

Дистония

Голубев В.Л.

Кафедра нервных болезней ФППО 1 МГМУ им. И. М. Сеченова, Москва, Россия

Каждый дистонический синдром принято классифицировать по трём отдельным категориям: возрасту начала болезни, локализации и этиологии. Выделяют первичную дистонию, «дистонию-плюс», вторичную дистонию и гередодегенеративные формы дистонии. Первым шагом в лечении дистонии является выяснение её причины. Терапия дистонии остаётся трудно решаемой проблемой. Наиболее эффективным способом лечения фокальных дистоний считается терапия ботулотоксином. Хирургическое лечение применяется у больных, резистентных к лекарственной терапии. Эффективными остаются реабилитация, физиотерапия, биологическая обратная связь, обучающие программы, ортопедическая коррекция, психотерапия и социальная поддержка.

Ключевые слова: дистония, дифференциальный диагноз, лечение.

Прежде чем дать определение дистонии следует напомнить, что дефиниция любого гиперкинеза основана на описании деталей его двигательного рисунка. Однако для дистонии трудно подобрать адекватную дефиницию, так как её двигательный рисунок настолько многолик и изменчив, что не поддаётся однозначному определению. Дистонические синдромы в разных регионах тела (лицо, кисть, шея, стопа и т.д.) настолько непохожи друг на друга, что легко возникает впечатление о совершенно разных гиперкинетических синдромах, внешне не имеющих ничего общего. Поэтому общепринятого определения дистонии не существует. Среди предложенных дефиниций наиболее удачная, на наш взгляд, находится в Оксфордском словаре медицинских терминов, согласно которому «дистония – это постуральное двигательное расстройство», характеризующееся патологическими позами и насильственными, чаще вращательными, движениями в той или иной части тела.

Термин *дистония*, согласно современным представлениям, является в настоящее время наиболее предпочтительным и применим для обозначения любого дистонического синдрома. (Голубев В.Л., 1991, 2007; Fahn S., 1988; Jankovic J., Fahn S., 1993). Привычный для нас термин «торсионная» или «деформирующая мышечная дистония» сегодня также используется, но только по отношению к генерализованным формам, которые, как известно, встречаются почти в 10 раз реже фокальных форм дистоний. Так, согласно эпидемиологическим исследованиям распространённость дистонии составляет примерно 3,4 на 100.000 населения для генерализованной формы и 30 на 100.000 - для фокальных форм. В то же время многие авторы спра-

ведливо подчёркивают, что точная распространённость и заболеваемость дистонии не известна.

Каждый дистонический синдром принято *классифицировать* по трём отдельным категориям: возрасту начала болезни, распределению (локализации) и этиологии. Дистония может появиться в детстве, в юношеском или в зрелом возрасте. Симптомы заболевания, появившиеся в детстве, относят к дистонии с ранним началом. Дистония, развившаяся в зрелом возрасте (от 30 до 50 лет), относится к дистонии с поздним началом (*late-onset dystonia*). Большинство случаев дистонии с ранним началом является результатом наследственного дефекта (С.Н.Иллариошкин и соавт., 2000). Известные формы фокальных дистоний, такие как спастическая кривошея, блефароспазм, писчий спазм и спастическая дисфония являются примерами дистонии с поздним началом. Их этиология более вариабельна.

Классификация дистонии по особенностям её распределения (топографии) предусматривает (Fahn S, Marsden C.D., 1987) пять возможных вариантов: 1) фокальная, 2) сегментарная, 3) мультифокальная, 4) генерализованная и 5) гемидистония. Распределение дистонии отражает в определённом смысле тяжесть заболевания и, кроме того, имеет значение для планирования стратегии лечения.

Фокальная дистония - это дистония, наблюдаемая в каком-либо одном регионе тела: лице (блефароспазм), мышцах шеи (спастическая кривошея), руке (писчий спазм), ноге (дистония стопы) и т.д. *Сегментарная дистония* - синдром, наблюдаемый в двух рядом расположенных (смежных) областях тела (блефароспазм и оромандибулярная дистония; тортиколлис и торсион-

ный спазм мышц плеча; тортипельвис и круральная дистония и т.п.). *Мультифокальная дистония* отражает такое распределение дистонических синдромов, когда они 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* - синдром, складывающийся из брахиальной и круральной дистонии на одной половине тела (редко вовлекается и одноименная половина лица). Гемидистония - важный в практическом отношении синдром, так как всегда указывает на симптоматическую (вторичную) природу дистонии и предполагает первичное органическое поражение контралатерального полушария. *Генерализованная дистония* - термин, применяемый для обозначения дистонии в мышцах туловища, конечностей и лица. Лишь к этой форме дистонии рекомендуется применять термин «торсионная» и «деформирующая мышечная дистония».

Между фокальными и генерализованными формами дистонии существуют весьма своеобразные взаимоотношения. Известно шесть относительно самостоятельных форм фокальной дистонии: блефароспазм, оромандибулярная дистония (краниальная дистония), спастическая кривошея (цервикальная дистония), писчий спазм (брахиальная дистония), спастическая дисфония (ларингеальная дистония), дистония стопы (круральная дистония). Под относительной самостоятельностью этих форм следует понимать способность данных синдромов выступать либо в виде единственного изолированного дистонического синдрома, который никогда не генерализуется, либо в виде первого этапа болезни, за которым следует стадия распространения дистонии на другие части тела вплоть до полной генерализации. Таким образом, фокальная дистония может быть либо самостоятельным синдромом, когда на всех этапах болезни к нему не присоединяются никакие другие дистонические синдромы, либо первым проявлением генерализованной дистонии. В настоящее время установлено, что связь между фокальными и генерализованными формами дистонии опосредована возрастом: чем в более старшем возрасте дебютирует дистония, тем менее вероятна её последующая генерализация. (Marsden C.D., 1979). Например, появление спастической кривошеи у ребёнка всегда предвещает формирование генерализованной торсионной дистонии. Спастическая кривошея в зрелом возрасте, как правило, не развивается в генерализованную дистонию. Очень редкие исключения из этого правила лишь подтверждают указанную закономерность.

Этиология. Этиологическая классификация дистонии в настоящее время усложняется и, по-видимому, ещё не приобрела окончательный вид. Она включает в себя четыре раздела: первичная дистония, «дистония-плюс», вторичная дистония и гередодегенеративные формы дистонии.

