

## ТРИГЕМИНАЛЬНАЯ НЕВРАЛГИЯ: ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОМОРФОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА

**Л. Манвелов**, кандидат медицинских наук,  
**В. Тюрников**, кандидат медицинских наук,  
**А. Кадьков**, кандидат медицинских наук  
Научный центр неврологии РАМН  
E-mail: manvelovls@yandex.ru

*Рассматриваются эпидемиология, этиология, патоморфология, патогенез, клиника и диагностика тригеминальной невралгии.*

**Ключевые слова:** невралгия тройничного нерва, эпидемиология, этиология, патоморфология, патогенез, клиника, диагностика.

Невралгия тройничного нерва, или тригеминальная невралгия (ТН) — наиболее тяжелая и распространенная форма лицевых болей. Заболевание известно с древних времен, однако впервые описал его М. Андре лишь в 1756 г. [13]. Автор привел 5 случаев страдания, которое назвал «болезненным тиком». Детальное же описание ТН представил J. Fothergil в монографии «Болевое поражение лица» [20], заслуженно считающейся фундаментальным руководством. В настоящее время в условиях бурного прогресса науки изучение сложной проблемы ТН предусматривает мультидисциплинарный подход с использованием эпидемиологических, клинических, патоморфологических, нейровизуализационных, ультразвуковых, электрофизиологических, биохимических, фармакологических и других современных методов исследования, разработку и внедрение в практическое здравоохранение новых методов консервативного и хирургического лечения.

Различают первичную (идиопатическую, эссенциальную) и вторичную (симптоматическую) ТН. К 1-й относят ТН, возникающую независимо от какого-либо заболевания, имеющегося патологического процесса. В подавляющем большинстве случаев идиопатической ТН обнаруживается сосудистая компрессия корешка тройничного нерва [10, 12, 15]; 2-я форма ТН представляет собой осложнение того или иного заболевания: вирусной или бактериальной инфекции, рассеянного склероза, опухолей мосто-мозжечкового угла (ММУ). По распространенности преобладает вторичная форма ТН [5, 12].

### ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

По данным Всемирной организации здравоохранения, распространенность ТН в разных странах составляет 2–5 случаев на 100 тыс. населения в год. Чаще заболевают женщины (соотношение 3:2) [12]. Заболевание может начаться в любом, даже детском возрасте, однако в 80–90% случаев оно дебютирует после 40 лет [49], причем идиопатическая форма ТН чаще всего отмечается у людей стар-

шего возраста, а симптоматическая (например, при рассеянном склерозе, опухолях, сосудистых мальформациях) — у молодых.

### ЭТИОЛОГИЯ

Изучению этиологии ТН посвящено большое число исследований, особенно в последнее время. Доказана связь между пароксизмами болей и компрессией корешка тройничного нерва [18, 22, 42]. Важную роль в возникновении ТН играют сосудистые образования (петли, артериовенозные мальформации — АВМ, аневризмы), а также рассеянный склероз, опухоли и кисты области ММУ [37]. По одной из гипотез ТН является вариантом нейропатии [12].

Вплоть до настоящего времени остается дискуссионным вопрос о ведущей роли в этиологии и патогенезе тригеминальных пароксизмов центральных или же периферических механизмов [21].

После внедрения в практику антиконвульсантов появилось предположение об эпилептиформной активности в стволовых тригеминальных структурах как основной причине пароксизмов боли [17]. Однако, по современным представлениям, ведущей причиной возникновения ТН является сосудистая компрессия корешка тройничного нерва. В 1967 г. эту причину впервые назвал Р. Jannetta [33]. Сосудистая компрессия корешка тройничного нерва выявляется в 80–90% случаев ТН [22, 25, 26, 42]. Чаще всего компрессия происходит в его проксимальной части, у входа в варолиев мост [39, 40]. В 80% случаев корешок сдавливается артерией и в 20% — веной. Последнее считается наиболее неблагоприятным для прогноза [15]. Реже причиной компрессии бывают аневризмы ММУ [29, 30] и АВМ [19, 31].

