

# Дистония



Выполнила врач-ординатор  
**Айрапетова А.С.**

**Астрахань, 2015**



**Дистония** – клинически и генетически гетерогенное двигательное расстройство, характеризующееся повторяющимися насильственными мышечными сокращениями, поражающими один или более участков тела и часто приводящими к формированию патологических поз.

- Постуральное расстройство, характеризующееся нарушениями позы и насильственными (чаще вращательными) движениями в той или иной части тела (Голубев В.Л., 2013).
- Патологические мышечные сокращения, формирующие в разных частях тела патологические позы, часто ассоциированные с тремором (Fahn S, 1998).
- Группа расстройств, характеризующаяся патологическими позами и нежелательными мышечными спазмами, которые мешают двигательной активности (Hallett M, 2006).

# ДИСТОНИЯ



Термин «дистония» впервые предложил  
**Hermann Oppenheim** в 1911 г.



## Эпидемиология

Распространенность генерализованной дистонии составляет 25 на 1 млн. населения среди евреев и 0,3-3 на 1 млн. населения среди представителей других национальностей.

Распространенность фокальных дистоний, дебютирующих в зрелом возрасте, в США составляет 40 на 100 тыс. населения, в Европе – 15-16 на 100 тыс. населения, из них  
цервикальная дистония – 5,7,  
блефароспазм – 3,6,  
писчий спазм – 1,4,  
ларингеальная дистония – 0,67,  
дистония конечностей – 0,21,  
оромандибулярная – 0,09 на 100 тыс. населения.

Женщины преобладают во всех группах.

Современная классификация дистонии  
**согласно рекомендациям EFNS-MDS**  
(Европейская федерация неврологических  
обществ и Общества Двигательных  
Расстройств)(2006) строится на 3-х осях:

- ось А - этиология,
- ось В - возраст начала,
- ось С - распределение пораженных областей тела

# Классификация дистонии согласно рекомендациям EFNS-MDS по этиологии (ось А)

- первичная
- наследственно-дегенеративная
- вторичная
- ДИСТОНИЯ-ПЛЮС
- пароксизмальная
- *псевдодистония (Голубев В.Л., Вейн А.М., 2002)*

## Ось А - этиология

**Первичная (идиопатическая) дистония** – дистония является единственным неврологическим проявлением заболевания (за исключением тремора и, иногда, миоклоний, которые не противоречат диагнозу первичной дистонии), отсутствуют лабораторные и нейровизуализационные изменения, отсутствуют анамнестические данные экзогенных причин (инфекция, травмы, токсины и т. п.), способных вызвать синдром дистонии, отсутствуют наследственные или дегенеративные заболевания

Первичная дистония подразделяется в свою очередь на

- наследственную
- спорадическую (идиопатическую)

Большинство форм первичной дистонии являются спорадическими, с началом в зрелом возрасте; причём большинство из них — фокальные или сегментарные (блефароспазм, оромандибулярная дистония, спастическая кривошея, спастическая дисфония, писчий спазм, дистония стопы). К первичной форме относится наследственная генерализованная торсионная дистония.

***При первичных формах дистонии в головном мозге не находят патоморфологических изменений и связывают её патогенез с нейрохимическими и нейрофизиологическими нарушениями в основном на уровне стволово-подкорковых образований.***

**Диагноз первичной дистонии устанавливается только клинически!!!**

# Диагностика наследственной первичной дистонии

- Начало болезни в детском или подростковом возрасте
- Наличие в семье повторных случаев, в т.ч. повторных форм
- Постепенно развитие гиперкинеза вне связи с какой-либо причиной
- Появление изменений тонуса и характерных гиперкинезов в ноге, реже в руке, с медленной генерализацией симптомов
- Отсутствие признаков поражения иных систем ЦНС
- Отсутствие очаговых изменений при КТ и МРТ
- Данные молекулярно генетического исследования



## Ось А – этиология

**Дистония-плюс** - группа заболеваний, в которой дистония является главным неврологическим симптомом, но сочетается с другими двигательными расстройствами; отсутствуют данные о нейродегенеративном процессе.

Как и первичная дистония, дистония-плюс имеет в своей основе нейрохимические нарушения и **не сопровождается структурными изменениями в мозге**. Но, если первичная дистония проявляется «чистой» дистонией, то дистония-плюс кроме дистонического синдрома включает всебя другие неврологические синдромы.

### **В группу дистонии-плюс входят :**

- ДОФА-чувствительная дистония (DYT-14),
- миоклонус-дистония

*Дистония с паркинсонизмом (ДОФА-чувствительная дистония )* включает в себя несколько наследственных заболеваний, среди которых основной формой является так называемая дофа-чувствительная дистония, включающая несколько отдельных генетических вариантов (DYT5; недостаточность тирозин гидроксилазы; недостаточность биоптерина; дистония, чувствительная к агонистам дофамина).

*Миоклонус-дистония* или наследственная дистония с молниеносными подёргиваниями (джерками), чувствительная к алкоголю. Ген не картирован. Болезнь впервые описана С.Н.Давиденковым в 1926 году.

# Ригидная, ДОФА-зависимая дистония, болезнь Сегавы

(Прогрессирующая дистония с выраженными флюктуациями в течение дня)

*Мутация гена GTP* локализуется:

1. На длинном плече 14 хромосомы в локусе 14q21 -22 - Нарушение синтеза ГТФ-циклогидроксилазы-1 (Аутосомной-доминантный тип DYT5)
2. На коротком плече 11 хромосомы в локусе 11p15 -  
Нарушение синтеза Тирозингидроксилазы (Аутосомной-рецессивный тип)
3. Нарушение синтеза 6 – пирувоилтетрагидроптеринсинтетазы  
(Аутосомно- рецессивный тип)

Проявляется в детском возрасте сменяющимися фокальными дистоническими синдромами. Выраженность дистонических явлений колеблется в течение дня, но имеет тенденцию к нарастанию с годами по мере прогрессирования заболевания.

Эффективны препараты леводопы.

## Ось А – этиология

**Наследственно-дегенеративная дистония** -дистония является существенным симптомом среди других неврологических проявлений наследственно-дегенеративного характера

Многие из этих нейродегенераций обусловлены генетическими нарушениями, но некоторые заболевания имеют неизвестную этиологию. При этом, дистония может выступать в качестве ведущего проявления, но обычно сочетается с другими неврологическими синдромами, особенно с паркинсонизмом.

**В группу наследственно-дегенеративных дистоний входят:**

дистония-паркинсонизм, сцепленные с X-хромосомой (Lubag);

дистония-паркинсонизм с быстрым началом;

ювенильный паркинсонизм (при наличии дистонии);

хорея Гентингтона;

Мачадо-Джозефа болезнь (вариант спино-церебеллярных дегенерации);

болезнь Вильсона-Коновалова;

болезнь Галлервордена-Шпатца;

прогрессирующий надъядерный паралич;

кортико-базальная дегенерация;

некоторые лейкодистрофии,

метаболические нарушения и др.

## Ось А – этиология

**Вторичная (симптоматическая) дистония** - дистония является симптомом установленного неврологического заболевания и сопровождается другими неврологическими нарушениями, например, при фокальном поражении мозга, воздействия лекарств или химических соединений

**В группу вторичной дистонии входят:**

- дистонические синдромы на фоне органического поражения мозга (опухоли, травмы, инфекции и др.);
  - лекарственные (в основном нейролептические) дистонии.
- 
- Вторичная дистония включает широкий круг заболеваний: у детей это возникает на фоне перинатального поражения ЦНС (ДЦП), у взрослых - как результат энцефалитов, черепно-мозговой травмы, таламотомии, центрального понтинного миелинолиза, антифосфолипидного синдрома, других сосудистых заболеваний мозга, опухолей мозга, рассеянного склероза, побочных эффектов некоторых препаратов (чаще всего леводопа – off-дистония при паркинсонизме), интоксикации.

## Ось А – этиология

**Пароксизмальная дистония** - дистония в виде коротких эпизодов с нормальным состоянием в промежутке между эпизодами

эти расстройства классифицируют как идиопатические (часто семейные, хотя встречаются также и спорадические случаи) и симптоматические ввиду большого количества причин.

**Основные формы пароксизмальной дистонии** в зависимости от триггерного фактора:

- *пароксизмальная кинезиогенная дискинезия (ПКД)* - атаки вызываются внезапным движением;
- *пароксизмальная дистония, вызванная упражнениями (ПДВУ)* - причиной являются различные упражнения, такие как ходьба или плавание;
- *пароксизмальная некинезигенная форма (ПНКД)* - провокаторами являются алкоголь, кофе, чай и др.

