

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский
центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «12» декабря 2014 года
протоколом № 9

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ГЕМИФАЦИАЛЬНЫЙ СПАЗМ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Гемифациальный спазм

2. Код протокола: H-NS 10-2 (4)

3. Код МКБ:

G51.3 Клонический гемифациальный спазм

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АВМ	артерио-венозные мальформации
АД	артериальное давление
АлТ	аланинаминотрансфераза
АсТ	аспартатаминотрансфераза
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
ГФС	гемифациальный спазм
КТ	компьютерная томография
МРТ	магнитно-резонансная томография
СОЭ	скорость оседания эритроцитов
ЭКГ	электрокардиография

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: взрослые.

7. Пользователи протокола: Нейрохирурги, невропатологи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

8. Определение: Гемифациальный спазм (лицевой гемиспазм, фациальный гемиспазм) – заболевание, проявляющееся безболезненными непроизвольными односторонними тоническими или клоническими сокращениями лицевой мускулатуры, иннервируемой ипсилатеральным лицевым нервом [5].

9. Клиническая классификация: Различают типичный и атипичный гемифациальный спазм [4].

10. Показания для госпитализации:

Показания для плановой госпитализации:

Наличие у пациента клинических проявлений гемифациального спазма.

Показания для экстренной госпитализации: нет.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- МРТ головного мозга.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- КТ головного мозга;

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:

- ОАК;
- Биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, общий белок, мочевина, креатинин, общий билирубин, прямой билирубин);
- Коагулограмма;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на ВИЧ;
- Микрорекция;
- Группа крови и резус фактор;
- ОАМ;
- Флюорография органов грудной клетки;
- ЭКГ.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):

- Группа крови и резус фактор;

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования непроведенные на амбулаторном уровне):

- КТ головного мозга – по показаниям, в основном в послеоперационном периоде
- Ангиография церебральных сосудов – 5%

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: Госпитализация плановая.

12. Диагностические критерии:

12.1 Жалобы и анамнез:

Жалобы

- на приступы спазма мышц лица

Анамнез:

- Вирусные инфекции;
- Черепно-мозговые травмы;
- Опухоли головного мозга;
- Аномалии развития сосудов головного мозга (аневризмы, АВМ)

12.2 Физикальное обследование:

В классических случаях приступ гемифациального спазма начинается с редких сокращений круговой мышцы глаза, затем, постепенно прогрессируя, приступ спазма затрагивает всю половину лица, частота сокращения мышц нарастает и достигает такой степени, что пациент не может видеть глазом пораженной стороны (типичный гемифациальный спазм). При атипичном и вторичном гемифациальном спазме приступ начинается с сокращения мышц щеки, далее спазм распространяется вверх по лицу. Приступы спазма возникают спонтанно и могут сохраняться даже во время сна, провоцируются переутомлением, стрессом, тревожным состоянием [5,6].

В основе диагностики лежат анализ клинической картины и тщательный неврологический осмотр.

12.3 Лабораторные исследования:

Нет специфичных изменений лабораторных показателей при гемифациальном спазме.

12.4 Инструментальные исследования:

МРТ является стандартным методом для выявления нейроваскулярного конфликта в зоне лицевого нерва, и исключения другой причины (например, опухоль, сосудистая мальформация и др.) заболевания.

Многочисленными исследованиями показано, что МРТ и МР-ангиография с высоким разрешением являются довольно чувствительными методами для выявления нейроваскулярного конфликта (E.K. Tan et al. 1999). Выявление сосудов небольшого диаметра (передне-нижняя мозжечковая артерия, задне-нижняя мозжечковая артерия) возможно в 75,9%, а сосудов большого диаметра (позвоночная артерия) в 100%, ложноотрицательные результаты составили 0% [6]. Несмотря на то, что МРТ в ряде случаев помогает визуализировать нейроваскулярный конфликт, отсутствие его по данным МРТ не означает, что на самом деле конфликта не существует [5].

12.5 Показания для консультации специалистов:

- Консультация невропатолога – при подозрении на сопутствующую неврологическую патологию;
- Консультация терапевта – при подготовке к операции и соматической патологии;
- Консультация кардиолога – при подготовке к операции и патологии сердца.
- Консультация офтальмолога – при зрительных нарушениях.
- Консультация стоматолога – с целью исключения одонтогенной патологии
- Консультация челюстно-лицевого хирурга – при подозрении наличия деформации лицевого скелета.

