

Диагностические критерии гемиплегической мигрени



1.2.3 Гемиплегическая¹ мигрень

Описание: мигрень с аурой, включающей двигательные симптомы в виде слабости.

Диагностические критерии:

А. Приступы, отвечающие критериям 1.2 Мигрени с аурой и критерию В, указанному ниже.

В. Аура, включающая оба следующих признака:

1. полностью обратимые двигательные нарушения в виде мышечной слабости^{1,2};
2. полностью обратимые зрительные, сенсорные и/или речевые/языковые симптомы.

Примечания:

1. Термин плегическая в большинстве языков означает паралич, но большинство приступов характеризуется мышечной слабостью (парезом).
2. Двигательные симптомы обычно длятся менее 72 часов, но у некоторых пациентов мышечная слабость может сохраняться неделями.

Комментарии: иногда может быть трудно отличить мышечную слабость от потери чувствительности.

1.2.3.1 Семейная гемиплегическая мигрень (СГМ)

Описание: мигрень с аурой, включающая двигательные симптомы в виде мышечной слабости, а также наличие по меньшей мере одного родственника первой или второй степени родства, имеющего мигренозную ауру с мышечной слабостью.

Диагностические критерии:

А. Приступы, отвечающие критериям 1.2.3 Гемиплегической мигрени.

В. По крайней мере у одного родственника первой или второй степени родства были приступы, отвечающие критериям 1.2.3 Гемиплегической мигрени.

Комментарии:

1. Новые генетические данные позволили дать более точное определение семейной гемиплегической мигрени, чем это было возможно ранее. Идентифицированы специфические генетические подформы:
 - СГМ 1 типа — мутации в гене *CACNA1A* (кодирующем кальциевый канал) на хромосоме 19;
 - СГМ 2 типа — мутации в гене *ATP1A2* (кодирующем К/ Na-АТФазу) на хромосоме 1;
 - СГМ 3 типа — мутации в гене *SCN1A* (кодирующем натриевый канал) на хромосоме 2.
- СГМ с мутациями в других локусах (которые еще не идентифицированы) — генетическое тестирование не выявило мутаций в генах *CACNA1A*, *ATP1A2* или *SCN1A*.
2. Семейная гемиплегическая мигрень наряду с типичной аурой очень часто сопровождается стволовыми симптомами и почти всегда — головной болью. В редких случаях в приступах СГМ возможны нарушения сознания (вплоть до комы), спутанность сознания, лихорадка и плеоцитоз спинномозговой жидкости (СМЖ).
3. Семейная гемиплегическая мигрень нередко ошибочно принимается (и безуспешно лечится) как эпилепсия. Приступы СГМ могут быть вызваны лёгкой травмой головы. Примерно в 50% семей с СГМ независимо от приступов мигрени развивается хроническая прогрессирующая мозжечковая атаксия.

1.2.3.2 Спорадическая гемиплегическая мигрень (СпГМ)

Описание: мигрень с аурой, включающей двигательные симптомы в виде мышечной слабости, однако ни у одного из родственников первой или второй степени родства нет мигренозной ауры с мышечной слабостью.

Диагностические критерии:

А. Приступы, отвечающие критериям 1.2.3 Гемиплегической мигрени.

В. Ни один из родственников первой или второй степени не попадает под критерии 1.2.3 Гемиплегической мигрени.

Комментарии:

1. Эпидемиологические исследования показали, что спорадические случаи имеют примерно такую же распространенность, как и семейные случаи.
2. Приступы 1.2.3.2 Спорадической гемиплегической мигрени имеют те же клинические характеристики, что и 1.2.3.1 Семейная гемиплегическая мигрень. В некоторых вероятных спорадических случаях выявляются известные при СГМ мутации, или у родственника первой или второй степени позднее развивается гемиплегическая мигрень, что соответствует выполнению критериев 1.2.3.1 Семейной гемиплегической мигрени и влечёт за собой изменение диагноза.
3. Спорадические случаи обычно требуют нейровизуализации и других исследований для исключения иных причин. Люмбальная пункция может быть необходима для исключения 7.3.5 Синдрома транзиторной головной боли и неврологического дефицита с лимфоцитозом спинномозговой жидкости (HaNDL).