## Ось А – этиология

**Псевдодистония** включает в себя круг заболеваний, которые могут напоминать дистонию (чаще всего в связи с наличием патологических поз), но не относятся к истинной дистонии

- синдром Сандифера (обусловлен гастроэзофагальным рефлюксом)
- синдром Исаакса (синдром «броненосца»)
- некоторые ортопедические и вертеброгенные заболевания
- эпилептические припадки (редко)
- психогенная дистония



**синдром Сандифера**

## Классификация дистонии согласно рекомендациям EFNS-MDS по возрасту начала (ось В)

- **раннее начало (до 20–30 лет)**

обычно гиперкинез начинается в ногах с нарушением ходьбы. В течение 5-10 лет заболевание прогрессирует, приводя в  $\frac{3}{4}$  случаев к формированию тяжелой генерализованной дистонии



Pes  
equinovarus  
(косолапость)

- **позднее начало (после 30 лет)**

обычно гиперкинез начинается с цервикальной, краниальной мускулатуры, верхних конечностей и туловища; имеет тенденцию к фокализации и лишь в  $\frac{1}{5}$  случаев переходят в генерализованную форму

**Чем раньше дебютирует дистония, тем выше вероятность ее генерализации**

# Pes equinus («стопа балерины»)





# Классификация дистонии согласно рекомендациям EFNS-MDS по распределению пораженных областей тела (ось С)

- **Фокальная дистония** – это дистония в какой-либо одной части тела: блефароспазм, оромандибулярная дистония (краниальная дистония), спастическая кривошея (цервикальная дистония), писчий спазм (брахиальная дистония), спастическая дисфония (ларингеальная дистония), дистония стопы (круральная дистония).
- **Сегментарная дистония** – в двух рядом расположенных (смежных) областях тела (блефароспазм и оромандибулярная дистония, тортиколлис и торсионный спазм мышц плеча).
- **Мультифокальная дистония** - наблюдаются в двух и более областях тела, не смежных друг другу (например, блефароспазм и дистония стопы, оромандибулярная дистония и писчий спазм и т. п.).
- **Гемидистония** – брахиальная и круральная дистония на одной половине тела (редко вовлекается и одноименная половина лица). Гемидистония – всегда имеет симптоматическую природу и указывает на органическое поражение контралатерального полушария.
- **Генерализованная дистония** – в мышцах туловища, конечностей и лица («торсионная» и «деформирующая мышечная дистония»).

# Классификация дистонии

<b>по распределению по телу</b>	генерализованная	фокальная	Сегментарная, геми-, мультифокальная
<b>По доминированию тонического или фазического компонента</b>	Тоническая	гиперкинетическая	-
<b>По отношению к действию</b>	Дистония покоя	Дистония действия	кинезиоспецифическая
<b>По временным характеристикам</b>	пароксизмальная	мобильная	фиксированная
<b>По возрасту дебюта</b>	детский	взрослый	пожилой
<b>По этиологии</b>	Первичная (идиопатическая)	вторичная	Связанная с травмой (психогенная)
<b>По реакции L-DOPA</b>	Дофа-зависимая	Дофа-независимая	

# Основные черты дистонии:

- 1) Повышение тонуса в отдельных мышцах
- 2) Формирование патологических дистонических поз
- 3) Динамичность течения



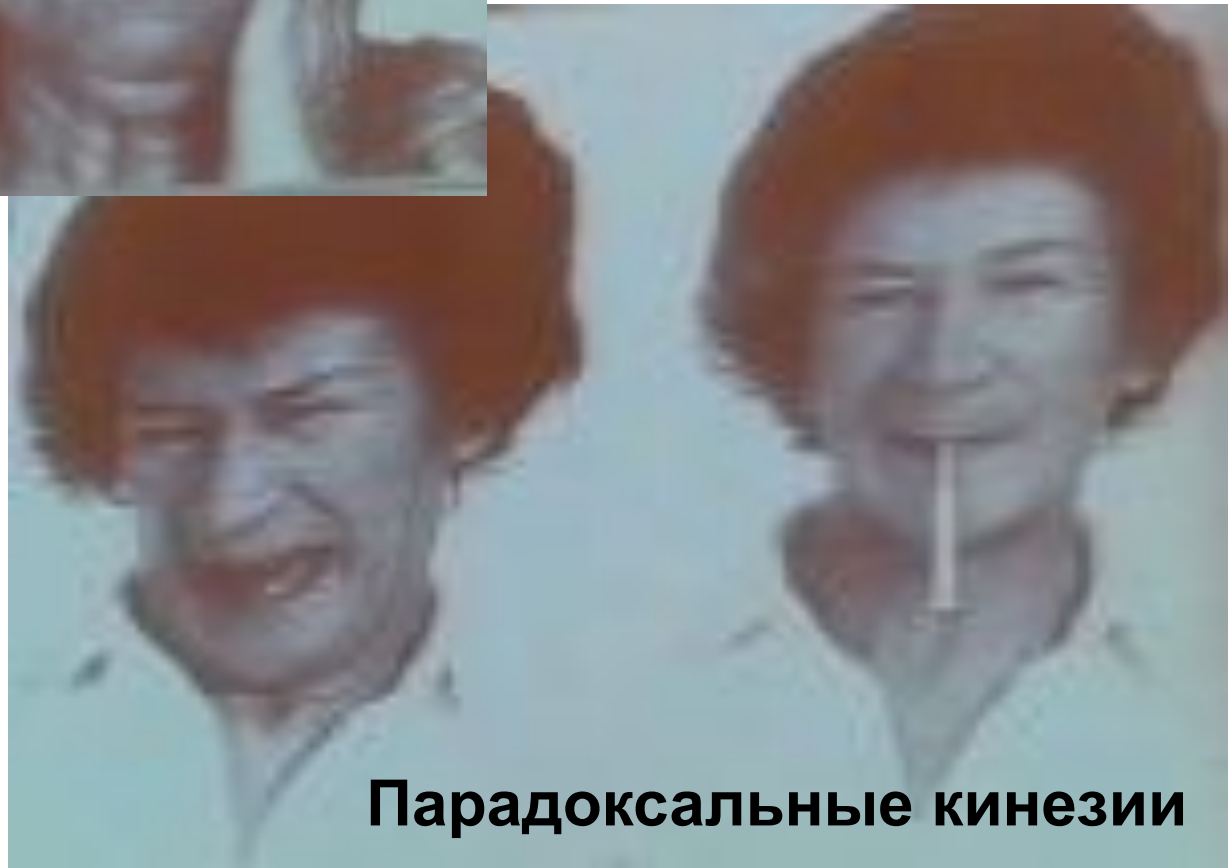
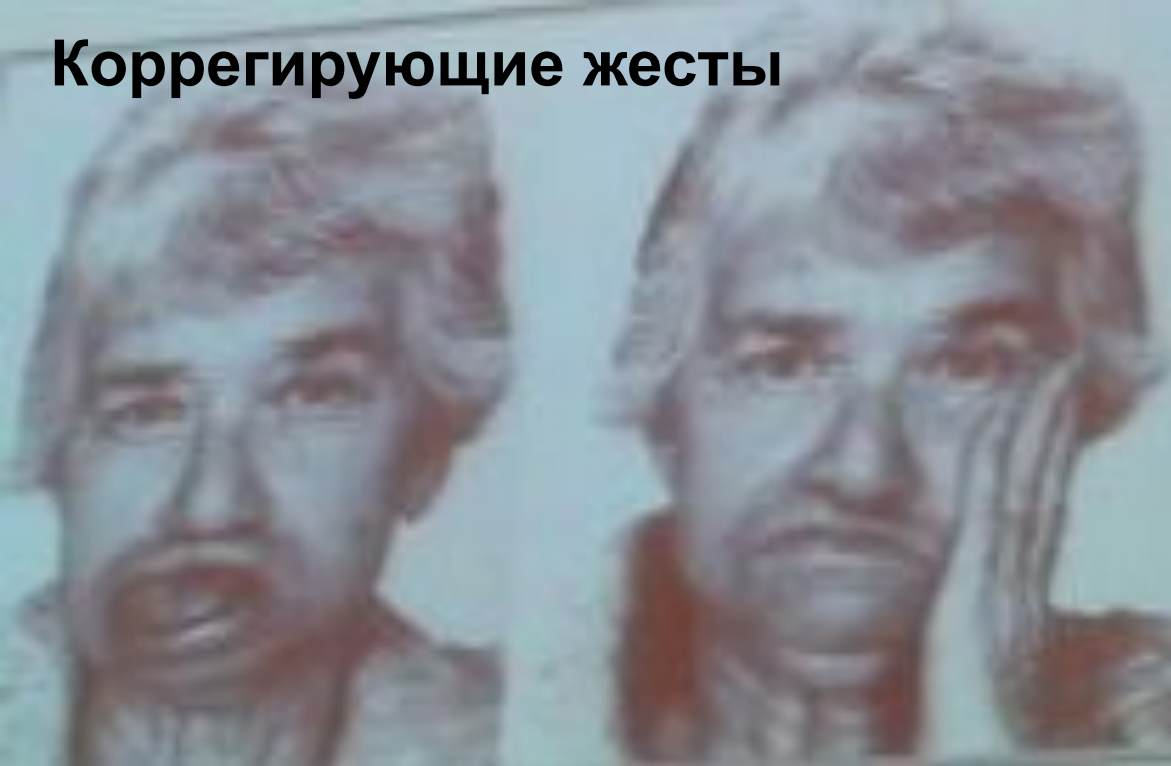
В отличие от диагностики других гиперкинезов распознавание дистонии требует учёта не только двигательного рисунка гиперкинеза, но и тщательного анализа его динамичности.

Двигательный рисунок дистонии в отдельных регионах тела может быть настолько разным, полиморфным или нетипичным, что решающее значение в диагностике дистонии часто приобретает анализ её динамичности (то есть способности к трансформации, усилению, ослаблению или прекращению гиперкинеза под влиянием различных экзогенных или эндогенных влияний).

