



Яковлев А.Н.¹, Шалькевич Л.В.², Чернуха Т.Н.³, Сташков А.К.^{1,4}✉, Хорликова О.А.⁴

¹ Минский городской центр медицинской реабилитации детей с психоневрологическими заболеваниями, Минск, Беларусь

² Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

³ Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии, Минск, Беларусь

⁴ 3-я городская детская клиническая больница, Минск, Беларусь

Ботулинотерапия опистотонуса в детском возрасте: клинический случай

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: концепция статьи, редактирование – Яковлев А.Н., Шалькевич Л.В., Чернуха Т.Н.; обработка, анализ результатов, написание текста, обзор публикаций по теме статьи – Сташков А.К.; участие в лечении пациента – Яковлев А.Н., Сташков А.К., Хорликова О.А.

Информированное согласие: получено письменное согласие законных представителей на обработку персональных данных с последующим опубликованием в медицинском издании.

Подана: 30.02.2025

Принята: 02.06.2025

Контакты: artqwe_stash@mail.ru

Резюме

Опистотонус представляет собой патологическую позу, характеризующуюся вынужденным осевым выгибанием мышц туловища, шеи (ретроколлис) и дистонической установкой конечностей вследствие непроизвольного сокращения мышщ-разгибателей. Данное экстремальное состояние в большинстве случаев возникает внезапно, бывает пароксизмальным, длительным, может иметь ремиттирующий характер. Мы выделяем следующие разновидности опистотонуса в зависимости от этиологического фактора: инфекционный, вследствие отравления, повышенного внутричерепного давления, нарушения метаболизма, онтогенеза, в составе нейродегенеративного синдрома, а также по ряду иных причин. В статье приводится опыт терапии ботулиническим токсином типа А дистонического шторма у ребенка с опистотонусом. Проведенная ботулинотерапия в раннем постинъекционном периоде привела к оптимизации мышечного тонуса мышц-мишеней: *musculus splenius capitis* и *musculus semispinalis cervicis*, *musculus paraspinalis* с обеих сторон; незначительной коррекции вынужденного положения головы и тела, снижению выраженности болевого синдрома. Таким образом, ботулинотерапия при опистотонусе может использоваться для повышения качества жизни пациентов, профилактики соединительнотканного перерождения вовлеченных в патологический процесс мышц, предотвращения осложнений (в частности, дистонического шторма).

Ключевые слова: опистотонус, болевой синдром, педиатрия, ботулинотерапия, лечение



Yakovlev A.¹, Shalkevich L.², Charnukha T.³, Stashkov A.^{1,4}✉, Khorlikova O.⁴

¹ Minsk City Center for Medical Rehabilitation of Children with Psychoneurological Diseases, Minsk, Belarus

² Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

³ Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

⁴ 3rd City Children's Clinical Hospital, Minsk, Belarus

Botulinotherapy of Opisthotonus in Children: A Case Report

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: article concept, editing – Yakovlev A., Shalkevich L., Charnukha T.; processing, results analyzing, text writing, reviewed the publications related to the topic of the article – Stashkov A.; taking part in the patient's treatment – Yakovlev A., Stashkov A., Khorlikova O.

Informed consent: legal representatives gave a written consent for personal data processing with subsequent publication in a medical journal.

Submitted: 30.02.2025

Accepted: 02.06.2025

Contacts: artqwe_stash@mail.ru

Abstract

Opisthotonus is a pathological posture characterized by forced axial flexion of the trunk, neck muscles (retrocollis) and dystonic positioning of the limbs because of involuntary contraction of the extensor muscles. This extreme condition in most cases occurs suddenly, can be paroxysmal, prolonged or have a remitting character. We distinguish the following varieties of opisthotonus depending on the etiologic factor: infectious, because of poisoning, increased intracranial pressure, metabolic disorders, ontogenesis, as part of neurodegenerative syndrome and other causes. The article presents the experience of dystonic storm therapy with botulinum toxin type A in a child with opisthotonus. The performed botulinum therapy in the early postinjection period led to optimizing muscle tone of the target muscles: musculus splenius capitis and musculus semispinalis cervicis, and musculus paraspinalis on both sides, to a slight correction of the forced position of the head and body, and to a reduction of the pain syndrome severity. Thus, botulinum therapy in opisthotonus can be used for improving the quality of life of patients, preventing connective tissue degeneration of the muscles involved in the pathologic process, allowing to avoid complications (in particular, dystonic storm).