12.6 Дифференциальный диагноз:

Таблица 1. Заболевания и синдромы, с которыми необходимо проводить дифференциальный диагноз.

Заболевания	Жалобы	Особенности	Нейровизуализационные данные
Гемифациальный спазм	Может вовлекаться вся половина лица.	Обычно начинается со спазмов круговой мышцы глаза с последующим распространением на всю половину лица. Проявления гемиспазма могут сохраняться во сне	Могут быть признаки нейроваскулярного конфликта по данным МРТ.
Эссенциальный блефароспазм	Проявляется билатеральными спазмами круговой мышцы глаза. Характерны для старшей возрастной группы.	Проявления блефароспазма могут уменьшаться во время медицинского осмотра пациента (эффект концентрации внимания). Блефароспазм может вызываться при плавном смыкании и затем резком открывании век.	Не специфичны
Лицевая миокимия (псевдофасции)	Характерны продолжительные спазмы.	Часто является проявлением глиом ствола мозга или множественного склероза.	Не специфичны
Тик	Тик — разновидность гиперкинеза. Тиком считаются быстрые однотипные насильтственные движения. Сокращения одной мышцы или целой группы мышц по ошибочной	Иногда могут затрагивать и голосовой аппарат, что сопровождается произнесением звуков (вокализацией) — хрюканьем, чмоканьем, говорением слов. Первичные (психогенные, нервные) — чаще бывают в детском возрасте. Болеют чаще мальчики. Провоцируют начало психотравмы. Течение доброкачественное, проходят самостоятельно. Длительность	Не специфичны

	команде головного мозга.	от нескольких недель до нескольких лет. Вторичные (симптоматические) - развиваются вследствие органического или дисметаболического поражения головного мозга (энцефалит, травма, нарушение мозгового кровообращения, интоксикации, нарушение функции внутренних органов).	
--	--------------------------	--	--

13. Цели лечения:

Устранение или уменьшение гемифациального спазма.

14. Тактика лечения:

Основным этиопатогенетическим методом лечения гемифациального спазма является микроваскулярная декомпрессия [5,8].

14.1 Немедикаментозное лечение:

Диета при отсутствии сопутствующей патологии – соответственно возрасту и потребностям организма.

14.2 Медикаментозное лечение [1,2,7,9]:

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения): Нет

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения): Нет

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

Антибиотикопрофилактика: один из нижеперечисленных антибиотиков за 1 час до разреза, внутривенно:

- Цефазолин 2 г
- или Цефуроксим 1,5-2,5 г;
- в случае доказанной аллергии к цефалоспоринам - Ванкомицин 1 г, инфузия не менее 40 минут за 1 ч до разреза.

Анальгетическая терапия:

- НПВС - кетопрофен, диклофенак, кеторолак, лорноксикам;
- опиоиды – фентанил, морфин.

Послеоперационная противорвотная терапия:

- метоклопрамид, ондансетрон, внутривенно или внутримышечно, по показаниям в возрастной дозировке.

Гипотензивные препараты в до- и послеоперационном периоде в терапевтических дозировках по показаниям.

Гастропротекторы: омепразол, фамотидин, антациды.

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

- Кетопрофен 50 мг/мл - 2 мл, амп
- Диклофенак 25 мг/мл – 3 мл, амп
- Лорноксикам 8 мг, флак порошок лиофилизированный для в/в, в/м введения
- Карбамазепин 200 мг, таб
- Диазепам 5 мг/мл – 2 мл, амп
- Цефазолин 1 г, флак

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения):

- Фентанил 0,05мг/мл (0,005 % - 2 мл), амп
- Повидон-йод 1 л, флак
- Хлоргексидин 0,05% - 100 мл, флак
- Трамадол 100 мг (5% - 2мл) амп
- Морфин 10 мг/мл (1%-1 мл), амп
- Ванкомицин 1 г, флак
- Алюминия оксид, магния оксид - 170 мл, супензия для приема внутрь, флак
- Ондансетрон, 2мг/мл – 4 мл, амп
- Метоклопрамид 5мг/мл – 2 мл, амп
- Омепразол 20 мг, таб
- Фамотидин 20 мг, флак порошок лиофилизированный для инъекций
- Эналаприл 1,25 мг/мл - 1 мл, амп
- Клопидогрель 75 мг, таб
- Ацетилсалициловая кислота 100 мг, таб
- Валсартан 160 мг, таб
- Амлодипин 10 мг, таб
- Кеторолак 10 мг/мл, амп

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: нет.