# *Динамичность течения дистонии*

- Зависимость от вида движения
- Зависимость от позы
- Феномен суточных флюктуации
- Зависимость от эмоционального состояния
- Феномен корригирующих жестов
- Феномен парадоксальных кинезий
- Феномен инверсии и ротации
- Возможный купирующий эффект алкоголя и некоторых других наркотических веществ

# Корректирующие жесты



# Парадоксальные кинезии



# Классификация фокальных дистоний

- **Краниальная дистония:**

- блефароспазм,
- окулогирная дистония,
- дистонический тризм,
- оромандибулярная дистония,
- дистонический спазм круговой мышцы рта.

- **Аксиальная дистония:**

- ларингеальная дистония (спастическая дисфония),
- фарингеальная дистония (спастическая дисфагия),
- цервикальная дистония (спастическая кривошея),
- дистония мышц разгибателей спины (дистонический гиперлордоз, «поза павлина»),
- дистонический сколиоз,
- дистонический спазм мышц брюшного пресса («танец живота»),
- дистонический спазм мышц тазового пояса (тортипельвис).

- **Дистония конечностей :**

- брахиальная дистония (в руках)
- круральная дистония (в ногах)



**Ретроколис**

# Характерные дистонические позы и синдромы (по О.Р. Орловой, 1998)

Область тела	Дистоническая поза	Дистонический синдром
Лицо	Зажмуривание глаз	Блефароспазм
	Отведение глазных яблок вверх и в других направлениях	Окулогирный спазм
	Окрывание или искривление рта, гримаса улыбки, искривление губ, щек, языка	Оромандибулярная дистония
Шея	Сжимание челюстей	Тризм
	Поворот головы в сторону, наклон ее к плечу, вперед, назад	Тортиколлис латеро-, анте-, ретроколлис
Туловище	Искривление в сторону	Сколиоз, тортипельвис
	Переразгибание назад	Гиперлордоз (поза «павлина»)
	Наклон вперед Напряжение, перекашивание мышц живота	Поза «поклона» «Танец живота»
Проксимальные отделы конечностей	Пронация плеча, предплечья, бедра с заведением конечности назад	Торсионный спазм
Дистальные отделы конечностей	Сгибание в запястье с вытягиванием пальцев	Атетонид
	Плантарное сгибание стопы с тыльным сгибанием большого пальца	«Стопа балерины»



# Цервикальная дистония. Спастическая кривошея

Это форма фокальной дистонии, проявляющаяся патологическим положением головы и насильственными движениями в мышцах шеи. В результате сокращения мышц голова в течение нескольких секунд совершает медленное, форсированное, мучительное для больного вращательное движение в определенную сторону с одновременным наклоном в ту же или другую сторону. В движении преимущественно принимают участие грудино-ключично-сосцевидная мышца и верхние отделы трапецевидной мышцы, но другие мышцы затылка и шеи также могут вовлекаться в процесс с различной интенсивностью.

**Rotational**

**Retrocollis**



**Laterocollis**

**Anterocollis**



# Цервикальная дистония. Спастическая кривошея





# Цервикальная дистония. Спастическая кривошея



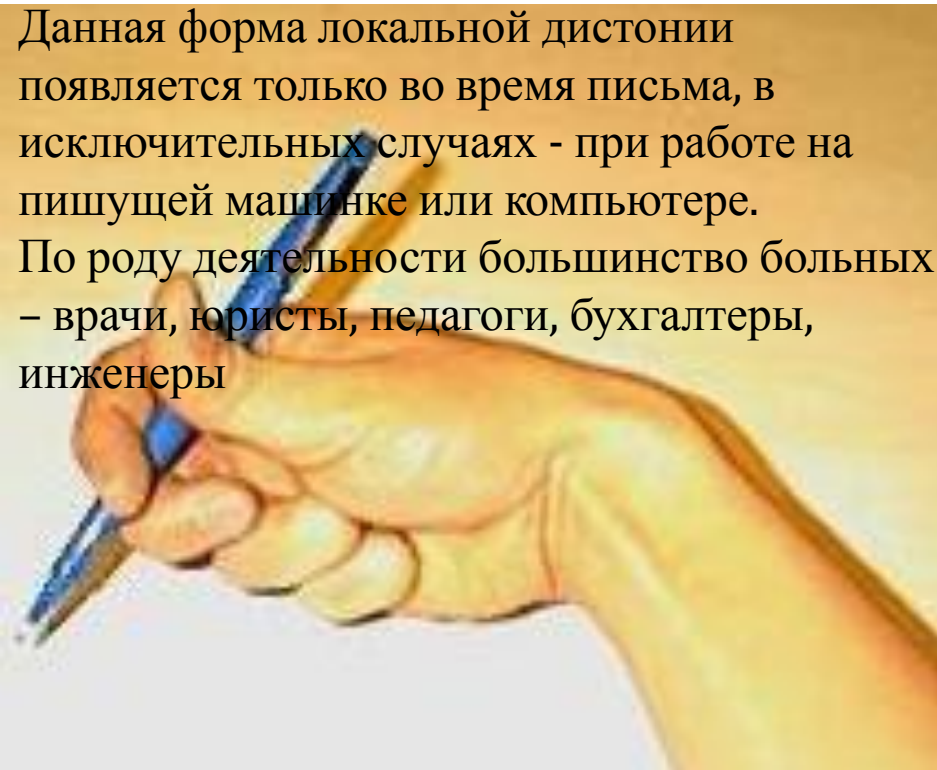
**Дифференциальный диагноз тортиколлиса** проводят с *психогенными гиперкинезами, тиками, при фиксированной форме кривошеи с другими заболеваниями, способными вызвать стойкую патологическую установку головы:*

- врожденные аномалии шейных позвонков;
- врожденный фиброз грудино-ключично-сосисевидной мышцы;
- компенсаторная установка головы с наклоном в здоровую сторону при поражении блокового нерва;
- наклон головы при сирингомиелии или высокой спинальной опухоли;
- острая кривошея при патологии шейных межпозвоночных дисков



# Писчий спазм

Данная форма локальной дистонии появляется только во время письма, в исключительных случаях - при работе на пишущей машинке или компьютере. По роду деятельности большинство больных - врачи, юристы, педагоги, бухгалтеры, инженеры



Бюльбае го по аьднего изде  
-хачея Оми. заперлисе в неболь  
-ищ крепости, возвошиа амеиса  
посреди Шахроистона



- **Блефароспазм**

Заболевают преимущественно лица пожилого возраста, чаще женщины. Основное проявление - повторяющиеся относительно частые и длительные судорожные сокращения круговой мышцы глаза. Период, во время которого глаза остаются закрытыми, может быть различным. В это время пациенты теряют зрение и становятся беспомощными (функциональная слепота). Некоторые больные оказываются не в состоянии разомкнуть веки и открыть глаза в отсутствие спазма круговой мышцы глаза. Данная форма обозначается как *апраксия открывания глаз*.

- Дифференциальный диагноз проводят с миастенией, так как самой частой диагностической ошибкой является неверная трактовка жалоб на «опускание век»



**Блефароспазм**

- **Оромандибулярная дистония** - гиперкинез, вовлекающий жевательные мышцы с форсированным открыванием или закрыванием рта, губы, язык.

**Варианты:**

- 1) спазм мышц, закрывающих рот и сжимающих челюсти (дистонический тризм);
- 2) спазм мышц, открывающих рот (классический вариант, **синдром Брейгеля**);
- 3) постоянный тризм с боковыми толчкообразными движениями нижней челюсти, бруксизмом и гипертрофией жевательных мышц.

Комбинация блефароспазма с оромандибулярной дистонией известен как **синдром Мейжа**.