Keywords: opisthotonus, pain syndrome, pediatrics, botulinotherapy, treatment

■ ВВЕДЕНИЕ

На сегодняшний день в педиатрии особое внимание уделяется терапии экстремальных состояний. Правильные клиничко-диагностические решения напрямую влияют на прогноз выздоровления или качества жизни детей. Одним из таких экстремальных состояний является опистотонус.

Опистотонус представляет собой патологическую позу, характеризующуюся вынужденным осевым выгибанием мышц туловища, шеи (ретроколлис) и дистонической

Основные этиологические нозологические единицы в педиатрической практике, для которых характерен опистотонус

Main etiologic nosologic units in pediatric practice, characterized by opisthotonus

Этиологический фактор	Основные нозологии
Инфекционный	Менингит, энцефалит, столбняк, бешенство, церебральная малярия, нейросифилис
Отравление	Стрихнин, фенциклидин и другие препараты, включая фенотиазины, лидокаин, метоксфенидин, передозировка адренергических бронхо-дилататоров, пропофол
Нарушение метаболизма	Болезнь Краббе, гипербилирубинемия и ядерная желтуха, болезнь Гоше, дефицит аденилосукцинатлиазы, синдром отмены детского алкоголя, болезнь кленового сиропа, глутаровая ацидурия, синдром Леша – Нихена, дистонии, реагирующие на допа
Нарушение онтогенеза	Детский церебральный паралич
Повышенное внутричерепное давление	Внутричерепное кровоизлияние, субарахноидальное кровоизлияние, гидроцефалия или объемное образование
Нейродегенеративные синдромы	Нейродегенеративные заболевания с накоплением железа в мозге, болезнь Вильсона, болезнь Паркинсона
Разное	Истерия; аноксическая травма; после утопления, остановки сердца, удушья или асфиксии при рождении; синдром ригидного человека; дефицит гормона роста; мальформация Денди – Уокера

установкой конечностей вследствие непроизвольного сокращения мышц-разгибателей. Данное экстремальное состояние в большинстве случаев возникает внезапно, бывает пароксизмальным, длительным или может иметь ремиттирующий характер. В клинической практике также встречается эмпростотонусная поза, при которой передние брюшные мышцы вовлекаются в патологический процесс больше, чем другие группы, что приводит к выгибанию тела вперед [1; 2, с. 390].

Опистотонус является клиническим симптомом значительного количества нозологий, что затрудняет сбор эпидемиологических данных. В связи с этим обстоятельством до сих пор нет всесторонних исследований на эту тему. Опистотонус может проявляться на любой стадии патологии и в некоторых случаях становится единственным симптомом, позволяющим поставить верный диагноз. Мы выделяем следующие разновидности опистотонуса в зависимости от этиологического фактора: инфекционный, вследствие отравления, повышенного внутричерепного давления, нарушения метаболизма, онтогенеза, в составе нейродегенеративного синдрома, а также по ряду иных причин. В таблице приведены основные заболевания, характерные для этиологического профиля [1; 2, с. 393; 3, с. 1327; 4, с. 2].