14.3. Другие виды лечения: нет.

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: Инъекции ботуллотоксина [10].

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: Не проводится.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: Не проводится.

14.4 Хирургическое вмешательство

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: Не проводится.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Проводится микроваскулярная декомпрессия лицевого нерва. Целью операции является устранение конфликта между сосудом и лицевым нервом.

Заболевание	МКБ-10	Наименование медицинской услуги	Код операции по МКБ-9
Клонический гемифациальный спазм	G51.3	Микрохирургическая микроваскулярная декомпрессия тройничного нерва	04.42 Декомпрессия другого черепно-мозгового нерва

14.5. Профилактические мероприятия

- Ограничение психофизической активности;
- полноценное питание и нормализация ритма сна и бодрствования;
- избегать переохлаждения и перегревания (посещение бани, сауны противопоказано).

14.6 Дальнейшее ведение. Первый этап (ранний) медицинской реабилитации – оказание МР пациентам с гемофасциальным спазмом в стационарных условиях (отделение реанимации и интенсивной терапии или специализированное профильное отделение) с первых 12-48 часов при отсутствии противопоказаний. МР проводится специалистами МДК непосредственно у постели больного с использованием мобильного оборудования или в отделениях (кабинетах) МР стационара. Пребывание пациента на первом этапе завершается проведением оценки степени тяжести состояния пациента и нарушений БСФ МДК в соответствии с международными критериями и назначением врачом-координатором следующего этапа, объема и медицинской организации для проведения МР [11].

Последующие этапы МР – темы отдельного клинического протокола.

После выписки из стационара пациенты становятся на Д-учет к невропатологу в поликлинике по месту жительства.

МРТ головного мозга в амбулаторных условиях через 1 год после операции с последующей консультацией нейрохирурга.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- прекращение или уменьшение проявлений гемифациального спазма;
- заживление послеоперационной раны.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Махамбетов Ербол Таргынович – к.м.н., АО «Национальный центр нейрохирургии», заведующий отделением сосудистой и функциональной нейрохирургии.
- 2) Шпеков Азат Салимович – АО «Национальный центр нейрохирургии», нейрохирург отделения сосудистой и функциональной нейрохирургии.
- 3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии» клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензент:

Садыков Аскар Мырзаханович – к.м.н., ФАО ЖГМК «Центральная дорожная больница», г. Астана, заведующий отделением нейрохирургии.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) DynaMed <https://dynamed.ebscohost.com/>.
- 2) Joint Formulary Committee. British National Formulary. [<http://www.bnf.org>] ed. London: BMJ Group and Pharmaceutical Press.
- 3) McLaughlin M., Jannetta P.J., Clyde B.L. et al. Microvascular decompression of cranial nerves: Lessons learned after 4400 operations// J. Neurosurg. – 1999. – Vol. 90. – P. 1-8.
- 4) Nagaseki Y., Omata T., Ueno T. et al. Prediction of vertebral artery compression in patients with hemifacial spasm using oblique saggital MR imaging// ActaNeurochir (Wien). – 1998. – Vol. 140. – P. 565-571.
- 5) Tan E.K., Chan L.L., Lim S. Magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography in patients with hemifacial spasm// Ann. Acad. Med. Singapore. – 1999. – Vol. 28. – P. 169-173.
- 6) Wang A., Jankovic J. Hemifacial spasm: clinical findings and treatment// Muscle Nerve. — 1998. — Vol.21. — P.1740-1747.
- 7) WHO Model List of Essential Medicines <http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/en/index.html>.
- 8) Wilkins R.H. Hemifacial spasm: a review// Surg. Neurol. — 1991. — Vol. 36. — P. 251—277.
- 9) UpToDate clinical evidence review sources <https://uptodate.com/>.
- 10) Орлова О.Р. Применение Ботокса (токсина ботулизма типа А) в клинической практике: Руководство для врачей./ О.Р.Орлова, Н.Н.Яхно. - М.: Каталог, 2001.- 208с.