Первичная дистония. Сюда относятся заболевания, при которых дистония является единственным неврологическим проявлением. Они подразделяются в свою очередь на спорадические и наследственные. Большинство форм первичной дистонии являются спорадическими, с началом в зрелом возрасте; причём большинство из них - фокальные или сегментарные

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

Дистония-плюс. 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 в себя другие неврологические синдромы. Речь идёт о двух вариантах дистонии-плюс: дистония с паркинсонизмом и дистония с миоклонусом. Дистония с паркинсонизмом включает в себя несколько наследственных заболеваний, среди которых основной формой является так называемая допа-чувствительная дистония, включающая несколько отдельных генетических вариантов (DYT5; недостаточность тирозин-гидроксилазы; недостаточность биоптерина; дистония, чувствительная к агонистам дофамина). Второй вариант дистонии-плюс назван миоклонической дистонией или «наследственной дистонией с молниеносными джерками, чувствительной к алкоголю». Предложено также название «дистония - миоклонус». Её ген не картирован. Болезнь впервые описана С.Н.Давиденковым в 1926 году.

Вторичная дистония определяется как дистония, которая развивается главным образом как результат воздействия внешнесредовых факторов, которые вызывают повреждение мозговой ткани. В последние годы показано, что повреждения спинного мозга и периферических нервов (часто субклинические) также могут способствовать развитию дистонии. Вторичная дистония включает широкий круг состояний, способных привести к дистонии: перинатальные поражения ЦНС, болезнь Вильсона-Коновалова, энцефалиты, черепно-мозговая травма, таламотомия, понтинный

миелинолиз, антифосфолипидный синдром, другие сосудистые заболевания мозга, опухоль мозга, рассеянный склероз, побочные эффекты некоторых препаратов (чаще всего леводопа), интоксикации. Многие случаи вторичной дистонии клинически проявляются не как чистая дистония, а как микст дистонии с другими неврологическими синдромами.

Нейродегенеративные заболевания. Так как многие из этих нейродегенераций обусловлены генетическими нарушениями, термин гередегенерации применим к этой категории.

Но некоторые заболевания, причисленные к этой группе, имеют неизвестную этиологию и пока роль генетических факторов в их генезе остаётся неясной.

При этих заболеваниях дистония может выступать в качестве ведущего проявления, но обычно сочетается с другими неврологическими синдромами, особенно с паркинсонизмом. В эту группу входит довольно много разных, но достаточно редких, заболеваний: дистония-паркинсонизм, сцепленные с X-хромосомой (Lubag); дистония-паркинсонизм с быстрым началом; ювенильный паркинсонизм (при наличии дистонии); хорея Гентингтона; болезнь Мачадо-Джозефа; спиноцеребеллярные дегенерации; болезнь Вильсона-Коновалова; болезнь Галлервордена-Шпатца, прогрессирующий надъядерный паралич, кортико-базальная дегенерация, некоторые лейкоцистрофии, метаболические нарушения и другие заболевания.

Видно, что приведенная выше этиологическая классификация предлагает различать и учитывать отдельно т.н. нейродегенеративные и нейрохимические расстройства. Первые обусловлены прогрессирующей гибелью и снижением числа нейронов в мозге, сопровождаясь патоморфологическими изменениями. Вторые обусловлены первичным биохимическим дефектом, который нарушает функции мозга, но не сопровождается утратой нейронов.

Синдромальный диагноз дистонии иногда требует дифференциального диагноза с так называемой *псевдодистонией*. Термин 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 (странные позы, которые может принимать ребёнок при гастроэзофагальном рефлюксе), атланта-аксиальный подвывих, паралич IV нерва, вынужденное положение головы при опухоли задней черепной ямки, иногда синдром Исаакса, некоторые ортопедические заболевания, редко - эпилептические

припадки. Многие дистонические синдромы напоминают своими особенностями не неврологические, а поведенческие нарушения и поэтому часто требуют проведения дифференциального диагноза с психогенными (псевдодистоническими) двигательными нарушениями.

Патогенез. Дистония не имеет каких-либо специфических патоморфологических, биохимических, электрофизиологических и других диагностических маркёров, за исключением некоторых наследственных форм, при которых картирован соответствующий ген, что открывает возможности генетической диагностики. Методы нейровизуализации также не позволяют получить однозначные результаты. В основе дистонических синдромов лежат, по-видимому, субклеточные нейрохимические и нейрофизиологические нарушения, приводящие к формированию достаточно стойкого не морфологического, а нейродинамического субстрата. В англоязычной литературе этому термину соответствует понятие патологической нейропластичности (Bara-Jimmer W. et al., 1998; Classen J, 2003; Sanger T.D., Merzenich, 2001; Pascual-Leone A, 2001 и др.).

На этой основе сформулирована оригинальная концепция патогенеза фокальной дистонии. В кратком изложении её суть заключается в следующем. Избыточный сенсорный «вход» в мозг от работающих мышц, например у лиц профессионально связанных с однотипными движениями (письмо, печатание на клавиатуре компьютера, игра в гольф, постоянная речь и т.п.) приводит к расширению зоны сенсорного коркового представительства данной зоны тела (remapping сенсорной коры), что доказано современными исследованиями (R. Nudo, 2003). Это приводит в свою очередь к изменению взаимоотношений этой сенсорной коры с аналогичной зоной моторной коры (remapping моторной коры), результатом чего и являются такие широко обсуждаемые патофизиологические феномены как co-contraction (одновременное сокращение мышц антагонистов) и overflow, лежащие в основе дистонических спазмов.

Получено достаточно много фактов, свидетельствующих о нарушении афферентной организации движений, нарушении соматотопической организации в корковых и подкорковых структурах при отсутствии в них структурных изменений. Нейрофизиологические исследования обнаруживают признаки избыточной активности интернейронов ствола и спинного мозга, связанной с избыточным афферентным потоком и недостаточностью ингибиторных процессов на всех основных уровнях нервной системы, (M. Hallett, 2000; R. Nudo, 2003) нарушение реципрокного ингибиро-

вания мотонейронов, одновременную активацию мышц-антагонистов, «перетекание» (overflow) активности на соседние, незаинтересованные в движении, мышцы. Нейрохимическим коррелятом указанных нейрофизиологических нарушений большинство исследователей считают недостаточные тормозные ГАМК-ергические и избыточные холинергические механизмы в некоторых структурах мозга (ствол головного мозга, таламус, скорлупа, премоторная кора и др.).