В основе патологической позы лежит одновременное сокращение групп мышц – агонистов и антагонистов совместно с диффузным повышением тонуса. Данное экстремальное состояние патогенетически обусловлено дисбалансом в работе возбуждающих и тормозящих проводящих путей, иннервирующих вовлеченные группы мышц. Также немаловажным аспектом в развитии патологического процесса является дисрегуляция секреции ингибирующих нейротрансмиттеров, таких как глицин и гамма-аминомасляная кислота, и, как следствие, неконтролируемая активность альфа- и гамма-мотонейронов [1; 3, с. 1326].

В большинстве случаев опистотонусу сопутствуют следующие нарушения: изменение качественно-количественных показателей сознания (вплоть до комы),



судорожный синдром, симптоматика со стороны черепно-мозговых нервов (дисфагия, патологические зрачковые реакции), проявления со стороны автономной нервной системы (в частности, гипергидроз, лихорадка), тахикардия, сердечные аритмии, колебания артериального давления, респираторная дисфункция, рвота, болевой синдром, астения. В последующем у данной группы пациентов отмечается задержка общего развития с формированием вторичных контрактур и костных деформаций, развитие язв и пролежней [1].

Диагностический пул при опистотонусе включает в себя ряд обследований (как лабораторных, так и инструментальных), которые позволяют выяснить этиологический фактор и тем самым скорректировать терапию [1; 3, с. 1327].

Лабораторные методы исследования используются для оценки функционального состояния систем органов, вовлеченных в патологический процесс, а также определения метаболического профиля. При остром опистотонусе к рутинным лабораторным обследованиям присоединяются химико-токсикологические исследования. Также с лечебно-диагностической целью выполняется люмбальная пункция для исключения нейроинфекции.

Инструментальные методы исследования включают в себя ультразвуковое (УЗ), рентгенологическое (R) исследования, а также методы нейровизуализации: компьютерную (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ). УЗ- и R-исследования проводятся для исключения вторичных патологических изменений внутренних органов и костных структур. Методы нейровизуализации используются с целью выявления аномалий развития центральной нервной системы (ЦНС) и патологий, вызывающих повышение внутричерепного давления; при необходимости также для уточнения характера скелетных деформаций.

В некоторых случаях приглашаются узкие специалисты при подозрении на специфические этиологические факторы опистотонуса (психиатр, эндокринолог, онколог).

Терапия опистотонуса направлена в первую очередь на причину данного экстремального состояния. Мы выделяем следующие основные подходы к лечению [1; 2, с. 394; 4, с. 3]:

- **этиологическая терапия:** применение антибиотиков, активная вакцинация (например, при столбняке, бешенстве), заместительная терапия при нарушениях метаболизма (например, при болезни Гоше);
- **патогенетическая терапия:** глубокая стимуляция мозга при выраженной дистонии, интратекальный баклофен, ботулинотерапия;
- **поддерживающая или симптоматическая терапия:** инфузионная терапия (поддержание баланса жидкости, электролитов); вентиляционная, нутритивная поддержка, анальгетическая терапия (вплоть до применения наркотических анальгетиков), обеспечение покоя для снижения частоты дистонических атак [5, с. 378–379].

Все вышеперечисленные лечебные подходы направлены на выход из данного экстремального состояния, а при невозможности – на улучшение качества жизни и ухода за данным пулом пациентов (например, профилактика развития пролежней, контрактур, вторичных деформаций со стороны опорно-двигательной системы, восстановления двигательных паттернов).

Отдельным пунктом в терапии опистотонуса является предотвращение/облегчение дистонического шторма (дистонического статуса). Дистонический шторм – потенциально фатальное состояние, характеризующееся стойкой, прогрессирующей дистонией, сопровождаемой значительным увеличением мышечного тонуса. Пациенты начинают испытывать инсомнию, перестают спать; также отмечаются метаболические нарушения: лихорадка неинфекционного генеза, электролитный дисбаланс, повышение уровня креатинфосфокиназы до 1000 Ед/л и выше, наличие миоглобинурии. Без своевременной и релевантной коррекции дистонический статус может привести к полиорганной недостаточности и в конечном итоге к летальному исходу [1; 4, с. 2–3].

