двигать головой, полностью ограничивает любую активность и предпочитает при возможности лечь. Как и все предшествующие фазы мигрени, болевая фаза также спонтанно разрешается.

По мере стихания мигренозной атаки у большого количества пациентов отмечается постдромальный период, во время которого может развиваться иной спектр клинических проявлений. В случаях когда пациенту удастся заснуть при стихании боли, субъективные постдромальные явления могут быть минимальными. В этот период головная боль может на короткое время вернуться, особенно при наклонах туловища и во время резких движений головой.

J.N. Blau (1987, 1991), исследуя постдромальные проявления у пациентов с мигренью, показал, что после разрешения головной боли наиболее частыми симптомами были слабость, подавленность, потеря энергии, трудности концентрации внимания, нарушение координации движений. Длительность симптомов колебалась от 2 до 72 ч. По данным L. Kelman (2005), исследовавшего 827 пациентов с мигренью, 68% из них систематически испытывали симптомы постдромального периода. Чаще они отмечались у женщин. Средняя длительность продрома была 25,2 ч. 56% пациентов имели продром длительностью 12 ч и менее, а 12% имели продром длительностью более 12 ч. Ю.Э. Азимова (2005) изучалась частота и представленность отдельных симптомов в постдромальном периоде (табл. 6).

Таблица 6

**Симптомы постдромального периода
(Kelman L., 2005; Азимова Ю.Э., 2005)**

Симптомы	Исследование, %	
	L. Kelman	Ю.Э. Азимова
Усталость	71,8	100
Головная боль и тяжесть в голове	33,1	63,2
Когнитивные нарушения	11,7	—
Ощущение эмоционального истощения	10,7	21,1
Желудочно-кишечные симптомы	8,4	—

Окончание табл. 6

Симптомы	Исследование, %	
	L. Kelman	Ю.Э. Азимова
Изменение настроения	6,8	—
Неустойчивость	5,7	—
Замедленность движений	2,7	—
Раздражительность	—	89,4
Зевота	—	47,4
Диарея	—	5,3

Анализ проявлений постдромальной фазы приступа мигрени имеет самостоятельное клиническое значение, так она вызывает дополнительные ограничения в функциональной активности пациента и может требовать назначения дополнительной терапии или оптимизации лечебных воздействий на предшествующих фазах развития мигренозной атаки.

МИГРЕНЬ С АУРОЙ

Среди двух основных форм мигрени мигрень с аурой встречается существенно реже. Примерное соотношение мигрени без ауры и мигрени с аурой составляет 1 : 2. При этом если у мужчин эти формы встречаются примерно с одинаковой частотой, то в женской популяции наиболее распространена форма МБА. МА встречается примерно у 5–10% всех больных с мигренью, но аура без головной боли — более распространенное явление и часто не распознается и не диагностируется.

Диагностические критерии мигрени с аурой

А. По меньшей мере 2 приступа, отвечающие критерию D.

В. Один или более из следующих полностью обратимых симптомов ауры:

- 1) зрительные;
- 2) чувствительные (сенсорные);
- 3) речевые;
- 4) двигательные;
- 5) стволые;
- 6) ретинальные.

С. Как минимум две из следующих характеристик:

- 1) как минимум один симптом ауры нарастает в течение ≥ 5 мин, и/или два или более симптомов возникают последовательно;
- 2) каждый из отдельно взятых симптомов ауры имеет продолжительность 5–60 мин;
- 3) как минимум один из симптомов ауры является односторонним;
- 4) в течение 60 мин после ауры или во время нее возникает головная боль.

Д. Симптомокомплекс не соответствует в большей степени другому диагнозу МКГБ-3, а также исключена транзиторная ишемическая атака.

Несмотря на схожесть клинических проявлений, эти две основные формы мигрени весьма различны между собой. МА в большей степени, чем МБА, ассоциирована с осложнениями мигрени (мигренозный инфаркт, припадок, вызванный мигренью) и некоторыми коморбидными заболеваниями (открытое овальное отверстие). Между тем у части пациентов имеется сосуществование этих форм мигрени, т.е. возникают приступы как с аурой, так и без нее (Russell M.B. и соавт., 1996). Возможна трансформация одной формы мигрени в другую в течение жизни, а также появление симптомов ауры без последующего развития головной боли, что нередко наблюдается в более зрелом возрасте у больных с МА.