Клинические проявления дистонии являются единственным ориентиром в процессе диагностики. В отличие от диагностики других гиперкинезов распознавание дистонии требует учёта не только двигательного рисунка гиперкинеза, но и тщательного анализа его динамичности (Голубев В.Л., 1991). Дело в том, что 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. Дистония обладает уникальной динамичностью, т.е. способностью к трансформации, усилению, ослаблению или прекращению гиперкинеза под влиянием различных экзогенных или эндогенных влияний. Динамические особенности дистонии легче всего увидеть на примере её генерализованной формы.

Генерализованная торсионная дистония (идиопатическая дистония) обычно начинается с так называемой *дистонии действия*, когда страдают не столько отдельные мышцы, сколько действие: письмо, ходьба и т.п. Обычно болезнь начинается у детей в возрасте от 6 до 9 лет, чаще со стопы, проявляясь нарушением походки. Другие действия, осуществляемые теми же мышцами, поначалу протекают нормально. Далее дистония постепенно распространяется на проксимальные отделы ног, мышцы туловища, рук и краниальной области, превращаясь в генерализованную дистонию примерно через год от начала заболевания. Для генерализованной дистонии характерно преимущественное вовлечение антигравитационных мышц (разгибателей), что приводит к типичному поясничному и грудному гиперлордозу («поза павлина»). Возможны и другие патологические позы, которым также свойственна характерная динамичность: в положении лёжа (когда выключается активная постуральная регуляция) гиперкинез уменьшается или прекращается полностью. С течением времени нарушается походка в связи с характерными штопорообразными изгибами и вращательными движениями туловища; иногда она напоминает движения животных («походка одногорбого верблюда», «обезьяны», «утиная»).

Редко встречаются тяжёлые формы дистонии, при которых дистонические спазмы приобретают крайнюю степень выраженности (status dystonicus) и принимают иногда жизнеугрожающий характер. В качестве провоцирующих факторов описывают интеркуррентную инфекцию, изменения в схеме лечения; примерно в половине всех случаев причину обострения выявить не удаётся. У больных со status dystonicus могут развиваться бульбарные и респираторные нарушения, требующие применения ИВЛ. Наконец, следствием интенсивных мышечных сокращений могут быть метаболические осложнения, такие как рабдомиолиз, ведущий к острой почечной недостаточности.

Характеризуя динамичность генерализованной дистонии, следует отметить феномен так называемой *суточной флюктуации*: выраженность дистонии уменьшается *после* ночного сна. Этот феномен можно наблюдать при разных формах дистонии, но особенно он выражен у больных блефароспазмом, оромандибулярной дистонией и дофа-чувствительной дистонией.

Для многих форм дистонии (особенно фокальной и «миоклонус-дистонии») весьма характерен купирующий эффект алкоголя (и некоторых наркотиков, в частности марихуаны), что нередко приобретает определённое диагностическое значение.

Выраженность дистонического синдрома часто зависит от эмоционального состояния пациента. Можно добиться преходящего регресса (частичного или полного) дистонического синдрома в процессе гипнотического внушения или амитал-натриевого растормаживания. У некоторых больных гиперкинез парадоксальным образом прекращается во время эмоциональной активации (например, во время посещения врача).

Другим достаточно ярким проявлением динамичности дистонии является феномен *корректирующих жестов*. Наиболее демонстративны корректирующие жесты при спастической кривошее (в меньшей степени - при блефароспазме и других дистонических синдромах), когда простое прикосновение рукой к своей щеке (подбородку или другим местам) приводит к самопроизвольному восстановлению нормального положения головы: кривошея становится менее выраженной или вообще незаметной.

Наконец, динамичность дистонии наиболее впечатляюще выглядит при наличии феномена парадоксальных кинезий. Дистонические парадоксальные кинезии - всегда результат смены действия, изменения позы или локомоторного стереотипа. Например, тяжёлая дистония стопы исчезает, когда больной катается на коньках или садится на велосипед; блефароспазм прекраща-

ется, когда пациент, например, курит, сосёт конфету, грызёт семечки, разговаривает, смеётся или плачет. Другие больные не могут говорить, но способны петь, или не в состоянии ходить, но легко бегают, танцуют, делают гимнастические упражнения и т.д. Таким образом одни и те же мышцы в зависимости от постральной программы, которую они обеспечивают в данный момент, могут либо функционировать нормально, либо формируют дистонический спазм. Эта *зависимость от позы* также может иметь диагностическое значение: в неясных случаях, предлагая больному принимать самые необычные позы, можно стёртые симптомы превратить в очевидные, атипичные - в характерные.

Генерализованной дистонии свойственно не только синдромальное многообразие вообще, но даже у одного и того же больного (чаще в дебюте генерализованной дистонии) можно наблюдать полную и иногда неоднократную смену самых разных дистонических синдромов. Например, дистония в стопе необратимо сменяется спастической кривошеей и т.п. Завершая характеристику динамичности дистонии, следует напомнить, что больной, как правило, активно не рассказывает о вышеупомянутых проявлениях динамичности и требуется соответствующий опрос со стороны врача, что повышает шансы адекватной клинической диагностики дистонии. Все другие, внешне похожие или напоминающие дистонию, неврологические синдромы (например, недистонический блефароспазм, вертеброгенная или миогенная кривошея, многие психогенные синдромы и т.д.) не обладают такой динамичностью. Следовательно, клиническое распознавание последней может иметь принципиальное значение в процессе диагностики дистонии.

В далеко зашедших стадиях генерализованной дистонии проявления динамичности уменьшаются; могут развиваться контрактуры, фиксирующие патологические позы и не исчезающие даже во время сна. Сенсорные нарушения, чаще всего в виде умеренных болевых ощущений, часто сопутствуют дистонии.

Известны стёртые или abortивные формы дистонии (*formes frustes*), которые обычно не прогрессируют и не ограничивают трудоспособность больного. Такие формы нередко встречаются среди родственников больных с типичной развёрнутой формой дистонии.

Основная масса пациентов с дистонией (особенно старшего возраста), встречающаяся в неврологической практике, представлена больными с фокальными формами дистонии идиопатического характера. Речь идёт о спастической кри-

вошее, блефароспазме, оромандибулярной дистонии, писчем спазме, спастической дисфонии и дистонии стопы.

Спастическая кривошея. Основная жалоба больных спастической кривошеей - затруднение произвольных движений в мышцах шеи и вынужденное положение головы.

Большинство случаев спастической кривошеи являются идиопатическими. Женщины заболевают чаще мужчин (2:1). Наибольшая заболеваемость приходится на возраст от 25 до 60 лет (средний возраст - около 40 лет).