В данной работе представлен клинический случай по успешному купированию ремиттирующего дистонического статуса посредством ботулинической терапии.

■ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Приводим клинический случай использования ботулинического токсина типа А в лечении опистотонуса у ребенка вследствие нейродегенеративного заболевания. Необходимо отметить, что перед проведением данной терапии предварительно было получено информированное согласие на процедуру и письменное согласие законных представителей на обработку персональных данных.

Мальчик Х, 10 лет (пребывает в Доме ребенка для детей с органическим поражением центральной нервной системы). Ребенок от первой беременности, первых родов. Во время беременности (третий триместр) мать перенесла недифференцированную острую респираторную инфекцию (ОРИ). Роды в сроке 40 недель. Физиологические. Вес при рождении 3440 г. Оценку по шкале Апгар мать не уточняет, проводились реанимационные мероприятия. В последующем переведен на 4-й уровень оказания медицинской помощи в РНПЦ «Мать и дитя». Диагноз при выписке «церебральная ишемия. Судорожный синдром».

Ребенок с рождения рос с выраженной задержкой психомоторного развития. Амбулаторно находился под динамическим наблюдением врача-невролога, ортопеда, педиатра; отнесен к категории часто болеющих детей.

В возрасте 1 года выставлен диагноз «детский церебральный паралич, смешанная спастическо-дискинетическая форма. Симптоматическая эпилепсия с наличием умеренно выраженных миоклоний».

В возрасте 3,5 года был прооперирован: двусторонняя тенотомия по Ульзибату.

С момента рождения до 5 лет ребенок постоянно проходил лечение в реабилитационных центрах амбулаторного и стационарного типа в виде лечебной физкультуры, массажа, курсов нейрометаболических препаратов, продолжал получать антиконвульсантную терапию (вальпроевую кислоту).

С 5 лет мальчик находится в городском центре паллиативной медицинской помощи детям УЗ «Дом ребенка № 1 для детей с органическим поражением центральной нервной системы» в связи с невозможностью матери осуществлять релевантный уход (нарастание явлений опистотонуса). Оформлен во вторую группу паллиативной помощи.

В последующие 5 лет регулярно проходит лечение в УЗ «3-я городская детская клиническая больница» как по соматическому профилю (ОРИ, которые приводили к неоднократным бронхитам и пневмониям), так и по неврологическому (коррекция



антиконвульсантной терапии). За время нахождения в УЗ «3-я городская детская клиническая больница» ребенку были проведены следующие виды исследований:

- УЗИ сердца: систолическая функция миокарда не нарушена. Патологических потоков в полостях не зарегистрировано, клапаны в норме. МАРС: ООО. ДХЛЖ;
- УЗИ органов брюшной полости: паренхиматозные органы брюшной полости и почки без структурной патологии. Добавочная доля селезенки. Печеночно-диафрагмальная интерпозиция толстой кишки (синдром Хилаидити). Косвенные признаки нарушения моторной функции толстого кишечника;
- ЭКГ: синусовый ритм. ЧСС 96 ударов в минуту. Нормальное положение ЭОС;
- ЭЭГ: признаки грубых диффузных изменений биоэлектрической активности ГМ. Ирритация мозговых структур;
- КТ ГМ: КТ-признаков геморрагического содержимого, данных за объемный процесс интракраниально не выявлено. Умеренная диффузная церебральная атрофия;
- МРТ ГМ: МР-картина резидуальных изменений в головном мозге на фоне умеренной церебральной атрофии.

Также ребенок был обследован рядом специалистов.

Врач-генетик: прогрессирующая мышечная дистония. Предложено полное секвенирование генома.

