

СОВРЕМЕННАЯ СХЕМА ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ МЫШЕЧНЫМИ ДИСТОНИЯМИ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

*С.А. Лихачев¹, Т.Н. Чернуха¹, Г.В. Заброец¹, В.В. Алексеевец¹, С.А. Навоша², В.Ф. Мельник³, Н.И. Черненко¹,
Г.В. Зобнина¹, А.В. Борисенко¹*

¹Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии;

²Белорусский государственный медицинский университет;

³Республиканский госпиталь Министерства внутренних дел Республики Беларусь

Мышечная дистония (МД) характеризуется нерегулярно и неритмично повторяющимися изменениями мышечного тонуса в различных мышечных группах, чаще лица, шеи, конечностей, с развитием произвольных движений или фиксированных поз [3, 7], может сопровождаться такими видами гиперкинеза, как тремор и/или миоклония [6]. Клинические проявления МД чрезвычайно вариабельны и многообразны, возможны самые различные сочетания вовлеченных в гиперкинез мышц. На сегодняшний день успешно поддаются лечению методом инъекций ботулотоксина типа А (БТА) такие формы МД, как блефароспазм (БФ) и спастическая кривошея (СК). Наиболее сложны для терапии сегментарные и генерализованные формы МД, при которых гиперкинезы распространяются на несколько частей тела, заболевание быстро приводит к выраженному нарушению передвижения и самообслуживания [3]. Возникает потребность поиска новых методов комплексного лечения и реабилитации пациентов МД [7].

Появление такого инновационного вида оперативного лечения, как имплантация электродов для глубокой стимуляции мозга (DBS — Deep Brain Stimulation), открывает перспективу успешной терапии пациентов МД, у которых другие виды лечения оказались неэффективными [8].

Цель работы — создание поэтапной схемы специализированной высококвалифицированной помощи пациентам с МД в Республике Беларусь, определение порядка отбора пациентов для направления на оперативное лечение по имплантации электродов для глубокой стимуляции мозга.

Материал и методы. С 2000 г. в Беларуси начато специализированное лечение пациентов с МД путем выполнения локальных инъекций средств БТА, был создан Республиканский кабинет по введению средства БТА пациентами с дистониями. В целях совершенствования медицинской помощи и обеспечения ее доступности в 2006 г. в каждом областном центре республики и г. Минске были организованы кабинеты по лечению пациентов с МД.

Создан регистр, включающий 844 пациента с МД. Показатель общей заболеваемости МД в Республике Беларусь составил 9,87 на 100 тыс. взрослого населения, по европейским данным, аналогичный показатель составил 11,7 [7]. Фокальные формы МД зарегистрированы у 754 (89,3%) пациентов, сегментарная дистония — у 49 (5,8%), мультифокальная дистония — в 14 случаях (1,7%), генерализованная дистония — в 27 (3,2%). Из фокальных форм СК наиболее распространена — 555 пациентов, что составило 65,7%, БФ зарегистрирован у 157 (18,6%) пациентов, писчий спазм (ПС) отмечен у 22 (2,6%) пациентов, оромандибулярная дистония (ОМД) — у 11 (1,3%), другие формы фокальной МД — у 9 (1,1%). С каждым годом данный вид помощи становится более доступным, в течение 2013 г. выполнено более 800 инъекций средства БТА пациентам МД.

В РНПЦ неврологии и нейрохирургии в рамках научно-исследовательской работы «Разработать и внедрить в практику систему медицинской реабилитации пациентов с осложненными формами МД» отраслевой научно-технической программы «Медицинская экспертиза и реабилитация» была разработана система медицинской реабилитации пациентов МД на основании клинико-инструментальных исследований, использования современных методов лечения и оценки параметров качества жизни. Для объективизации полученных данных использовались международные стандартизированные шкалы **Tsui** и **Торонтовская Западная Оценочная Шкала Спастической Кривошеи (TWSTRS)**, **оценочная шкала дистонического движения и шкала инвалидности для генерализованной дистонии Burke–Fahn–Marsden** при оценке дистонии с вовлечением конечностей, туловища [9]. Для исследования качества жизни применялся опросник SF-36, для оценки влияния заболевания и его лечения на тревожность и депрессию использовалась шкала HAD (Hospital Anxiety Depression).

В дополнение к стандартным методикам (медикаментозная терапия, инъекции БТА) применялась транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС), мануальная терапия, широко применялись методы физиотерапевтического воздействия, из которых наиболее эффективной была транскраниальная электротерапия.

Результаты и их обсуждение. Для каждой из форм МД выделены наиболее эффективные методики воздействия, наиболее удачные комбинации их сочетания. На основании полученных данных разработаны дифференцированные медикаментозные методы коррекции гиперкинеза у пациентов осложненными формами МД, предложены немедикаментозные методы коррекции гиперкинеза у пациентов с ПС и ОМД. Были расширены показания к применению БТА при редких формах МД [1].

Нейроортопедическое исследование страдающих СК позволило выявить существенные нарушения в функции позвоночно-двигательных сегментов шейного отдела позвоночника. Разработан комплекс мануального воздействия при наличии неврологических проявлений остеохондроза шейного отдела позвоночника [5].

В процессе работы предложены новые способы определения ориентиров для введения средства БТА при ПС, ОМД, ЛД с использованием визуальных и пальпаторных данных, ультразвукового исследования мягких тканей, портативного электромиографа AccuGuide, видеоларингоскопии [4, 5].