Обычно цервикальная дистония проявляется двумя основными синдромами: 1) патологическим положением головы и 2) насильственными движениями в мышцах шеи. Первый синдром без труда определяется визуально. Иногда может пригодиться фотография больного, сделанная до заболевания. Ротаторный компонент лучше всего оценивать по подбородку, так как даже незначительное его смещение от средней линии обнаруживается достаточно легко. Визуально оценивается состояние кивательных мышц. Даже при отсутствии ротации головы поражённая мышца выглядит более рельефно. Пальпация кивательных и других мышц шеи осуществляется в покое, при поворотах головы, а также при её разгибании, что обычно позволяет обнаружить асимметрию их тонуса и гипертрофию.

Наиболее типичным элементом кривошеи является ротация головы (тортиколлис), обусловленная односторонним гипертонусом кивательной мышцы. По мере прогрессирования заболевания в патологический процесс вовлекаются всё новые и новые мышцы, что неизбежно сопровождается изменением положения головы не только в одной, но и в двух, и, наконец, в трёх плоскостях. Обычно дистонический спазм в каких-то мышцах преобладает, что приводит к формированию более или менее фиксированной патологической позы в одном из следующих вариантов: тортиколлис, латероколлис (наклон головы к плечу), антероколлис и ретроколлис. Очень редко дистонический спазм выражен одинаково в правой и левой половинах шеи и тогда она фиксируется в средней позиции («кривошея без кривошеи»); больной при этом поворачивает голову за счёт мышц грудного отдела позвоночника. Основные мышцы, обеспечивающие патологическую позу головы, как правило удаётся пропальпировать.

Помимо патологической позы головы не менее важной характеристикой цервикальной дистонии являются патологические движения, которые бывают двух типов: 1) в виде медленных движений головы при тонической форме, когда фазический

компонент движения минимально выражен или даже отсутствует («запертая голова», «включенная голова») и 2) в виде клонической формы, которая встречается реже и характеризуется чётко выраженным фазическим компонентом в виде подёргиваний головы в сторону, напоминающих миоклонус. Чаще имеет место смешанная форма с преобладанием одного из этих компонентов (тонико-клоническая либо клонико-тоническая кривошея). Стойкий ритмический гиперкинез в мышцах шеи с девиацией головы свидетельствует о комбинации дистонии и тремора, что нередко можно наблюдать и при других формах дистонии. Помимо тремора (эссенциального и дистонического) цервикальная дистония нередко сопровождается другими дистоническими синдромами внешней локализации (краниальная дистония, спастическая дисфония, писчий спазм, дистония стопы, варианты аксиальной дистонии) и (реже) миоклоническими подёргиваниями.

В большинстве случаев цервикальная дистония имеет характерное течение в виде подострого или постепенного (в течение нескольких недель или месяцев) развития болезни. От 10 % до 25 % больных сообщают о ремиссиях, чаще наступающих в первые годы болезни. В дальнейшем наблюдается стационарное течение, возможны волнообразные колебания выраженности основных симптомов. Выраженные тонические спазмы сопровождаются болевыми ощущениями, и иногда они способствуют пролапсу диска, подвывиху позвонков, развитию компрессионной радикулопатии или миелопатии. Типичны корригирующие жесты; часто встречаются парадоксальные кинезии. При цервикальной дистонии возможно ещё одно, непривычное для невролога, проявление динамичности. Речь идёт о феномене инверсии ротации головы, когда длительно существующая кривошея стойко меняет направление ротации на прямо противоположное.

Дифференциальный диагноз идиопатической цервикальной дистонии с вторичной (симптоматической) дистонией обычно не вызывает затруднений. Необходимо исключать дебют генерализованной торсионной дистонии (у детей), болезнь Вильсона-Коновалова, острую краниальную дистонию (т.е. раннюю дискинезию в ответ на введение нейролептиков), позднюю дистонию. Иногда требуется дифференциальный диагноз с психогенной кривошеей, компенсаторной кривошеей при парезе отводящего нерва или при нистагме. В дебюте заболевания нередко дифференцируют спастическую кривошею с эссенциальным тремором и недистоническими формами кривошеи, в том числе с вертеброгенной или ми-

огенной кривошеей, а также с синдромом Сандифера у детей.

Краниальная дистония. В качестве синонимов употребляют также следующие обозначения: лицевой параспазм, синдром Межа, синдром блефароспазма и оромандибулярной дистонии, синдром Брейгеля (в честь известного нидерландского художника Питера Брейгеля Старшего, написавшего картину с портретом больного, страдавшего краниальной дистонией). Краниальная дистония - гиперкинез, в который вовлекается либо круговая мышца глаз (блефароспазм), либо круговая мышца рта (оромандибулярная дистония) или имеется сочетание того и другого. Исключительно редко он выходит за пределы лица, вовлекая мышцы рук и даже ног. Женщины заболевают в три раза чаще мужчин.

Как правило болезнь начинается с блефароспазма и в таких случаях речь идёт о фокальной дистонии с синдромом блефароспазма. Обычно спустя несколько лет присоединяется дистония мышц рта. Последнюю называют оромандибулярной дистонией, а весь синдром обозначают как сегментарную дистонию с блефароспазмом и оромандибулярной дистонией. Однако промежуток времени между появлением блефароспазма и началом оромандибулярной дистонии иногда охватывает много лет (до 20 лет и более), поэтому многие больные просто не доживают до генерализованной стадии параспазма. В связи с этим синдром блефароспазма правомерно рассматривать и как стадию, и как форму лицевого параспазма. При этом изолированный блефароспазм иногда обозначают также эссенциальным блефароспазмом. Гораздо реже болезнь начинается с нижней половины лица («нижний синдром Брейгеля»). Как правило при таком варианте дебюта синдрома Брейгеля в дальнейшем не происходит генерализации дистонии по лицу, т.е. к оромандибулярной дистонии не присоединяется блефароспазм и на всех последующих этапах болезни этот синдром остаётся фокальным.

Лицевой параспазм возникает чаще в зрелом возрасте, чаще всего на 5 - 6-й декаде жизни. Исключительно редко заболевание возникает в детском возрасте. В типичных случаях болезнь начинается с несколько учащенного моргания, которое постепенно учащается с последующим появлением тонических спазмов круговой мышцы глаза с зажмуриванием (блефароспазм). В начале болезни примерно в 20 % случаев блефароспазм бывает односторонним или явно асимметричным. Исключительно редко блефароспазм остаётся стойко односторонним при многолетнем наблюдении. В последнем случае актуальным становится

дифференциальный диагноз синдрома Брейгеля и лицевого гемиспазма. Двигательный рисунок самого блефароспазма при этих заболеваниях разный, но более надёжным и простым приёмом в дифференциальном диагнозе является анализ динамики гиперкинеза.