Врач-невролог: прогрессирующая мышечная дистония с генерализованными атаками, стойким тризмом жевательной мускулатуры, тортиколлисом и нарастающей деформацией костного скелета. Церебральная кахексия. Детский церебральный паралич: смешанная спастическо-дискинетическая форма, способность к передвижению – 5-й уровня GMFCS, мануальная способность обеих кистей – 5-й уровень MACS, способность к приему пищи – 5-й уровень EDACS, коммуникативная способность – 5-й уровень CFCS. Эпилепсия структурная с наличием билатеральных приступов с неуточненным дебютом (медикаментозная ремиссия).

Врач-ортопед: нейрогенный кифосколиоз, вторичная левосторонняя грудопоясничная деформация 4-й степени, декомпенсированная форма. Правосторонний спастический подвывих бедра, сгибательные контрактуры правого тазобедренного, коленного сустава, разгибательные – левого коленного и тазобедренного, двусторонняя ригидно-эквиполоварусная деформация стоп, сгибательно-пронаторная контрактура правого локтевого сустава, пронаторная контрактура левого предплечья, сгибательная контрактура обоих лучезапястных суставов. Состояние после двусторонней тенотомии по Ульзибату.

Врач-нейрохирург: состояние после костно-пластической ламинотомии L1 (single level approach), селективной дорзальной ризотомии.

Врач-педиатр: хроническая дыхательная недостаточность 3-й степени смешанного генеза. Анемия легкой степени тяжести смешанного генеза. Диффузный пневмофиброз.

Врач-эндокринолог: низкорослость смешанного генеза.

Врач-отоларинголог: носитель трахеостомической канюли.

Врач-офтальмолог: аллергический конъюнктивит обоих глаз в анамнезе.

Стоит отметить, что за 5-летний срок состояние пациента постепенно ухудшалось, ребенок переведен в первую группу паллиативной помощи. На основании результатов комплексного обследования можно сделать вывод, что опистотонус, вероятно,

является следствием нейродегенеративного заболевания, что подтверждается выявленными клиническими и диагностическими признаками, характерными для данной группы прогрессирующих заболеваний.

На момент последней госпитализации у ребенка, со слов медицинского персонала УЗ «Дом ребенка № 1», отмечались дистонические атаки, сопровождающиеся беспокойством, тахикардией; постоянное страдальческое выражение лица (болевым синдром 4–5 баллов по шкале Вонга – Бекера), беспокоила инсомния, лихорадка неинфекционного генеза. По тяжести состояния госпитализирован в ОАР. За время нахождения в ОАР проводились неоднократные республиканские консилиумы с целью подбора плановой терапии по поводу дистонических атак: прием габапентина в дозе 10 мг/кг/сут – при этом эффективности не наблюдалось, титрование морфина – без существенного клинического эффекта.

В дальнейшем нами было принято решение о проведении однократной сессии локальных внутримышечных инъекций ботулинического токсина типа А с целью снижения мышечного тонуса, уменьшения выраженности болевого синдрома и количества дистонических атак, увеличения объема пассивных движений и упрощения ортопедической коррекции, а также паллиативного ухода.

В результате как визуального, так и мануального функционального мышечного тестирования с учетом опыта М. Hull et al. [4, с. 5] были намечены мышцы-мишени: *musculus splenius capitis* и *musculus semispinalis cervicis*, *musculus paraspinalis* с обеих сторон. Ботулинотерапия проводилась под ультразвуковым контролем (рис. 1) препаратом Диспорт® в дозе 250 Ед. (из расчета 17,8 Ед/кг).

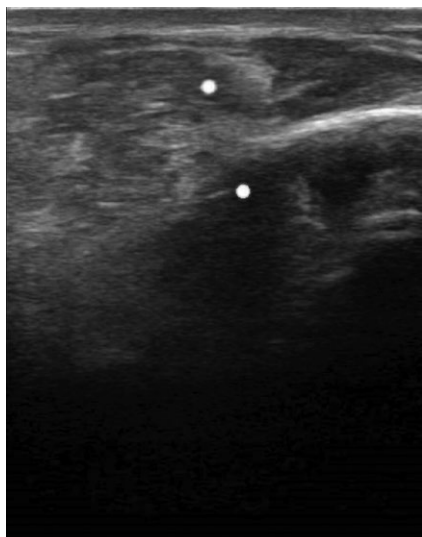


Рис. 1. Параспинальные мышцы, в которые выполнялись инъекции ботулинического токсина типа А у пациента X (отмечены точками)