Разработана методика ТМС для лечения пациентов с МД с использованием стандартных критериев исключения, разработано информированное согласие, методика выполнения ТМС при первичном и повторных сеансах при различных формах МД. Зоны воздействия выбирались с соответствием с корковым представительством вовлеченных в патологический процесс сегментов тела, предложен алгоритм ТМС у пациентов с МД [5].

Определен алгоритм физиотерапевтического лечения пациентов МД с применением современных методик лечения, а именно разработаны подходы к использованию биоптронотерапии и транскраниальной электротерапии. Разработано дифференцированное назначение ФТЛ при редких формах МД [1]. На основании выполненного анализа результатов исследований и эффективности лечебно-реабилитационных мероприятий разработана система медицинской реабилитации пациентов с осложненными формами МД [5].

Отбор пациентов МД для направления на оперативное лечение. На основании имеющихся сведений и с учетом показаний и противопоказаний к **DBS сформирован список ожидания пациентов МД, нуждающихся** в оперативном лечении. При появлении данного метода в Беларуси в первую очередь были приглашены пациенты трудоспособного возраста с выраженным нарушением функции передвижения и самообслуживания. У отобранных 9 пациентов для выполнения первых операций степень выраженности дистонии по шкале Burke–Fahn–Marsden составила 39,5 (32; 51) балла, по международной оценочной шкале инвалидности для генерализованной дистонии — 56 (36; 71) баллов. У всех пациентов имелась положительная динамика, степень выраженности дистонии по шкале Burke–Fahn–Marsden уменьшилась до 15,3 (9; 30) балла ($P < 0,001$) [4].

При определении показаний для нейрохирургического лечения в виде глубокой стимуляции мозга в Беларуси использовались следующие критерии:

- отсутствие эффекта от консервативных методов лечения; наличие генерализованных форм МД (желательным критерием является положительный результат ДНК-диагностика на наличие мутации DYT1);
- выраженные нарушения функции самообслуживания, передвижения, общения; отсутствие когнитивных нарушений, психических заболеваний, суицидальных мыслей, тяжелых тревожно-депрессивных расстройств;

- отсутствие других причин для развития вторичной дистонии (прием нейролептиков, перенесенные инсульты, энцефалиты, детский церебральный паралич); согласие пациента на оперативное лечение, высокая мотивация и комплаентность пациента и его родственников в плане ежемесячных посещений врача-специалиста для подбора и коррекции параметров глубокой стимуляции мозга [4].

В Республике Беларусь создана система организации помощи пациентам МД, основанная на поэтапном применении медикаментозной терапии, физиотерапевтических методов воздействия, при их недостаточной эффективности выполнением локальных инъекций БТА, сеансов ТМС. При выборе методов лечения редких форм МД важен индивидуальный подход, привлечение смежных специалистов, в т. ч. и для проведения локальных инъекций БТА. Пациенты с наиболее тяжелыми нарушениями двигательной функции, трудоспособного возраста без когнитивных нарушений и с отсутствием эффекта от предшествующей терапии направляются на операции по выполнению DBS.

NEOTERIC TREATMENT SCHEME OF DYSTONIA IN BELARUS

S.A. Likhachev, T.N. Charnukha, G.V. Zabrodzets, V.V. Alekseevets, S.A. Navosha, V.F. Melnic, N.I. Charnenka, G.V. Zobnina, A.V. Borisenko

The system of treatment and rehabilitation of patient's dystonia was developed and introduced in a medical practice. Indications for deep brain stimulation in generalized forms of dystonia have been clarified.

Keywords: dystonia, writer's cramp, oromandibular dystonia, spasmodic dysphonia, botulotoxin, deep brain stimulation.

Литература

1. Комплексный подход к терапии редких форм мышечных дистоний / С.А. Лихачев [и др.] // *Анналы клин. и эксперим. неврологии*. — 2011. — № 4. — С. 17–20.
2. Лихачев, С.А. Ларингеальная дистония: этиопатогенез, клиническая характеристика, современные подходы к лечению / С.А. Лихачев, Т.Н. Чернуха, В.Ф. Мельник // *Оториноларингология. Восточная Европа*. — 2012. — № 3. — С. 78–87.
3. Орлова, О.Р. Применение Ботокса (БТА) в клинической практике: руководство для врачей / О.Р. Орлова, Н.Н. Яхно. — М.: Каталог, 2000. — 208 с.
4. Первые результаты наблюдения за пациентами с мышечной дистонией после имплантации электродов для глубокой стимуляции мозга / С.А. Лихачев [и др.] // *Неврология и нейрохирургия в Беларуси (приложение)*. — 2013. — № 2. — С. 32–38.
5. Системный подход к лечению и медицинской реабилитации пациентов с осложненными формами мышечной дистонии / С.А. Лихачев [и др.] // *Неврология и нейрохирургия в Беларуси*. — 2012. — № 1. — С. 133–152.
6. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias / A. Albanese [et al.] // *J. Eur. J. Neurol.* — 2011. — Vol. 18. — P. 5–18.
7. Brin, M.F. Scientific and therapeutic aspects of botulinum toxic / M.F. Brin, M. Hallett, J. Jankovic. — N.Y.: Wilkins, 2002. — 507 p.
8. Electrical stimulation of the globus pallidus internus in patients with primary generalized dystonia: long-term results / P. Coubes [et al.] // *J. Neurosurg.* — 2004. — Vol. 4, suppl. 10. — P. 189–194.
9. Teaching tape for the motor section of the Toronto Western Spasmodic Rating Scale / C.L. Comella [et al.] // *Mov. Disord.* — 1997. — Vol. 12, suppl. 4. — P. 570–575.