Исподволь начавшись, лицевой параспазм в дальнейшем очень медленно, в течение 2 - 3 лет, прогрессирует, после чего приобретает стационарное течение. Изредка, примерно у 10 % пациентов, возможны не очень длительные ремиссии. Выраженный блефароспазм проявляется крайне интенсивным зажмуриванием и может сопровождаться гиперемией лица, диспноэ, натуживанием и движениями рук, свидетельствующими о безуспешных попытках пациента преодолеть блефароспазм. Для блефароспазма характерны корригирующие жесты (особенно на ранних стадиях болезни) и парадоксальные кинезии, отличающиеся большим разнообразием. Чаще блефароспазм прекращается во время какой-либо двигательной активности в лице (курение, сосание конфеты, употребление семечек, экспрессивная речь и т.д.) эмоциональной активации (например, во время посещения врача), после ночного сна, приёма алкоголя, в темноте, при закрывании одного глаза и, особенно, при закрывании обоих глаз.

Блефароспазм обладает выраженным стрессогенным эффектом и при прогрессировании заболевания вызывает серьёзную дезадаптацию в связи с невозможностью пользоваться в обыденной жизни своим зрением. Две трети больных с тяжёлой степенью блефароспазма становятся «функционально» слепыми, так как не могут пользоваться функцией зрения, которое само по себе сохранно.

Как и все другие дистонические гиперкинезы блефароспазм зависит от особенностей постуральной иннервации: практически всегда можно найти такие положения глазных яблок, в которых блефароспазм прекращается. Обычно он уменьшается или полностью исчезает при крайних отведениях глазных яблок во время следящих движений. Больные отмечают облегчение при полуопущенных веках (письмо, стирка, вязание, общение и передвижение с полуопущенными глазами). Гиперкинез нередко уменьшается в положении сидя и, как правило, затихает в положении лёжа, что типично в той или иной степени для всех форм дистонии. Дистонический блефароспазм практически всегда прекращается при произвольном закрывании глаз и не возобновляется в этом состоянии.

Оромандибулярная дистония характеризуется вовлечением в гиперкинез не только ораль-

ной мускулатуры, но и мышц языка, диафрагмы рта, щёк, жевательных, шейных и даже дыхательных мышц; возможны короткие эпизоды диспноэ, синхронные с блефароспазмом. Вовлечение шейной мускулатуры может сопровождаться проявлениями кривошеи. Кроме того целый ряд движений в лице и даже в туловище и конечностях у таких больных не носят патологический характер; они полностью произвольны и отражают активные попытки больного противодействовать мышечным спазмам. Оромандибулярная дистония отличается разнообразием своих проявлений. В типичных случаях она приобретает вид одного из трёх хорошо известных вариантов: 1) спазм мышц, закрывающих рот и сжимающих челюсти (дистонический тризм), 2) спазм мышц, открывающих рот (классический вариант, изображённый на известной картине Брейгеля), когда больной испытывает постоянное насильственное открывание рта, и 3) постоянный тризм с боковыми толчкообразными движениями нижней челюсти, бруксизмом и даже гипертрофией жевательных мышц. Нижний вариант синдрома Брейгеля нередко сопровождается затруднениями глотания, жевания и артикуляции (спастическая дисфония и дисфагия). При синдроме Брейгеля типичные дистонические феномены развиваются в других участках тела (за пределами лица) у 30 - 80 % больных. Часто встречаются, например, писчий спазм, другие дистонические синдромы в мышцах рук и (реже) стоп, а также антеро-, ретро- или тортиколлис, дистония гортани и глотки. Эти дистонические синдромы часто носят субклинический характер или уступают по тяжести проявлений лицевому параспазму и нередко выявляются лишь при специальном углублённом осмотре, либо обнаруживаются в анамнезе.

Неоднократно подмечено, что эссенциальный тремор может сочетаться с блефароспазмом и встречается среди этих больных чаще, чем в остальной популяции.

Для пациентов с блефароспазмом характерны эмоциональные расстройства. Примерно у 18 % больных та или иная психопатология (чаще депрессия) обнаруживается ещё до дебюта блефароспазма и характеризует, таким образом, преморбидное состояние психической сферы у этой категории больных. Хроническое течение выраженного блефароспазма часто дезадаптирует пациентов, приводя к формированию реактивных тревожных и депрессивно-ипохондрических расстройств.

Блефароспазм с описанной выше клинической картиной, появившись у больного зрелого возраста, и при отсутствии другой неврологической симптоматики, как правило, свидетельствует о его

первичном характере. Так называемый симптоматический блефароспазм, описанный при сосудистых (чаще), а также воспалительных, травматических и других (реже) заболеваниях, встречается несравненно реже и легко распознаётся по сопутствующей неврологической симптоматике. Самой частой формой блефароспазма (изолированного или в сочетании с оромандибулярной дистонией), с которой следует дифференцировать синдром Брейгеля в первую очередь, является нейролептический блефароспазм. Описан даже *нейролептический синдром Брейгеля*, полностью воспроизводящий клиническую картину идиопатического лицевого параспазма. Предложена фармакологическая нагрузка для дифференциации этих внешне идентичных состояний: введение физостигмина усиливает проявления идиопатического синдрома Брейгеля и уменьшает выраженность нейролептического синдрома. Блефароспазм в картине острого нейролептического синдрома редко вызывает диагностические затруднения, так как обычно сопровождается другими лицевыми и нелицевыми дистоническими синдромами и быстро проходит при отмене нейролептика.

Нередко встречаются пациенты с дистоническим блефароспазмом, требующим проведения *дифференциального диагноза* с заболеванием глаз (кератит, конъюнктивит), миастенией (больные блефароспазмом часто формулируют свои основные жалобы как «опускание век»), психогенным блефароспазмом, лицевыми миокимиями. Редко блефароспазм приходится дифференцировать с тетанией, постпаралитической контрактурой, идиопатическими тиками, лицевым гемиспазмом и синдромом «апраксии открывания глаз». В основе последнего синдрома лежит недостаточная активация *m. levator palpebrae*. Этот феномен иногда обозначают как «апраксия поднимания век», «акинетический блефароспазм», «непроизвольное торможение *m. levator palpebrae*», «фризинг век» и т.п. Апраксия открывания глаз обычно сопровождается жалобами на «опускание век» и клинически выглядит как невозможность произвольного открывания глаз. Апраксия открывания глаз может сопровождать блефароспазм и наблюдается примерно у 25 % пациентов с блефароспазмом; она описана также при других экстрапирамидных заболеваниях (болезнь Паркинсона, хорея Гентингтона, болезнь Шая - Дрейджера, прогрессирующий надъядерный паралич).