Fig. 1. Paraspinal muscles of patient X in which botulinum toxin type A injections were performed (marked with dots)



Рис. 2. Клинический эффект после проведения ботулинотерапии: незначительная коррекция вынужденного положения головы и тела ребенка (а – до проведения; b – после проведения локальных инъекций, на 14-й день; c – после проведения локальных инъекций, спустя 1 месяц)
Fig. 2. Clinical effect after botulinum therapy: partial correction of postural disorders (a – before local injections; b – after local injections, on day 14; c – after local injection, 1 month later)

При динамическом наблюдении в раннем постинъекционном периоде отмечалась положительная динамика:

- 1) оптимизирован тонус мышц-мишеней (мышечный тонус с обеих сторон стал ближе к физиологическому, медицинский персонал отметил упрощение ухода за ребенком);
- 2) незначительно скорректировано вынужденное положение головы посредством увеличения объема пассивных движений (рис. 2) за счет шейного отдела позвоночника, вынужденное положение тела посредством изменения угла изгиба позвоночника;
- 3) снижение выраженности болевого синдрома (с 4–5 до 2–3 баллов по FPS), а также прекращение дистонических атак на 10-е сутки после применения ботулинического токсина типа А (купирование дистонического шторма).

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Включение в схему комплексной терапии опистотонуса с явлениями дистонического статуса регулярных сессий локальных внутримышечных инъекций ботулинического токсина типа А является оправданным для достижения следующих целей:

- 1) снижение тонуса мышц, вовлеченных в патологическую рефлекторно-тоническую цепь деформирующей мышечной дистонии;
- 2) снижение или купирование болевого синдрома (как острого, так и хронического);
- 3) повышение качества жизни пациентов за счет снижения болевого синдрома, облегчения ортопедической коррекции и паллиативного ухода, а также выполнения (при возможности) ведущей возрастной деятельности в пределах функционального класса;

- 4) профилактика соединительнотканного перерождения вовлеченных в патологический процесс мышц путем увеличения амплитуды движений, продолжительности физической активности и включения их в оптимальный паттерн двигательных актов;
 - 5) профилактика и предотвращение осложнений опистотонуса, в частности дистонического шторма.
-

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Shahade A., De Jesus O. *Opisthotonus*. *The National Center for Biotechnology Information*; 2023 [updated 23 August 2023; accessed 15 April 2025]. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559170>
2. Grosso S., Verrotti A., Messina M., et al. Management of status dystonicus in children. Cases report and review. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2012;16(4):390–5. doi: 10.1016/j.ejpn.2011.12.007
3. Stamelou M., Lai S.C., Aggarwal A., et al. Dystonic Opisthotonus: A "Red Flag" for Neurodegeneration with Brain Iron Accumulation Syndromes? *Movement Disorders*. 2013;28(10):1325–9. doi: 10.1002/mds.25490
4. Hull M., Parnes M., Jankovic J. Botulinum Neurotoxin Injections in Childhood Opisthotonus. *Toxins*. 2021;13(2):137. <https://doi.org/10.3390/toxins13020137>
5. Shalkevich L.V., Stashkov A.K., Yakovlev A.N. [Principles of the therapy of pain syndrome in children with orthopedoneurological complications of spastic forms of cerebral palsy]. *Sovremennye perinatalnye medicinskie tehnologii v reshenii problem demograficheskoy bezopasnosti [=Modern perinatal medical technologies in solving the problems of demographic security]*. 2024;17:371–381. <https://doi.org/10.63030/2307-4795/2024.17> (In Russ.)