Компрессия корешка тройничного нерва может быть также обусловлена опухолями в средней и задней черепных ямках, базальным менингитом, вестибулярными шванномами [41], менигиомами [24, 45], эпидермоидными кистами [32, 43] и другими объемными образованиями [16, 32, 37]. Определенную роль в развитии ТН играет дисплазия структур задней черепной ямки.

### СЕМЕЙНЫЕ ФОРМЫ ТН

В ряде работ описаны семейные формы ТН [18, 23, 38]. Генетический дефект локализован в хромосоме 32Р [45]. Среди наследственных синдромов, считающихся факторами риска развития ТН, указываются аутосомно-доминантная форма гипертензии и брахидактилия. Наследственная гипертензия часто ассоциируется с сосудистыми аномалиями: патологической извитостью или стенозом задней нижней мозжечковой или позвоночной артерий. В результате развивается ТН из-за компрессии вентролатеральных отделов продолговатого мозга [12, 23, 44].

### ПАТОМОРФОЛОГИЯ

В 1994 г. D. Hilton и соавт. [28] впервые описали ультраструктурные изменения в корешке тройничного нерва при сосудистой компрессии. Авторы обнаружили локальную демиелинизацию аксонов. При иммуногистологическом исследовании выявлено, что отростки астроцитов локализовались преимущественно на периферии повреждения. Позже около демиелинизированных аксонов поврежденного корешка тройничного нерва методом электронной микроскопии определены изменения во внеклеточном пространстве и большое количество коллагеновых фибрилл [46]. Повышенный синтез коллагена и образование крупных агрегатов отмечались в

центре участка корешка тройничного нерва, поврежденного аксонопатией [17, 18].

### ПАТОГЕНЕЗ

Первичным патогенетическим фактором возникновения тригеминальной боли считается длительная сосудистая компрессия тройничного нерва, которая приводит к его повреждению и локальной демиелинизации чувствительных аксонов. В итоге формируется комплекс патофизиологических и патобиохимических нарушений, приводящих к возникновению пароксизмов боли [8, 9, 12]. Эта концепция подтверждается данными нейровизуализации (выявление микроваскулярной компрессии корешка тройничного нерва) и результатами многих тысяч операций микроваскулярной декомпрессии, дающей стойкую и продолжительную ремиссию невралгического синдрома [33–36]. К тому же результаты экспериментальных работ [8, 9, 50–52] показывают, что декомпрессия способствует ремиелинизации корешка тройничного нерва и нормализации проведения возбуждения.

Однако для возникновения нейроваскулярного конфликта необходимы следующие условия:

- долихоэктазия верхней мозжечковой артерии;
- особое расположение петли верхней мозжечковой артерии;
- атеросклероз сосудов, приводящий к снижению эластичности сосудов и увеличению механического воздействия пульсовой волны на корешок тройничного нерва [2].

Кроме того, известно, что этиологическим фактором может служить сдавление ветвей тройничного нерва в костных каналах лицевого черепа [3–7]. Эти механические воздействия вызывают локальную демиелинизацию нейронов тройничного нерва, как и рассеянный склероз, являющийся наиболее частой причиной вторичной ТН [53].

Локальная демиелинизация играет важную роль в патогенезе ТН, вызывая эфаптическую передачу между поврежденными и неповрежденными волокнами, формирует генератор патологически усиленного возбуждения. Однако его недостаточно для развития ТН. Необходимо появление патологической активности в соматосенсорной коре большого мозга и вовлечение ее в патологическую алгическую систему [8, 9].

### КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Клиническая картина ТН отличается ярко выраженными приступами боли — стреляющей, жгучей, мучительной, нестерпимой. Она сопровождается как локальными (слезотечение, ринорея, слюнотечение), так и общими (гиперемия, гипергидроз) вегетативными реакциями.

Обращает на себя внимание то, что во время приступа, несмотря на резчайшие болевые ощущения, больные не стонут, не кричат, не разговаривают. ТН «молчалива». Больные как бы замирают. Однако при этом на лице появляется страдальческая гримаса — «болевого тик». Больные стараются сильно сжать рукой болезненный участок лица «жест-антагонист». Легкое же прикосновение к этой области усиливает приступ или провоцирует его. Продолжительность болевого пароксизма составляет в среднем 5–20 с, но не более 2 мин. Частота приступов зависит от давности заболевания и эффективности лечения и может быть очень высокой — до нескольких сотен раз за сутки, что совершенно изматывает больного [10]. Пациенты могут указать зону воз-

никновения приступа. Уточнение зоны зарождения болевого пароксизма крайне важно для определения пораженной ветви тройничного нерва.