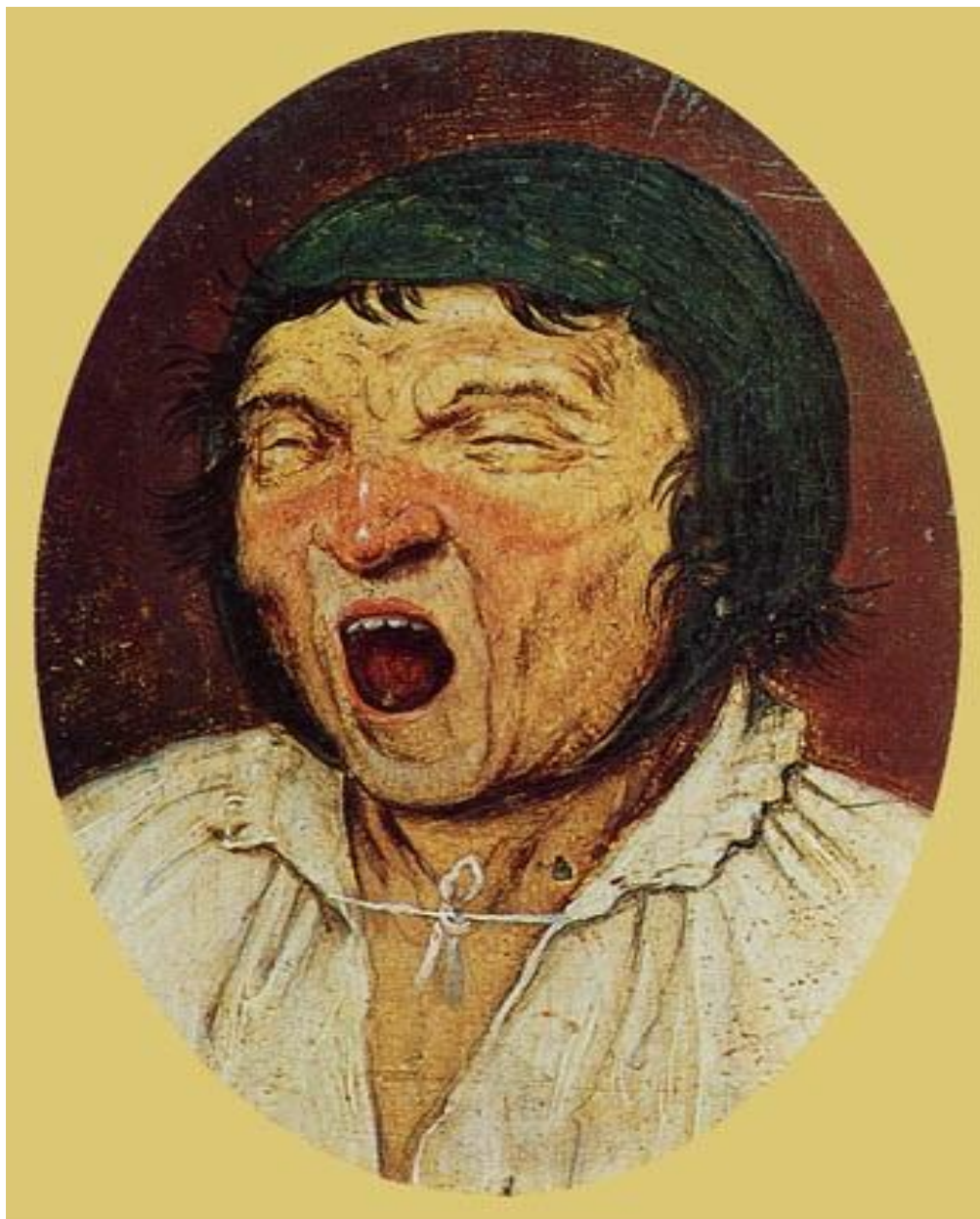
В большинстве случаев возникает у пожилых.

- Дифференциальный диагноз проводят с кивательной судорогой (*spasmus nutans*). У младенцев дистоническая установка головы может быть связана с желудочно-пищеводным рефлюксом (синдром Сандифера).



**Синдром Брейгеля**

# Питер Брейгель, «Зевака»





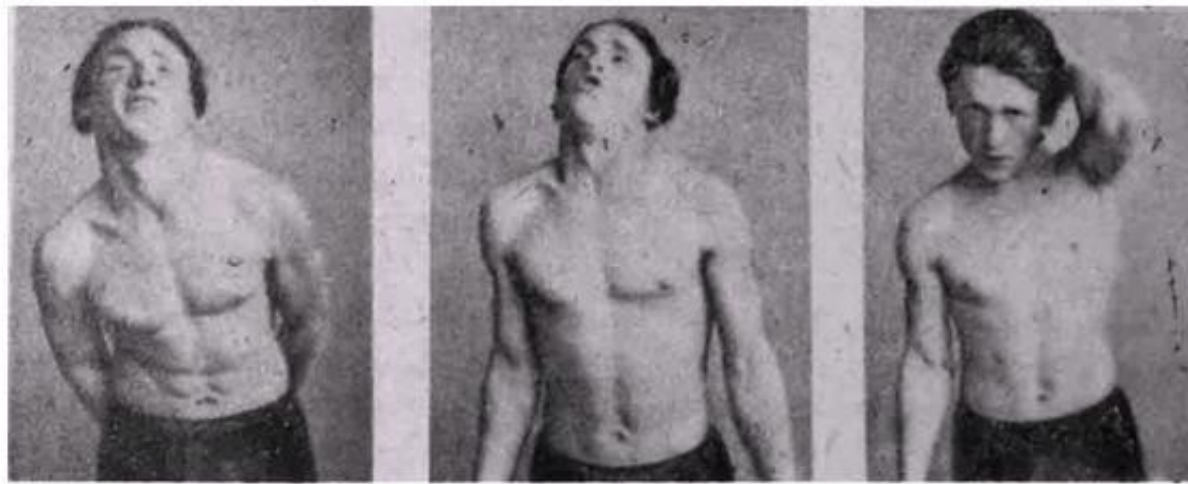
**Торсионная дистония** (лат. torsio, torsionis вращение, скручивание; греч. dys- + tomos напряжение) — хроническое прогрессирующее заболевание, в основе которого лежит поражение экстрапирамидной системы.

**Обязательно вовлечение мышц лица, туловища, конечностей.**

Характерной особенностью ТД является меняющееся, неравномерное распределение мышечного тонуса в отдельных частях тела, сопровождающееся своеобразными гиперкинезами, часто с вращательными движениями.

Считается, что формы первичной торсионной дистонии и «дистонии-плюс» в большинстве случаев имеют генетическую причину. На сегодняшний день как минимум 16 различных типов дистонии могут быть дифференцированы генетически, и эти формы обозначаются как DYT 1-15.





**а**



**б**



**в**

Последовательные фазы торсионной дистонии

В наше время выделены **6 видов первичных торсионных дистоний**:

- - дистония Оппенгейма (DYT-1) (Bressmann S.B. et al., 2000),
- - дистония с ранним началом (DYT-2) (Khan N.L. et al., 2003),
- - «дистония шепота» (DYT-4) (Parker N., 1985),
- - краниоцервикальная дистония (DYT-6) (Almasy L. et al., 1997),
- - семейный тортиколлис (DYT-7) (Leube V. et al., 1996),
- - цервикокраниобрахиальная дистония (DYT-13) (Bentivoglio A.R. et al., 2004)

# Формы ТД

- *Ригидная форма*, характеризующуюся повышением мышечного тонуса (ригидностью) с развитием фиксированных патологических поз, чаще в ногах, иногда в руках, шее, туловище.
- *Дистонически -гиперкинетическая форма* с выраженным локальными или генерализованными дистоническими гиперкинезами.

Маркова Е. Д. 1972

# Дистонически-гиперкинетическая форма Дофа – независимая дистония Торзионная дистония Оппенгейма

Мутация локализуется

На длинном плече

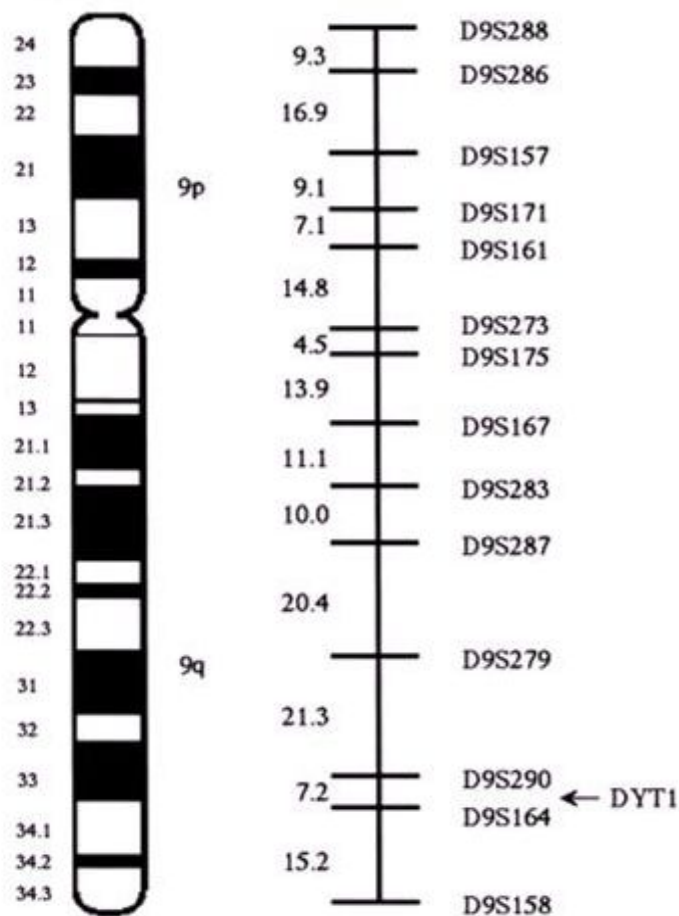
9 хромосомы в локусе 9q32-34

Делеция трех нуклеотидов GAG

Продукт гена - белок торсин А

- Аутосомно- доминантный тип

chromosome 9



**Торсионная дистония Оппенгейма (DYT-1)** наследуется по аутосомно-доминантному принципу с пенетрантностью до 30%. В 94% случаев симптоматика дебютирует с конечностей (Bressmann S.V. et al., 1994). В более 2/3 случаев отмечают прогрессирование в генерализованную или мультифокальную дистонию, хотя у 1/3 пациентов она остается фокальной или сегментарной, обычно в виде писчего спазма или бибрахимальной дистонии (Bressmann S.V. et al., 2000). Прогрессирование обычно отмечают в пределах 5 лет с начала заболевания, но могут отмечать и в более поздний период (Edwards M. et al., 2003).

Лечение малоэффективно.