Распространенность мигрени с типичной аурой составляет от 5 до 8% в популяции с соотношением мужчины : женщины = 1 : 2,5 (Ericksen M.K. и соавт., 2006). Атаки часто варьируют от нескольких в течение жизни до нескольких в неделю, к тому же они могут возникать с разной периодичностью. У большинства пациентов развивается типичная аура с головной болью в первые три десятилетия жизни (средний возраст начала 21 ± 12 лет), тогда как типичная аура без головной боли может развиваться позднее в течение жизни (средний возраст начала 36 ± 15 лет). Приступы ауры без головной боли чаще отмечаются у мужчин, чем у женщин. В дебюте заболевания пациенты испытывают атаки типичной ауры с головной болью, но позднее в течение жизни атаки ауры часто проявляются без последующей головной боли, особенно у мужчин (Russell M.B. и соавт., 1996).

Аура в приступе мигрени проявляется нервными и психическими нарушениями в виде сенсорных галлюцинаций, нарушений мышления, расстройств восприятия пространства и времени, а также в виде

делирия и других нарушений сознания. В соответствии с МКГБ-3 под аурой понимают «расстройство, проявляющееся повторяющимися эпизодами обратимых очаговых неврологических симптомов, обычно нарастающих в течение 5–20 мин и продолжающихся не более 60 мин». Аура, как правило, предшествует головной боли, но может и возникать одновременно с ней. В редких случаях головная боль может отсутствовать совсем или не иметь мигренозных черт. Это означает, что последующая головная боль может быть типичной мигренозной или немигренозной, и предполагает, что аура не обязательно связана с головной болью (типичная аура без головной боли, иногда называемая ацефалической, или обезглавленной, мигренью). Подобные проявления ауры изредка наблюдаются и при других формах цефалгий, например при пучковой головной боли. В этих случаях ее рассматривают в соответствии с МКГБ-3 как типичную ауру с немигренозной головной болью.

Клинические критерии мигренозной ауры

- Симптом стереотипен и имеет повторяющийся характер.
- Большинство эпизодов ауры сопровождаются головной болью обычно мигренозного типа.
- Нейровизуализация и другие методы исследования не предполагают иного объяснения происхождения симптомов ауры.

Более чем 90% проявлений ауры носят зрительный характер (Kelman L., 2004). М.В. Russell и соавт. (1996) выявили, что среди 163 больных зрительная аура была наиболее частым симптомом (99%), за которой следовали сенсорная (31%), афазическая (18%) и моторная (6%) типы ауры. Среди комбинаций симптомов ауры доминировали зрительная и сенсорная (16%), а также зрительная, сенсорная и речевая аура (9%). Таким образом, только зрительная аура часто наблюдалась изолированно, тогда как сенсорная, моторная и афазическая аура практически всегда возникали в комбинации со зрительными расстройствами. Мигренозная аура без головной боли возникает у 42% пациентов с мигренью с аурой, но только у 10% пациентов эти проявления возникают в каждом приступе (Russell M.B. и соавт., 1996).

В МКГБ-3 частые типы ауры (зрительная, сенсорная и дисфазическая) определяются как *типичные* формы ауры. Между тем существует множество других атипичных манифестаций ауры. Клиническая классификация типичных и атипичных форм МА представлена в табл. 7.