Писчий спазм среди прочих своих аналогов (спазм пианиста, телеграфиста, гитариста и т.д.) является самой распространённой формой фокальной дистонии в дистальных отделах правой руки (у правшей) и проявляется типичной дистонией действия,

т.е. дистонией, поражающей строго специфический вид манипуляций - письмо. По мере прогрессирования заболевания появляются аналогичные затруднения и при других действиях руками.

Болезнь начинается постепенно на 2 - 4 декаде жизни. Поначалу больной ощущает затруднения только при письме, - процесс писания замедляется, буквы становятся более крупными (мегалография), появляются неровности, а затем - зигзаги и колебания в очертаниях букв, свидетельствующие о подёргиваниях и дрожании пальцев.

Субъективно пациент ощущает напряжение и скованность в мышцах кисти, особенно заметные в начале письма. Нередко больной не может начать письмо, хотя видимых мышечных спазмов или явных патологических поз может и не быть. Пытаясь преодолеть свои затруднения, больной начинает брать ручку или карандаш необычным способом, что сразу обращает на себя внимание и весьма типично для прогрессирующих вариантов болезни. Чаще всего пациент фиксирует ручку между 2 и 3 и даже между 3 и 4 пальцами. Положение ручки иногда принимает очень необычный вид. Больной может зажимать её в кулаке, наклоняясь к столу и напрягая всё тело; возникает супинаторная или пронаторная установка кисти. В выраженных случаях письмо становится невозможным. Вместо письма появляются некоординированные, хаотические движения всей кисти, рука не движется вдоль строчки, а на бумаге вместо текста появляются каракули, в которых нет и намёка на очертания каких-либо букв. Поначалу больной находит специальные приёмы, облегчающие процесс письма: подталкивает правую руку левой, подтягивает лист бумаги левой рукой (а правая рука при этом пишет как бы «на месте») и т.д. Парадоксальные кинезии проявляются в том, что больной начинает отрывать локоть от стола, писать стоя, менять положение кисти. Писание на стенной доске, как правило, не затруднено. Однако имеет место тенденция к постепенному расширению круга тех двигательных актов, выполнение которых становится затруднённым. При этом характерно, что наиболее трудным действием для больного на всех этапах болезни остаётся письмо. Многие пациенты начинают замечать, что им легче писать толстой ручкой. Ещё Говерсом была подмечена одна особенность, свойственная некоторым больным писчим спазмом. По мере прогрессирования болезни ручка или карандаш начинают двигаться всё более проксимально расположенными мышцами: сначала они двигаются главным образом пальцами, затем - запястьем, потом - мышцами предплечья и, наконец, проксимальными движениями руки.

Встречаются семейные случаи писчего спазма. В семьях этих пациентов нередко другие случаи писчего спазма, цервикальной дистонии, эссенциального тремора, болезни Паркинсона. Сам писчий спазм может иногда сочетаться с тремором или миоклонусом. Наконец, писчий спазм может сочетаться с другими формами фокальных дистоний (тортиколлис, блефароспазм и т.д.). Писчий спазм может появиться и на другой (левой у правшей) руке. У детей он является первым признаком предстоящего прогрессирования и развития генерализованной торсионной дистонии. Он может также развиваться как дистонический синдром в картине других дегенеративных заболеваний нервной системы.

Дистония стопы встречается реже других дистонических синдромов. По аналогии с рукой в стопе встречаются дистонические феномены, связанные со специфическим действием (в данном случае - с ходьбой) и дистонические синдромы, не имеющие такой связи. Первый синдром получил специальное название: «дистонические реакции стопы» или «*амбулаторный спазм стопы*» (от лат. *ambulare* - ходить).

Амбулаторный спазм стопы в типичных случаях имеет характерные клинические проявления. Он развивается в зрелом возрасте и включает два основных элемента: подошвенное сгибание пальцев и подворачивание стопы внутрь (больной наступает на наружный край стопы), которые возникают только во время ходьбы. Эти нарушения развиваются постепенно и поначалу проявляются небольшим «стягиванием» мышц стопы, приводящим к прихрамыванию на одну ногу при ходьбе. В выраженных случаях сгибательные спазмы в пальцах стопы становятся настолько сильными, что приводят к травматизации мягких тканей концевых фаланг, которые постоянно упираются в подошву обуви. Это приводит к отёку, гиперемии, микрокровоизлияниям в ногтевое ложе и выраженной болезненности при ходьбе. Больной наступает на наружный край стопы, где формируется характерный натоптыш.

Типично дистоническая динамика проявляется в том, что пациент без труда может идти спиной вперёд, передвигаться фланговой походкой, имитировать ходьбу в положении лёжа на спине (парадоксальные кинезии). При этом никаких дистонических поз не развивается. Некоторые больные способны нормально ходить на носках и на пятках и даже бегать, не испытывая никаких неудобств. После ночного сна и под влиянием алкоголя, а также во время танцев у некоторых больных амбулаторный спазм стопы не развивается или выражен незначительно. При попытке идти обычным шагом

появляются вышеуказанные симптомы. В начальных стадиях спазмы возникают не сразу, а спустя какой-то промежуток времени: больной должен пройти достаточно большое расстояние, чтобы почувствовать напряжение в мышцах. В стадии выраженных клинических проявлений уже с первых шагов возникают типичные постуральные нарушения в стопе. Боль усиливает дисбазию. Эти больные начинают ходить с палочкой, хромают и остегаются длительных пеших прогулок.

Амбулаторный спазм стопы является редкой формой идиопатической (первичной) дистонии зрелого возраста и иногда неплохо откликается на лечение дофасодержащими препаратами. Менее типичная картина иногда развивается при вторичных вариантах - у больных с паркинсонизмом, при котором дистония стопы очень редко может быть одним из первых проявлений болезни Паркинсона, а чаще развивается как вариант лекарственной дискинезии. В частности, «дистония раннего утра» всегда проявляется в ногах и всегда по утрам, когда больной встал с постели, но ещё не успел принять первую дозу леводопы.