# Дифференциальная диагностика торсионной ДИСТОНИИ

1) С торсионно-дистоническими синдромами, являющимися проявлениями других наследственных болезней:

- Болезнью Коновалова Вильсона
- Болезнью Галервордена - Шпатца
- Болезнь Фара
- Акинетико-ригидной формой болезни Гентингтона

2) Со вторичными симптоматическими, экзогенно обусловленными торсионно-дистоническими синдромами:

- Ювенильная форма паркинсонизма
- Гиперкинетическая форма ДЦП

3) С психогенными гиперкинезами



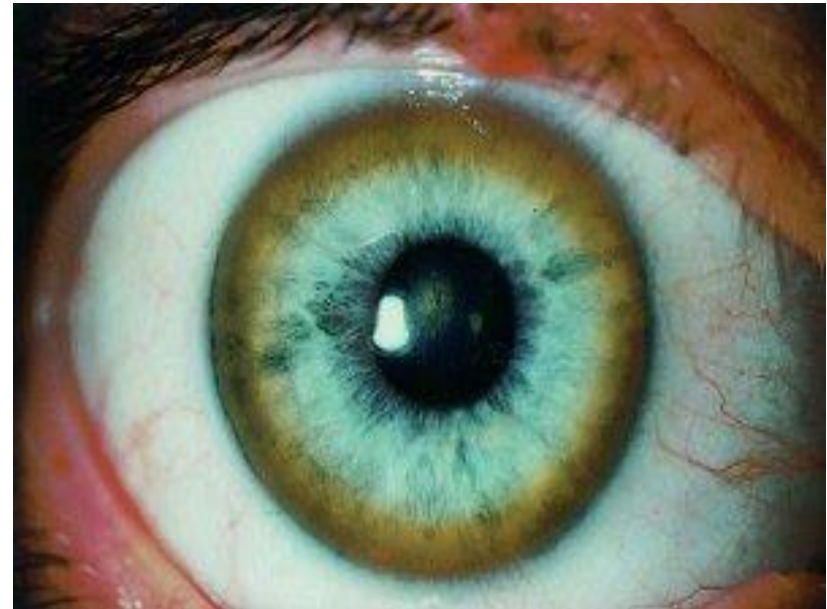
1) С торсионно-дистоническими синдромами, являющимися проявлениями других наследственных болезней:

## С болезнью Коновалова-Вильсона

- Гепатоцеребральная дистрофия, в основе которой лежит нарушение метаболизма меди, вследствие генетического дефекта (на 13 хромосоме), приводящего к несостоятельности белка *церрулоплазмينا*, ответственного за выведение меди из организма, с последующем накоплением ее в области базальных ядер
- Более быстрое прогрессирование
- Снижение интеллекта, поражение психики
- Может осложняться пирамидными парезами и эпилептиформными припадками
- Печеночные симптомы

Нарушение метаболизма меди:

- Гипоцерулоплазминемия ниже 20 мг на 100 мл
- Гипокупремия ниже 80 мкг на 100 мл
- Гиперкупрурия более 100 мкг в сутки.
- Кольцо Кайзера- Флейшера
- Характерные изменения на МРТ
- Данные генетического тестирования



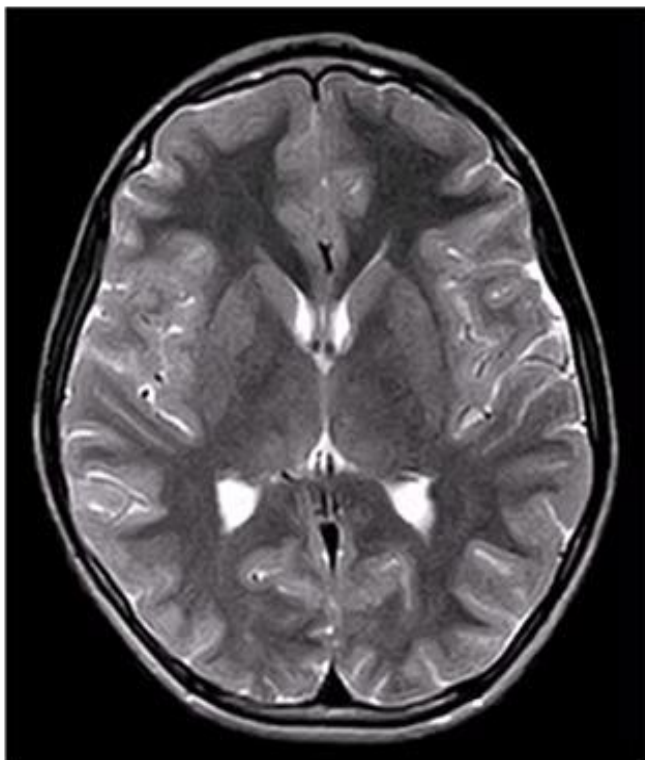


# С болезнью Галлервордена-Шпатца

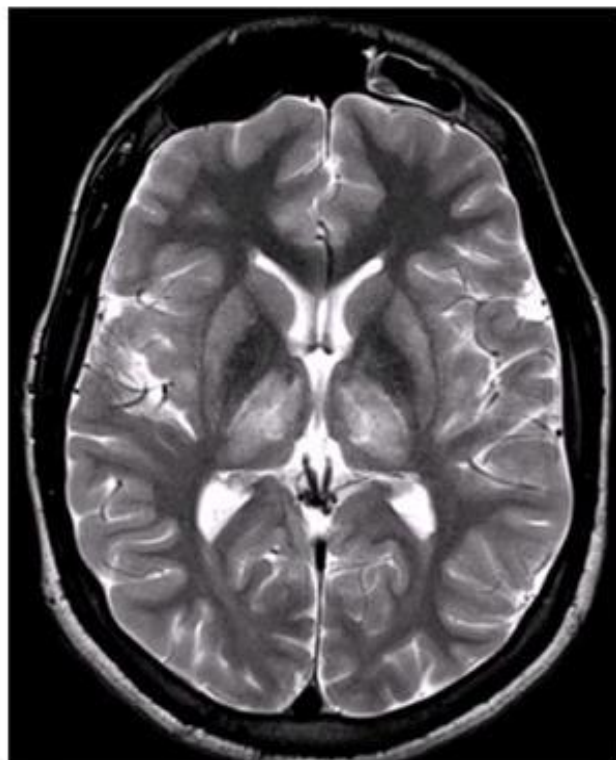
**Это наследственное дегенеративное заболевание нервной системы, связанное с накоплением железа в базальных ганглиях из-за генетического дефекта на 20 хромосоме, приводящего к снижению синтеза фермента пантотенаткиназы, что сопровождается избыточным накоплением цистеина в базальных ганглиях, который в свою очередь, связывает ионы железа, формируя устойчивые комплексы.**

- Признаки поражения других структур ЦНС (пирамидная симптоматика, снижение интеллекта, нарушение психики)
- Расстройство зрения из-за пигментного ретинита
- Чаще вовлекаются в патологический процесс мышцы лица, глотки, гортани
- Характерные изменения на МРТ- «глазом тигра»

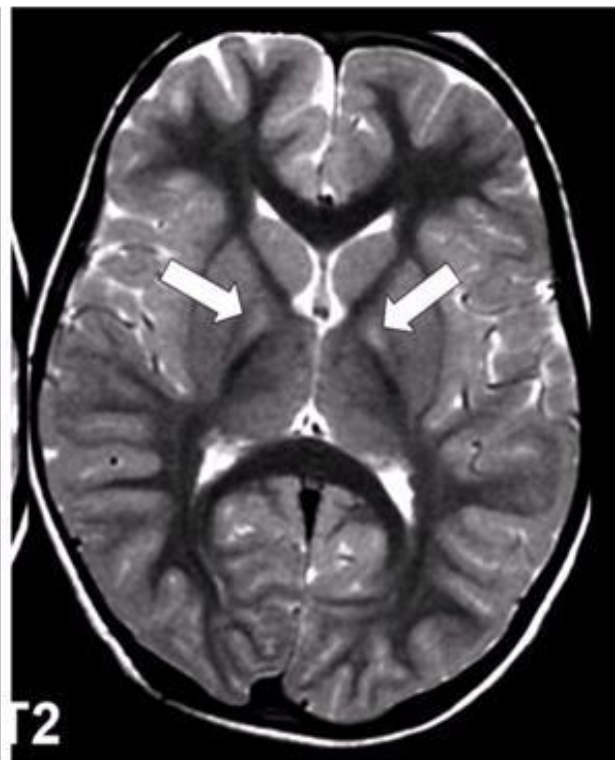
# МРТ, T2-взвешенный режим



Нормальная картина МРТ,  
характерная для ТД



МРТ, характерная для  
Болезни Коновалова-  
Вильсона



МРТ, характерная для  
Болезни Галлервордена-  
Шпатца

# С болезнью Фара

**Редкое нейродегенеративное заболевание, связанное с неатеросклеротическим обызвествлением коры полушарий, базальных ганглиев и зубчатых ядер мозжечка, вследствие отложения солей кальция в стенках мелких артерий и артериол в вещество головного мозга, неизвестной этиологии. Главным патогенетическим механизмом является нарушение кальций-фосфорного обмена.**

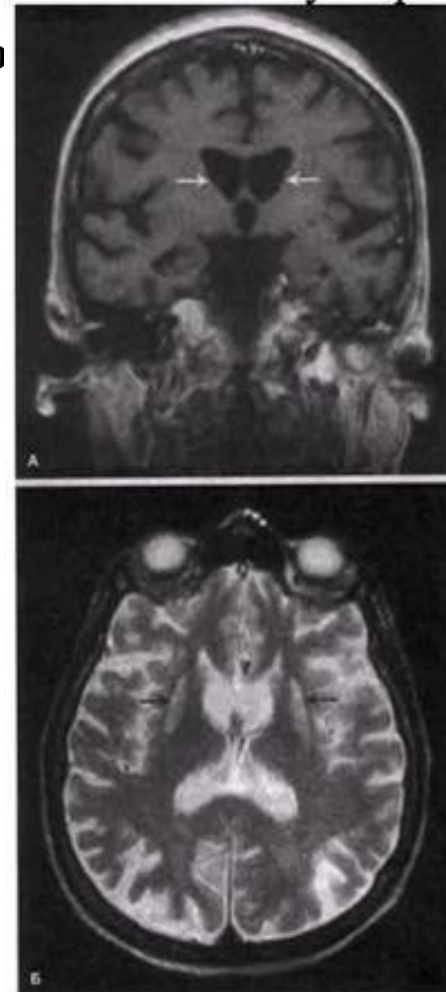
- Неврологическими симптомами являются не только разного рода экстрапирамидные нарушения, но и пирамидная симптоматика, нарушения чувствительности, признаки поражения мозжечка,
- Эпилептические приступы, деменция.