Таблица 7

Классификация типов ауры (Lane R. и соавт., 2006)

Типичная аура	Атипичная аура
• Зрительная: – простая: ◊ позитивные феномены: фосфены (световые пятна), теихопсия; ◊ негативные феномены: скотомы, гемианопсия; – комплексная: ◊ зрительные метаморфопсии (искажение формы объектов)	• Первичная сенсорная: – обонятельная; – слуховая. • Висцеральная. • Кинестетическая: – алгическая (боли в конечности) • Вестибулокохлеарная: – головокружение; – глухота
• Соматосенсорная: – простая: ◊ позитивные феномены: покалывание; ◊ негативные феномены: онемение; – комплексная: соматосенсорные метаморфопсии	• Моторная: – дроп-атаки; – хорей; – дистония; – гемиплегия
• Афазическая: – моторная дисфазия; – сенсорная дисфазия: ◊ дислексия	• Когнитивная и эмоциональная: – нарушения памяти; – расстройства настроения; – нарушения восприятия и планирования

Когда наблюдаются несколько симптомов ауры, они, как правило, развиваются последовательно: зрительная аура обычно сменяется сенсорной или афазической. Зрительная аура наблюдается почти во всех приступах, тогда как сенсорная и афазическая ауры отмечаются только в части атак. Все случаи ауры в виде парестезий или афазии без зрительных симптомов и у пациентов с множественными симптомами ауры без головной боли должны служить поводом для исключения других патологических состояний, прежде всего транзиторных ишемических атак.

Хорошо известно, что многие пациенты с приступами мигрени с аурой также имеют приступы мигрени без ауры, и подтипы мигрени

могут меняться в течение жизни. На эту трансформацию могут повлиять такие факторы, как применение оральных комбинированных контрацептивов, заместительной гормональной терапии или другие факторы, но переключение одного типа мигрени в другой может происходить и спонтанно. Среди пациентов с МА 54% больных имеют атаки с типичной аурой с мигренозной головной болью, 40% — атаки типичной ауры с немигренозной головной болью, и у 37% наблюдаются приступы типичной ауры без головной боли (Ericksen M.K. и соавт., 2006). А среди пациентов, имеющих атаки с типичной аурой и мигренозной головной болью примерно в 34% случаев, имеется также типичная аура без головной боли, и у 9% пациентов атаки мигрени сосуществуют с мигренью базилярного типа.

Наиболее характерные проявления *зрительной ауры* — позитивные симптомы простой ауры, такие как ослепительные звезды, искры или вспышки белого света, иногда цветные блики (фосфены). Иногда они могут развиваться в более сложные формы с калейдоскопическим эффектом, представляя собой раздробленные фрагменты изображения, собирающиеся в нерегулярную мозаику. Для всех типов ауры характерно, что при закрывании глаз эти образы сохраняются. Негативные симптомы наблюдаются чаще позитивных, возникают изолированно. Типичны такие описания пациентов, как ощущение «затуманивания» зрения, «ряби и зыби», попадания воды на стекла очков, формирования «короны» или тепловой дымки вокруг предметов. Весьма характерно для зрительной ауры появление классической распространяющейся мерцающей скотомы.

Соматосенсорная аура характеризуется парестезиями (покалывание, жжение, пощипывание) и (или) ощущением онемения, наиболее часто в руках или периорально. Реже аура вовлекает нижнюю конечность или туловище. Аура часто начинается с кончиков пальцев и медленно распространяется вверх по конечности, затем последовательно вовлекает лицо, губы или язык. Вовлечение языка очень типично для мигренозной ауры и редко наблюдается при транзиторных ишемических атаках. Нарушения чувствительности в руке ограничивают ее двигательные функции по типу афферентного пареза. Сенсорная аура унилатеральна у 85% пациентов, но сторона поражения может меняться от приступа к приступу. Ее длительность у большинства пациентов — менее 1 ч со средней длительностью в 30 мин (Russell M.B. и соавт., 1996). Если вовлечено доминантное полушарие, то сенсорным симптомам может сопутствовать или следовать за ними дисфазия.

Дисфазическая аура проявляется в виде нарушения продукции речи или, реже, нарушения понимания речи. Большинство пациентов с сенсорной дисфазией испытывают трудности подбора слов (вербальная парафазия). Многие пациенты ощущают нарушения речи в тот момент ауры, когда парестезии достигают лица или языка. На дизартрию жалуются 15% пациентов с сенсорной аурой без афазии. Истинная дизартрия может быть проявлением ауры при мигрени базилярного типа. Средняя длительность афазической ауры составляет 30–45 мин (от 8 до 53 мин) (Lane R. и соавт., 2006).