Появление дистонии стопы в детском возрасте является одним из типичных первых симптомов генерализованной торсионной дистонии и может проявляться менее специфическими нарушениями в виде формирования *pes equinus* или *equinovagus*, либо подошвенным сгибанием стопы, когда она вытягивается, приобретая форму «стопы балерины». Возможны и другие дистонические феномены в стопе: переразгибание большого пальца (дистонический псевдосимптом Бабинского), ходьба с упором на большой палец и другие менее характерные расстройства (варианты «стриарной стопы»). Дистония в стопах весьма характерна для дебюта дофа-чувствительной дистонии. Для дистонических синдромов в стопе характерна динамичность симптомов, свойственная любой дистонии вообще, особенно на ранних этапах заболевания. В далеко зашедших случаях могут формироваться стопные контрактуры.

Дистонический синдром в стопе требует иногда проведения *дифференциального диагноза* с аналогом хватательного рефлекса в стопе, заболеваниями суставов, врождёнными аномалиями, синдромом «болезненной ноги и движущихся пальцев», крампи, психогенными расстройствами движений и очень редко с паркинсонической ригидностью и даже пирамидным синдромом.

Спастическая дисфония (ларингеальная дистония) обычно начинается у лиц зрелого возраста и поначалу имеет слабо выраженные проявления в виде неспецифичной для дистонии охриплости, что затрудняет правильную диагностику заболевания.

Исподволь начавшись, спастическая дисфония в течение нескольких лет (2 - 4) года медленно прогрессирует, после чего, достигнув максимума проявлений, приобретает относительно стационарное течение.

Степень выраженности дисфонии заметно уменьшается после ночного сна (особенно на первых этапах болезни), приёма алкоголя, а также во время определённых действий, таких, например, как пение, смех, плач, во время сногворения, декламации, шёпота и т.д. В неврологическом статусе возможно появление других дистонических феноменов (одиночных, реже множественных) или тремора.

Дистонические нарушения при спастической дисфонии не ограничиваются гортанью, а распространяются на все звенья голосообразующей системы (артикуляционный аппарат, гортань, диафрагма). Для диагностики имеет значение и сам звуковой образ речи с характерными проявлениями: охриплостью, запинками и скачкообразными перепадами в её громкости и чёткости.

«**Дистония плюс**» - группа дистонических синдромов, среди которых основными являются следующие две формы: допа-чувствительная (допа-реактивная) дистония и миоклоническая дистония.

Допа-чувствительная дистония (допа-зависимая или дистония, чувствительная к леводопе) - самостоятельная форма наследственной первичной дистонии (болезнь Сегавы). Она характеризуется началом в первой декаде жизни, первыми симптомами в ногах, выраженной суточной флюктуацией симптомов (другое название болезни: дистония с выраженными суточными флюктуациями), наличием симптомов паркинсонизма и драматическим эффектом небольших доз леводопы. Суточные колебания симптомов иногда выражены настолько, что больной, нормально передвигаясь утром, днём уже не в состоянии ходить без посторонней помощи. Внешне походка этих пациентов иногда начинает напоминать походку при болезни Штрюмпеля.

Миоклоническая дистония - наследственное заболевание, которое в настоящее время рекомендуют называть наследственным синдромом «**миоклонуса - дистонии**». Эта болезнь передаётся по аутосомно-доминантному типу наследования. Чаще всего генерализованный миоклонус является главным проявлением заболевания. Его описывают как «молниеносный» или «тикоподобный». Миоклонус проявляется на фоне отдельных дистонических феноменов (слабо выраженный тортиколлис, писчий спазм и т.д.). Недавно высказано предположение, что множественный парамиоклонус Фридрейха и миоклоническая дистония, до недавнего времени считавшиеся совершенно разными болезнями, являются одним и тем же заболеванием.

Вторичные формы дистонии также напоминают своими клиническими проявлениями первичные формы. Они могут сопровождаться или не сопровождаться сопутствующей неврологической симптоматикой. Некоторые из них синдромологически весьма своеобразны и заслуживают упоминания:

- острая дистония,
- поздняя дистония и «синдром падающей пизанской башни»,
- отставленная дистония,
- «периферическая» дистония,
- дистонические синдромы при паркинсонизме
- некоторые вторичные варианты пароксизмальных дискинезий

Напомним некоторые из них.

Отставленная (отсроченная) дистония проявляется на фоне непрогрессирующего резидуального повреждения мозга (перинатальная аноксия, травма, инфаркт мозга и т.п.), имеет длительный латентный период после такого повреждения (0,5 - 15 лет и более) и может иметь прогрессирующее течение. Самыми частыми вариантами отставленной дистонии являются прогрессирующие дистонические синдромы у детей с ДЦП и после инсульта (у взрослых). Типичная картина развития отставленной дистонии, например, после инсульта выглядит следующим образом. Как правило, имеет место гемипарез с относительно хорошим обратным развитием неврологических симптомов. Через несколько месяцев после инсульта на фоне продолжающегося восстановления гемипареза начинает появляться дистонический синдром в паретичных конечностях, который медленно прогрессирует, как бы «вытесняя» гемипарез, и становится главным фактором, инвалидирующим больного. Таким образом развивается отставленная гемидистония на фоне остаточных явлений перенесенного инсульта.

Термином «**периферическая дистония**» иногда обозначают дистонические синдромы, которые по времени возникновения и локализации связаны с предшествующей периферической травмой или наличием какого-либо периферического очага «ирритации» (сосудистая мальформация, опухоль, операционная травма, синдром «короткой ноги» и т.д.). Замечено, что «периферический фактор» провоцирует дистонию при наличии той или иной предрасположенности (перинатальная патология, случаи дистонии в семейном анамнезе, применение нейролептиков и др.). Лечебное воздействие на упомянутые периферические факторы при некоторых дистонических синдромах может дать значительный терапевтический эффект.

Дистонические синдромы при паркинсонизме весьма разнообразны. В настоящее время их

делят на две группы: 1) дистонические синдромы, не связанные с лечением дофасодержащими препаратами (предшествующие лечению) и 2) дистонические синдромы, связанные с лечением паркинсонизма (ятрогенные). Среди первых чаще всего встречается дистония стопы («амбулаторный спазм стопы»). Во второй группе дистоний известны три их разновидности: 1) «дистония на пике дозы» (дистония «оп-периода», дистония периода «включения»), 2) «дистония «off-периода» (дистония периода «выключения») в форме «дистонии конца дозы» и «дистонии раннего утра», 3) двухфазная дистония, т.е. дистония, появляющаяся в начале и в конце клинического улучшения паркинсонизма в ответ на отдельную дозу леводопы.