# С Акинетико-ригидной формой болезни Гентингтона (формой Вестфала)

**Болезнь Гентингтона - генетическое заболевание нервной системы, характеризующееся постепенным началом обычно в возрасте 30-50 лет и сочетанием прогрессирующего хореического гиперкинеза и психических расстройств.**

- Наследуется по аутосомной-доминантному типу.
- Вследствие генетической мутации в виде копий тринуклеотидных повторов ЦАГ в клетках образуются нейротоксичные нерастворимые агрегаты из белка гентингтина, впоследствии происходит атрофия подкорковых ядер и коры больших полушарий.
- Полная пенетрантность аутосомно-доминантного гена
- Ранее развитие деменции, нарушение психики
- Быстрое нарастание мозжечковой атаксии, пирамидной симптоматики; эпилептические припадки
- Диагностическая нагрузка леводопой - увеличение степени гиперкинезов

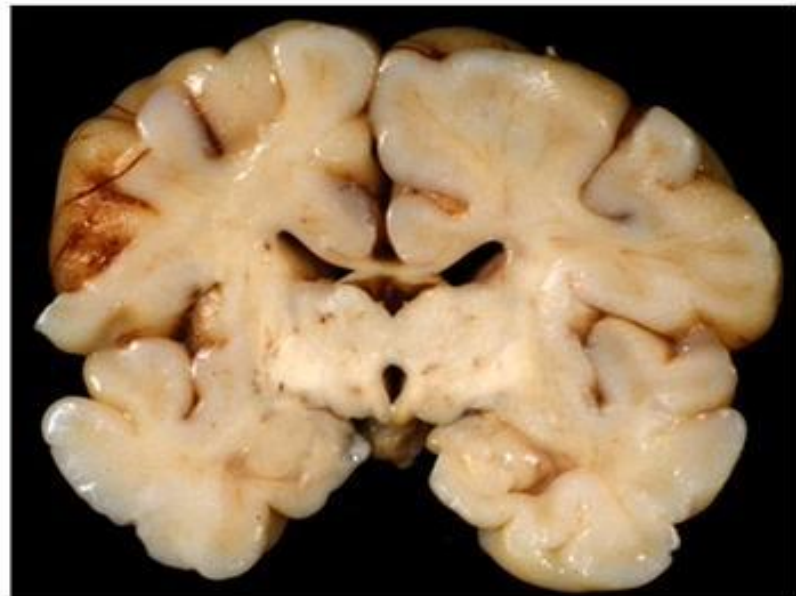
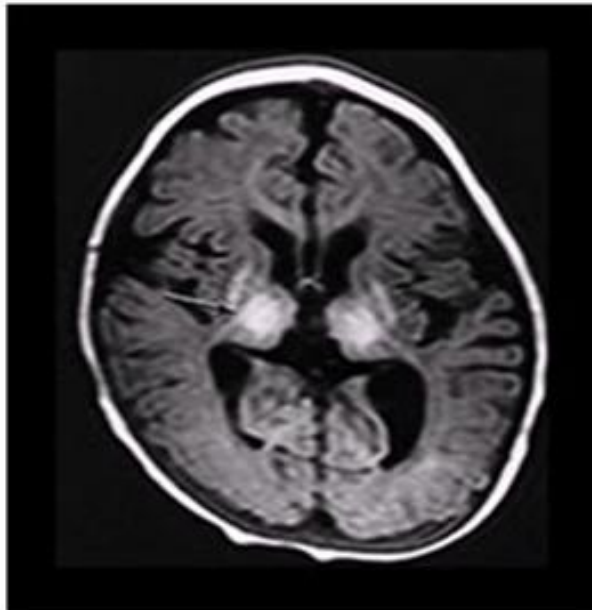


2) Со вторичными симптоматическими, экзогенно обусловленными торсионно-  
дистоническими синдромами

## С Дискинетической (гиперкинетической) формой ДЦП

является следствием перенесенной гемолитической болезни новорожденных,  
которая является причиной возникновения *status marmoratus* вследствие  
действия непрямого билирубина и гипоксии

- Гемолитическая болезнь новорожденных в анамнезе
- Наличие пирамидных парезов
- Некоторое снижение интеллекта
- *Status marmoratus* по данным МРТ



# **С ювенильным паркинсонизмом**

**особая наследственная форма первичного паркинсонизма, которая наследуется по аутосомно - рецессивному типу и связана с генетической мутацией, ответственной за нарушение синтеза белка паркина.**

- Довольно четко обнаруживается гипоперфузия области базальных ганглиев.
- При ОФЭКТ отмечено снижение двусторонней активности в области базальных ганглиев



3) С психогенными гиперкинезами

## Органическая и психогенная ДИСТОНИЯ

- *Органическая дистония,  
генерализованная форма*



- *Психогенная дистония у больной  
с синдромом Мюнхаузена*



# Общее в истерии и дистонии

- Наличие в клинической картине феноменологически сходных симптомов (эквино-варусная стопа, сжатый кулак и т.д.)
- Динамичность симптомов (во времени, латерализации, миграции по телу, влияние факторов внешней среды, характер деятельности и прочее)
- Наличие спонтанных ремиссий, эффект гипноза, внушения
- Одновременное включение агонистов и антагонистов в двигательный акт
- Значимость физической травмы для дебюта заболевания
- Отсутствие определяемых органических изменений в ЦНС



# Общий алгоритм дифференциального диагноза психогенных гиперкинезов

## Базисные диагностические факторы

- Двигательный рисунок
- Динамика гиперкинеза
- Синдромальное окружение
- Течение заболевания

(В.Л. Голубев, 1982)

# Признаки психогенной дистонии

- Выраженные боли
- Фиксированная дистоническая поза
- Функционально-неврологические симптомы, в том числе и двигательные
- Нет коррегирующих жестов
- Реакция на отвлечение и внимание
- Устойчивый эффект на плацебо, внушение и психотерапию
- Выраженные флуктуации тяжести болезни
- Отсутствие эффекта от терапии ботулотоксином

# Признаки психогенной дистонии (продолжение)

- Молодой возраст
- Дебют после небольшой травмы или операции
- Острое начало и быстрое прогрессирование
- Дебют чаще с ноги
- Психологический стресс перед дебютом
- Предшествующие расстройства соматизации
- Рубцы и другие признаки самоповреждений
- Психопатология – депрессия, тревога и личностные расстройства
- Анамнез насилия в детстве
- Вторичная выгода, компенсации и судебно-правовые проблемы.

# Дистония и психопатологические синдромы

«Пациенты с психогенной дистонией с неврологической точки зрения представляют собой смесь конверсионных, соматоформных, артифициальных расстройств и симуляции.»