К редким типам ауры относятся обонятельная аура, слуховая, абдоминальная, аура с нарушением нервно-психических функций, двигательная аура и аура при мигрени базилярного типа, а также аура в виде системного головокружения. Последняя в клинической практике встречается достаточно часто. В настоящее время в МКГБ-3 «*вестибулярная мигрень*» не рассматривается как самостоятельная форма. Предполагается, что большая часть этих случаев относится к мигрени базилярного типа, для которой характерно развитие стволовой симптоматики и симптомов вестибулярной дисфункции. Тем не менее в литературе обсуждается вопрос о возможной самостоятельности вестибулярной мигрени.

Самыми редкими проявлениями мигренозной ауры являются нарушения нервно-психических функций, среди которых нарушения памяти наиболее частые (Olesen J., 1986). В структуре мигренозной ауры пациенты нередко отмечают изменения настроения, а также гиперактивность, необоснованное веселье, смех и истерическое поведение, чувство удовольствия, страх, гнев, восторг, экстаз, предчувствие надвигающейся опасности, ужас и насильственный плач.

Типичные приступы мигрени предполагают развитие характерной головной боли вслед за симптомами ауры. Однако у некоторых пациентов аура сочетается с немигренозной головной болью или вообще не сопровождается ею. В соответствии с МКГБ-3 эта форма мигрени обозначается как «Мигренозная аура без головной боли» (син.: ацефалическая, обезглавленная мигрень). В соответствии с определением МКГБ-3 «типичная аура без головной боли» представляет собой «ауру, включающую зрительные и/или чувствительные симптомы, с речевыми нарушениями или без них, с постепенным развитием симптомов, продолжительностью не более 1 ч, сочетанием позитивных и негативных симптомов, полной обратимостью симптоматики и не сочетающаяся с головной болью».

Диагностические критерии типичной ауры без головной боли

А. Отвечает критериям 1.2.1. *Мигрени с типичной аурой*.

В. Ни во время ауры, ни в течение 60 мин после нее головная боль не возникает.

Диагноз мигренозной ауры без головной боли является диагнозом исключения (Kunkl R.S., 2005). При этом чрезвычайно важна детальная дифференциальная диагностика с потенциально опасными заболеваниями, которые могут сопровождаться похожими симптомами (например, с транзиторной ишемической атакой). Такая диагностика, направленная на исключение других органических заболеваний, может потребовать дополнительных исследований, особенно в тех случаях, когда аура впервые возникает у пациента старше 40 лет, когда доминируют симптомы выпадения (например, гемианопсия) или в случае пролонгированной или, напротив, очень кратковременной ауры.

Чаше приступы ацефалической мигрени встречаются у лиц более старшего возраста, имевших приступы типичной мигрени в анамнезе. Распространенность мигренозной ауры без головной боли нарастает с возрастом. Однако это расстройство может возникать у лиц среднего и пожилого возраста, которые никогда ранее не имели мигренозной головной боли (Wijman C.A. и соавт., 1998). Транзиторные зрительные нарушения не редкость в пожилой популяции. Фрэмингемское исследование показало, что мигренозного типа зрительные симптомы наблюдаются у 1–2% пожилых участников исследования. В клиническом исследовании С.М. Fisher (1980) продемонстрировано, что из 120 пациентов с мигренью с аурой старше 40 лет большинство имели зрительные симптомы и 20% имели незрительные неврологические симптомы, которые не сопровождались последующим развитием головной боли. Почти все симптомы мигренозной ауры могут быть и при мигренозной ауре без головной боли, однако зрительные симптомы наблюдаются в 99% случаев, часто сочетаются с другими симптомами ауры. Описанные выше феномены мигренозной ауры без головной боли — доброкачественные состояния. Все типы мигренозной ауры без головной боли, прежде всего зрительная аура, наблюдаются практически исключительно у лиц после 40 лет, и их распространенность существенно возрастает с возрастом, в связи с чем в литературе они получили название «мигренозное сопровождение пожилого возраста» (late-life accompaniments) (Fisher C.M., 1980).