Приступ боли может провоцироваться разными факторами: разговором, смехом, жеванием, бритьем, умыванием, чисткой зубов и др. В тяжелых случаях из-за боли пациенты не могут есть, пить и говорить, чтобы не провоцировать приступ. Это нередко приводит к социальной изоляции больного и похуданию [10].

Важная особенность ТН — наличие триггерных, или курковых зон. Хотя их локализация на лице может быть разной у разных людей, но у каждого больного она постоянна и хорошо ему известна. Эти зоны могут располагаться на губах, крыльях носа, бровях, подбородке, а в некоторых случаях — в области наружного слухового прохода. Иногда курковые зоны перемещаются из одной области лица в другую, однако перемещение ограничивается только ветвью нерва, вовлеченной в болевой синдром. Характерен рефрактерный период, который заключается в невозможности вызвать приступ в течение определенного времени (от 30 с до 5 мин) при раздражении курковых зон непосредственно после окончания предыдущего приступа.

Интересно, что стимуляция острой иглой не вызывает болевого приступа, в то время как легкое прикосновение или ощущение холодного вызывают приступ. Локализация триггерных зон на деснах, языке и нёбе не позволяет принимать пищу и разговаривать.

В большинстве случаев болевой пароксизм возникает на фоне кажущегося полного здоровья. Иногда заболевание может начинаться исподволь с неприятных ощущений подергивания, «наэлектризованности» лица или с зубной боли, служащей поводом для обращения к стоматологу. Иногда в межприступном периоде отмечается неинтенсивная, давящая или жгучая боль [1, 11].

Пароксизмы боли часто сопровождаются симптомами поражения вегетативной нервной системы. Установлена корреляция между выраженностью болевого синдрома и степенью вегетативной дисфункции.

К.Я. Оглезнев и др. [10] отмечали у больных ТН слезотечение и расширение сосудов конъюнктивы глаза только при вовлечении в болевой синдром офтальмической ветви тройничного нерва.

Болевой синдром всегда сопровождается сокращением мышц соответствующей половины лица и оттягиванием угла рта. Эти сокращения мышц называют тоническими и клоническими судорогами, появляющимися в результате передачи возбуждения из тригеминального ядра на лицевой нерв [10]. Данные тикообразные сокращения представляют собой эмоционально-реактивный ответ на боль и отражают поведенческую реакцию, а не просто переключение импульсации с тригеминального ядра на лицевое в стволе мозга [10].

Нарушений чувствительности обычно не обнаруживается, однако в некоторых случаях выявляются легкая гипестезия или гиперпатия.

Клиническая картина ТН во многом сходна с проявлениями невралгии языкоглоточного нерва, идиопатический болевой синдром в зоне иннервации которого встречается редко — в 1 случае на 60–100 проявлений ТН. Типичная картина невралгии языкоглоточного нерва проявляется односторонней резкой болью в области корня языка, миндалин и глотки с иррадиацией в наружный слуховой проход или в глубину уха [38]. В этих случаях, как и при ТН, пароксизмы

болей кратковременны и провоцируются прикосновением к глотке, задней части языка, но чаще всего возникают при глотании. Чтобы слюна не попала на пораженную часть глотки, больные вынуждены спать на противоположном боку. Иногда заболевание может дебютировать неприятными ощущениями в области миндалин и глотки. При невралгии языкоглоточного нерва сенсорных расстройств обычно не выявляется. На ранних стадиях заболевания отмечаются длительные ремиссии, позже боль становится практически постоянной и мучительной. Во время приступа отмечаются резкое открывание рта, истечение слюны, а иногда — ощущение сильного распирания глотки. Интенсивная пароксизмальная боль в области глотки может сопровождаться остановкой сердца или обмороком [14, 54].