A. Schrag, 2006

# Психогенная дистония в руках

- Сжатый кулак



- Скрученные, согнутые пальцы

- Сжатая рука

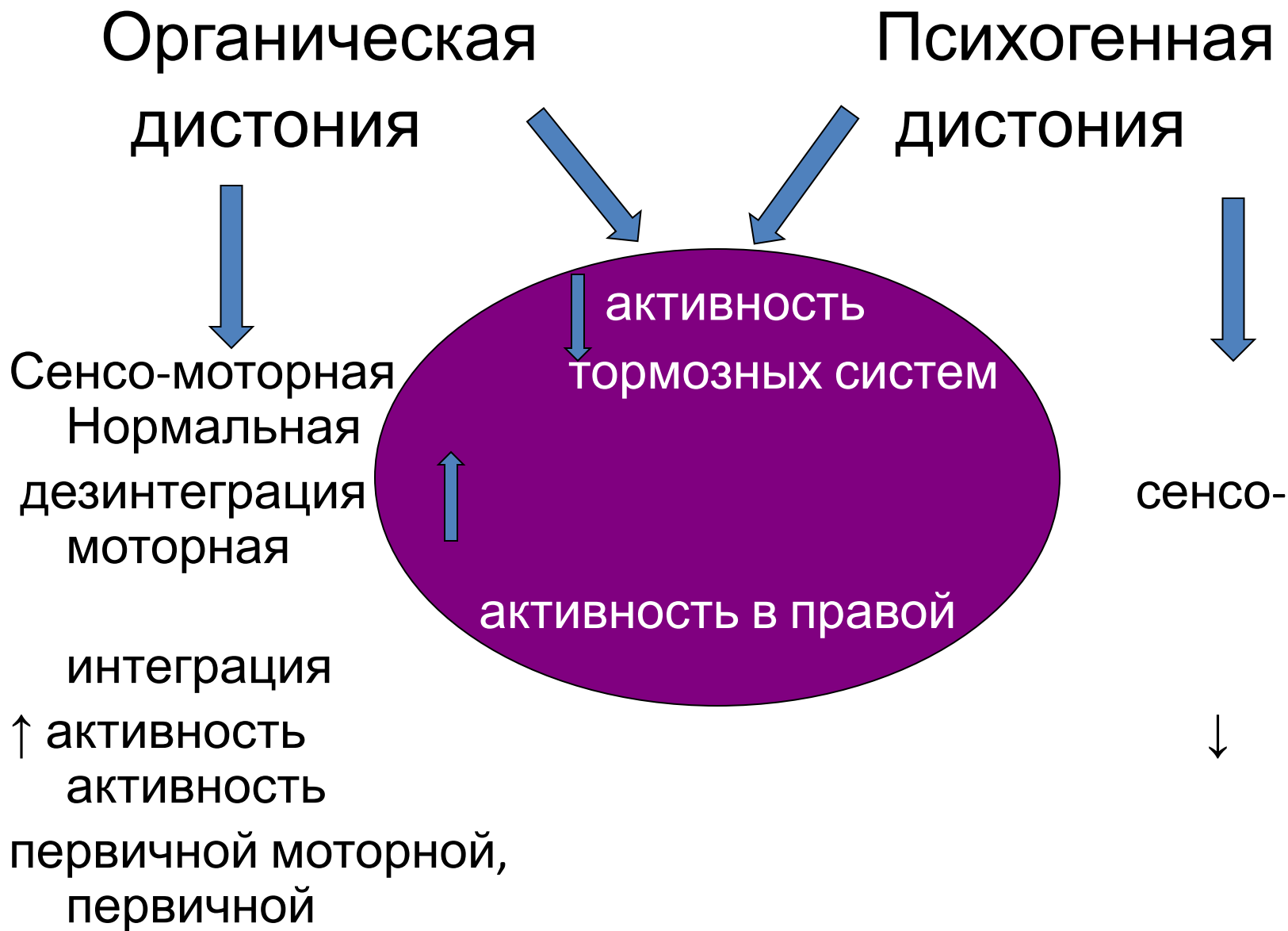


# Психогенная дистония в стопах

- Эквино-варусная установка



# Общее и различное в патогенезе органической и психогенной дистонии



# Принципы лечения дистонии

- 1) Системная и местная фармакотерапия
- 2) Хирургическое лечение
- 3) Физические методы и методы поведенческой модификации, обратная связь и другие афферентные релаксационные воздействия



# Консервативное лечение Ригидной (Дофа-зависимой) ТД характеризующуюся ригидностью с развитием фиксированных патологических поз

## Низкие дозы Леводопа :

- 1) 1,0-1,5 г чистой леводопы
- 2) 125-250 мг леводопы в сочетании карбидопой = 1/2 - 1 таблетка  
Накома
- 3) Комбинация Леводопы
  - с агонистами дофаминовых рецепторов (бромокриптином, прамиксалом)
  - с ингибиторами МАО В (селегином, юмексом)

## Консервативное лечение Гиперкинетической (Дофа-независимой) ТД с локальными или генерализованными дистоническими гиперкинезами

Показаны

- Холинолитики
- Бензодиазепины
- Антиконвульсанты
- Нейролептики

При неэффективности монотерапии, целесообразно использовать комбинации препаратов

При фокальной дистоний наиболее эффективным методом лечения является **бутолотоксин А.**

При низкой эффективности консервативной терапии может быть показано нейрохирургическое лечение

# Ботулинотерапия

Ботулотоксин типа А, являющийся основой этих препаратов, блокирует нервно-мышечную передачу путем ингибирования высвобождения ацетилхолина в синаптическую щель.



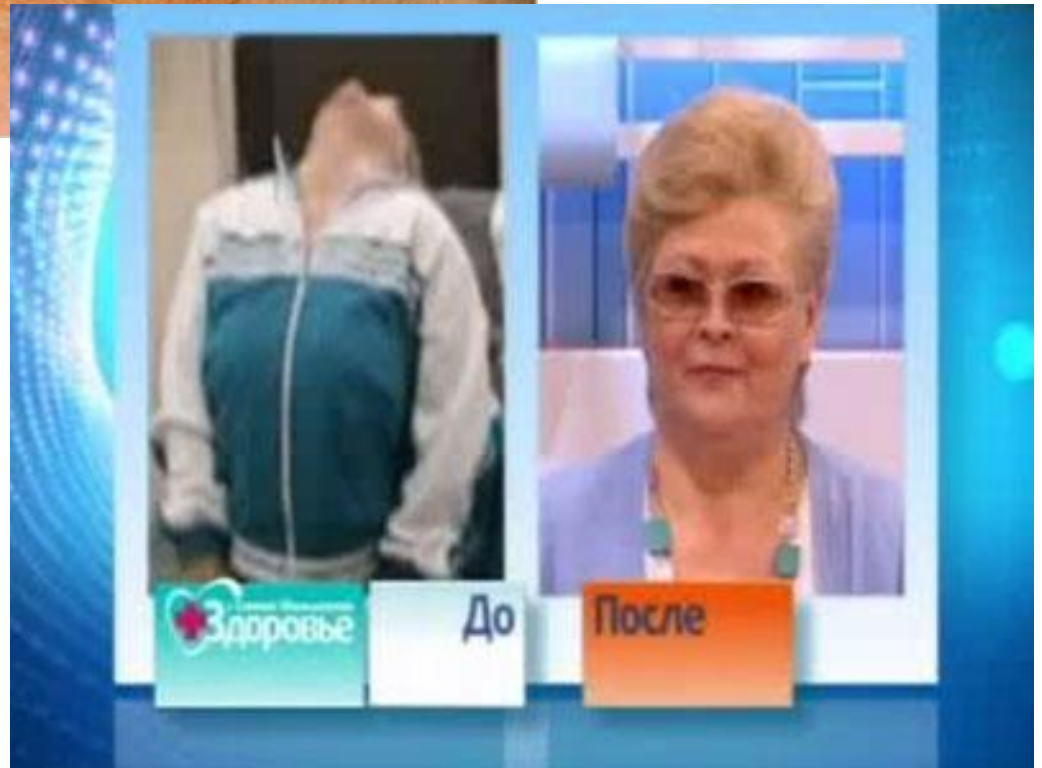
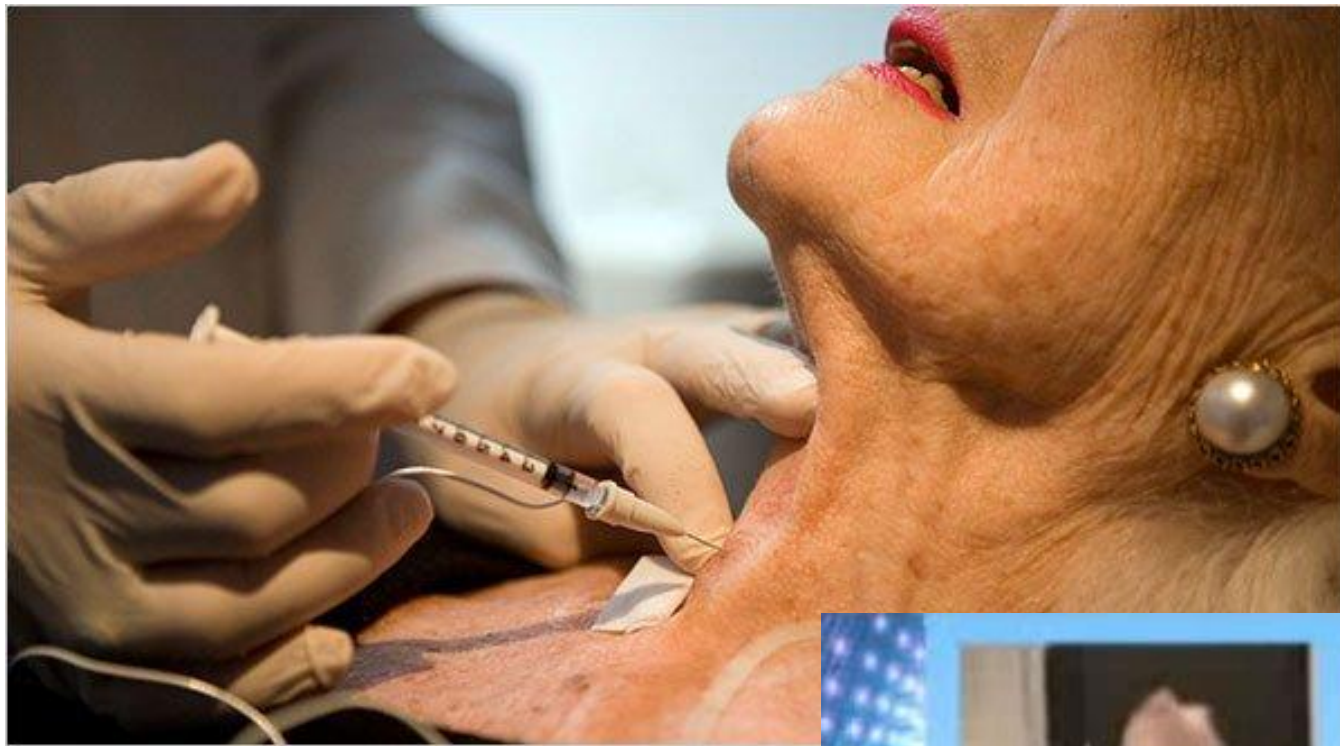


