

**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 - 1).

**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 лагофтальма и его осложнений**

При НЛН одним из частых симптомов является лагофтальм – 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 систематического применения с частотой до нескольких раз в день и в ночное время пациентам с симптомом неосложнённого лагофтальма 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 поражённой 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.