В литературе встречаются разные названия лицевой боли, связанной с поражением промежуточного нерва: атипичная лицевая невралгия, невралгия крылонёбного узла, эритромегалгия Хортона, гистаминная цефалгия, невралгия большого каменистого нерва, периодическая мигренозная невралгия. Даже такой неполный перечень названий заболеваний и синдромов свидетельствует о путанице в толковании проблемы лицевой невралгии.

Е. Sachus [48] привел 4 случая неизлечимой консервативными методами лицевой и головной боли, полностью устраненной после перерезки промежуточного нерва. Автор обращает внимание на необходимость поиска альтернативных путей проведения боли, поскольку в одном из описанных им случаев боль исчезла только после перерезки вестибулокохлеарного нерва. Это может быть объяснено тем, что несколько тонких пучков промежуточного нерва могут идти вместе с VIII черепным нервом [47].

Ж. Hunt [29] описал 2 формы невралгии коленчатого узла: отолгическую, при которой боль локализуется в глубине уха с иррадиацией в глубокие структуры лица, и прозопалгическую; 1-я форма представляет собой синдром тяжелой, часто нестерпимой боли в глубине уха или впереди от него. Она возникает периодически, временами носит пароксизмальный характер, но чаще бывает постоянной. При этом иногда выявляются триггерные зоны впереди от уха или в наружном слуховом проходе. Заболевание может протекать с ремиссиями, длительность которых уменьшается по мере прогрессирования процесса [27].

Прозопалгическая форма проявляется приступами быстро нарастающей жгучей или пульсирующей боли в глубине и вокруг глаза. Эти боли часто иррадируют в висок, ухо, лобную область и верхнюю челюсть. Характерны слезотечение, расширение сосудов конъюнктивы глаза, заложенность носа и ринорея на стороне болевого синдрома. Нередко отмечается покраснение лица с ощущением жара. Почти в 50% случа-

ев заболевания возникает синдром Бернара—Горнера (птоз, миоз, энофтальм) [27].

У больных возникает несколько приступов лицевой боли в течение суток, особенно ночью. Страдают преимущественно мужчины — 90% заболевших. Заболевание начинается в молодом возрасте. Боли бывают настолько резкими, что больные стонут, кричат, плачут (в отличие от страдающих ТН) и могут совершить суицидальную попытку.

### ДИАГНОСТИКА

Критериями, позволяющими диагностировать ТН, являются:

- пароксизмы приступов боли лицевой или головной (лобной) локализации продолжительностью в среднем 5—20 с, но не более 2 мин;
- для болей характерны не менее 4 из следующих признаков:
  - резкая выраженность, жестокость;
  - возникновение главным образом при воздействии на триггерные точки или при выполнении ряда бытовых действий: еда, разговор, умывание лица, бритье, чистка зубов;
  - во время приступа наблюдается «болевое поведение» (больные стараются не двигаться, замирают, не говорят);
  - в межприступном периоде неврологическая симптоматика отсутствует [10, 12].
- у каждого больного приступы стереотипны, но индивидуальны;
- диагноз устанавливается при исключении других причин лицевой боли путем уточнения анамнестических данных, тщательного неврологического осмотра, а при необходимости — применения дополнительных специальных методов исследования, в том числе компьютерной и магнитно-резонансной томографии, электрофизиологических, ультразвуковых, биохимических и др.

Список литературы см. на сайте редакции [www.rusvrach.ru](http://www.rusvrach.ru)

### TRIGEMINAL NEURALGIA: EPIDEMIOLOGY, ETIOLOGY, PATHOMORPHOLOGY, PATHOGENESIS, CLINICAL PICTURE, DIAGNOSIS

*L. Manvelov, Candidate of Medical Sciences; V. Tyurnikov, Candidate of Medical Sciences; A. Kadykov, Candidate of Medical Sciences*  
Neurology Research Center, Russian Academy of Medical Sciences

*The paper deals with the epidemiology, etiology, pathomorphology, pathogenesis, clinical picture, and diagnosis of trigeminal neuralgia.*

**Key words:** trigeminal neuralgia, epidemiology, etiology, pathomorphology, pathogenesis, clinical picture, diagnosis.