## ЛАНТОКС/ЛАНТОХ (Китай)



centre-selena.ru





# Хирургическое лечение

Первый опыт хирургического лечения Т.Д. методом деструктивной стереотаксических операций на подкорковых структурах (60-80гг.) связан с именем Эдуарда Израилевича Канделя

- Операция получила название **VL-таламотомии.**



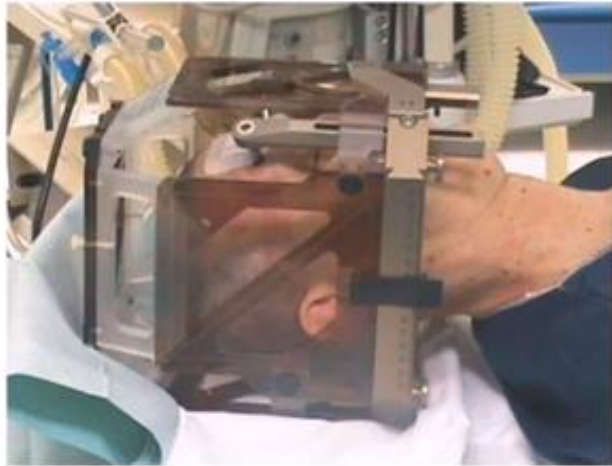
# Хирургическое лечение

Основной методикой хирургического лечения дистонии, используемой в настоящее время является стимуляция глубинных структур головного мозга (deep brain stimulation, DBS).

При лечении дистонии обычно используется устройство, которое имплантируется хирургическим путем и является источником электрической стимуляции, передаваемой через электроды, расположенные с обеих сторон головного мозга, как правило, точно в области globus pallidus interna (внутренние отделы бледного шара).

- Постоянная стимуляция этих участков блокирует сигналы, вызывающие инвалидизирующие двигательные симптомы заболевания. В результате, многим пациентам удается добиться лучшего контроля над своими движениями.

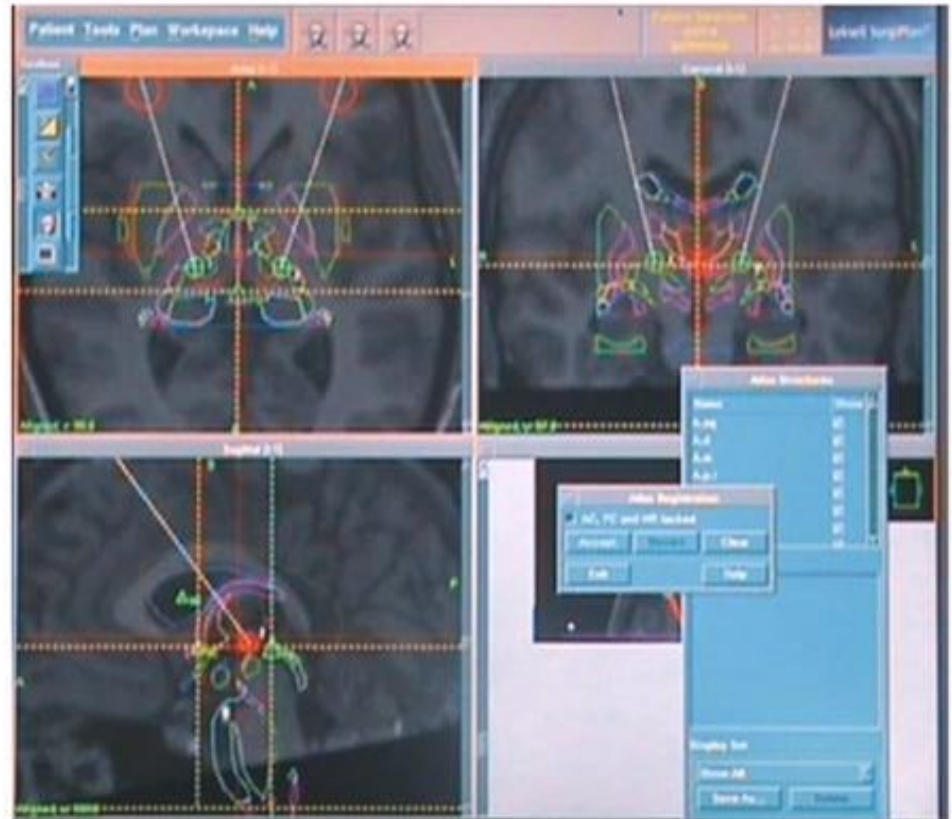
# Этапы операции по имплантации электронной системы для хронической электростимуляции подкорковых структур



Стереотаксическая рама и МРТ локалайзер фиксированы к голове



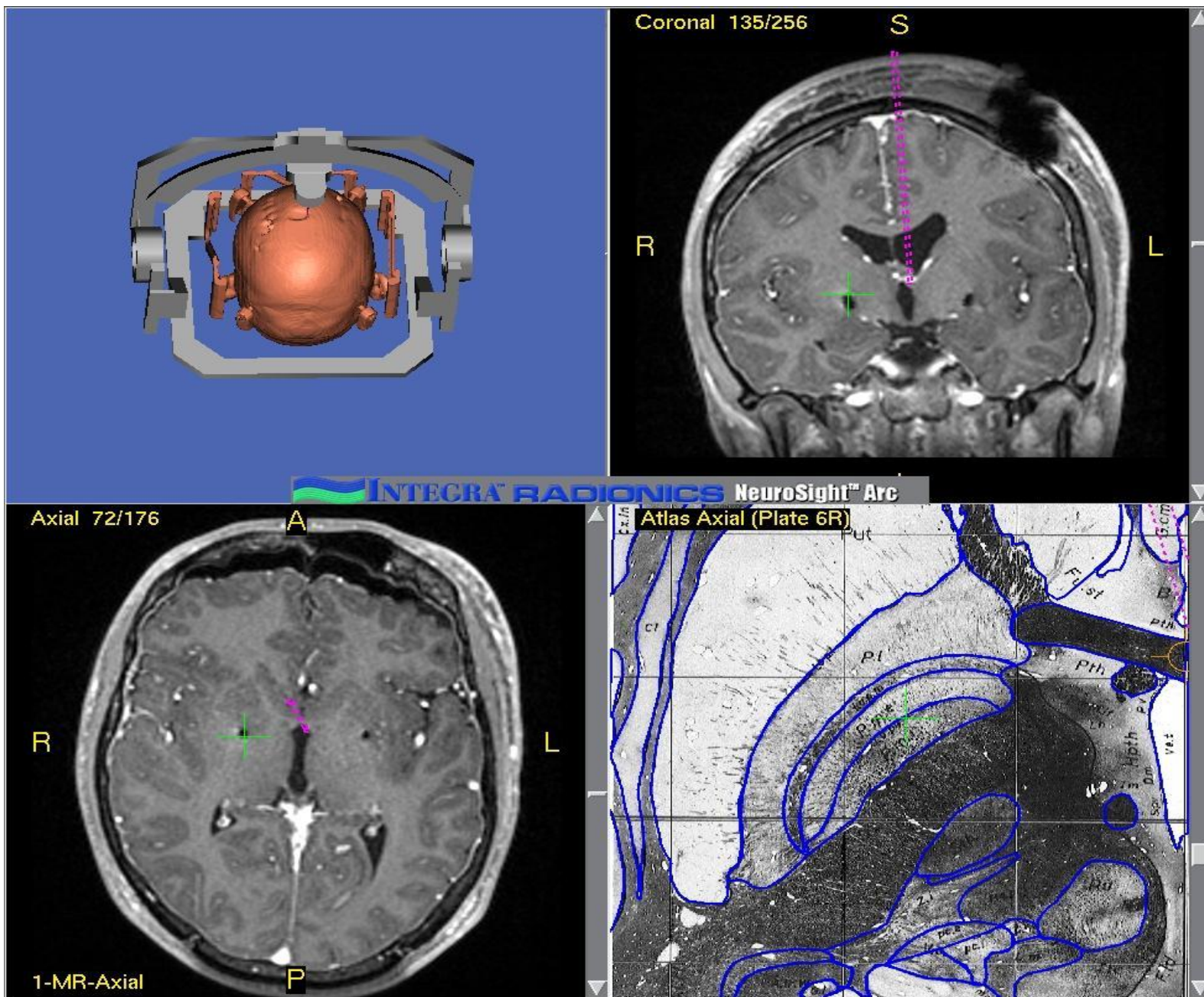
Наведение дуги стереотаксического аппарата



Стереотаксические расчеты координат структуры-мишени и Навигация на подкорковые ядра



# Положение электрода для стимуляции GPi -сегмента бледного шара при дистонии



# Прогноз

- *Дофа-зависимая дистония* – потенциально курируемое заболевание, прогноз благоприятный.
- При *Дофа-независимой дистонии* консервативное лечение гораздо менее эффективно, но хирургическое лечение позволяет добиться стойкой ремиссии почти у 90% пациентов.





**БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!!!**