Краткий перечень основных дистонических синдромов будет неполным, если не вспомнить **периодическую (пароксизмальную) дистонию**, которая описывается в настоящее время под рубрикой «пароксизмальные дискинезии» и встречается в виде как наследственных, так и спорадических форм. Пароксизмальные дискинезии протекают в виде приступов разнообразных дискинезий, основным (самым часто встречающимся) типом которых является дистония. Пароксизмальные дискинезии подразделяют на четыре больших группы: пароксизмальная кинезиогенная дискинезия; пароксизмальная некинезиогенная дискинезия; пароксизмальная дискинезия, вызванная длительной физической нагрузкой и пароксизмальная гипногенная дискинезия. Приступы проявляются кратковременными насильственными движениями и дистоническими позами без нарушения сознания.

Трудными для диагностики и лечения являются иногда *аксиальные синдромы дистонии*, дебют которых обычно приходится на взрослый возраст. Они реже обсуждаются в литературе.

Лечение. Первым шагом в лечении дистонии должно быть выяснение её причины. При вторичных формах дистонии лечение основного заболевания (например, болезни Паркинсона, нейролептического синдрома и т.д.) может привести к регрессу симптомов дистонии.

В целом терапия дистонии остаётся трудно решаемой проблемой, хотя определённый успех в этой области несомненно наметился. Известны две группы дистоний, при которых найдены препараты выбора. Речь идёт о «дистонии, чувствительной к леводопе» (допа-зависимая дистония) и дистонии пароксизмального типа, где с неплохим результатом используются противосудорожные препараты: клоназепам, финлепсин, дифенин, реже другие антиконвульсанты. Высокие дозы антихолинэргических препаратов (в среднем на уровне 30 - 40 мг

циклодола в день, т.е. 6 - 7 таблеток паркопана по 5 мг) приводят к улучшению примерно у 70 % больных, особенно в первые годы от начала болезни. Баклофен (до 60 - 75 мг в день) часто применяется в комбинации с холинолитиками.

Разработана технология эндолумбального (с помощью специальной помпы) введения баклофена. Существуют формы дистонии, откликающиеся на агонисты дофаминовых рецепторов (лизурид, мирапекс и др.). Амитриптилин в ряде случаев оказывает терапевтический эффект, по-видимому, в связи с наличием у него выраженных холинолитических свойств (этот препарат противопоказан при глаукоме, аденоме простаты, аритмиях сердца). При наличии депрессии показаны и другие антидепрессанты. Подавляющее большинство больных хорошо переносят бензодиазепины (особенно клоназепам и диазепам) и другие препараты с ГАМК-ергическими свойствами (депакин, конвулекс и их аналоги) в обычных среднесуточных дозировках. Нейролептики сейчас реже находят применение при дистонии.

Наиболее эффективным способом лечения фокальных дистоний считается терапия ботулотоксином. Последний либо устраняет дистонический синдром, либо уменьшает степень его выраженности, улучшая социальную адаптацию и качество жизни этих больных. Известно семь серотипов ботулотоксина. Каждый серотип отличается особенностями своей структуры и механизмами действия. Чаще используют американский (Botox) и европейский (Dysport) токсин.

Хирургическое лечение применяется у больных, резистентных к лекарственной терапии, на мышечном (миозектомия), невральном (редко), корешковом и церебральном (таламотомия, билатеральная паллидотомия, глубокая стимуляция мозга и др.) уровнях; апробирована методика селективной периферической денервации.

Реабилитация. Физиотерапия; биологическая обратная связь; обучающие программы, основанные на использовании пародоксальных кинезий (О.А.Шавловская, О.Р.Орлова, В.Л.Голубев, 2005) и «свободных от стресса движений»; «сенсомоторное обучение, основанное на принципах нейропластичности» (Candia V. et al., 2003), ортопедическая коррекция; психотерапия; социальная поддержка (в том числе специализированные общественно-медицинские организации, интернет-сайты для пациентов) входят в перечень реабилитационных мероприятий при дистонии.

Список литературы

1. Голубев В.Л. Клинический полиморфизм и лечение мышечной дистонии //Журн.невропатол. и

- психиатр. Им. С.С.Корсакова- 1991.- Т. № 3.-С. 30-34.
2. Голубев В.Л. Дистонические синдромы при паркинсонизме // Невролог. журнал. - 1996.- № 2.- С. 37-41.
 3. Голубев В.Л. Дистония // Российский медицинский журнал, 2007, № 1, С. 22-28
 4. Altrocchi P.H. Spontaneous oral-facial dyskinesia // Arch. Neurol.- 1972.- Vol. 26.- P. 507-512.
 5. Berardelli A, Rothwell J.C., Hallet M. et al. The pathophysiology of primary dystonia // Brain,- 1998.- Vol.121.- P. 1195-1212.
 6. Blitzer A., Brin M.E., Fahn S., et al. Clinical and laboratory characteristics of focal laryngeal dystonia: Study of 110 cases // Laryngoscope.- 1988.
 7. Cardoso F., Jankovic J.. Blepharospasm / In: J.K.C. Tsui, D.B.Calne (Eds). Handbook of Dystonia. NY: Marcel Dekker, 1995.- P. 129-141.
 8. Cohen L.G., Hallet M. Hand cramps: Clinical features and electromyographic pattern in a focal dystonia // Neurology.- 1988.- Vol. 38.- P.1005.
 9. Adv. Neurol.- 1988.- Vol. 35.- P. 73-77.
 10. Fahn S., Marsden C.D., Calne D.B. Classification and investigation of dystonia / In: C.D.Marsden, S. Fahn (Eds). Movement Disorders 2.- London: Butterworths, 1987.- P.332-358.
 11. Grundas F., Elston., Quinn N., Marsden C.D. Blepharospasm: A review of 264 patient // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.- 1988.- Vol.51.- P.767-772
 12. Hallet M. The neurophysiology of dystonia // Arch. Neurol., 1998.- Vol. 55.- P. 601- 603.
 13. Jankovic J., Beach J., Pandolfo M., et al., Familial essential tremor in 4 kindreds. Prospects for genetic mapping // Arch. Neurol.- 1997.-Vol.54.- P. 289-294
 14. Jankovic J., Ford J. Blepharospasm and orofacial-cervical dystonia: Clinical and pharmacological findings in 100 patients // Ann. Neurol.- 1983.- Vol. 13.- P.402-407.
 15. Jankovic J., Fahn J. Dystonic disorders. /In: Jankovic J., Tolosa E. (Eds). Parkinson's Disease, ed 2. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993.- P.337-374.
 16. Jankovic J., Leder S., Warner D et al. Cervical dystonia: Clinical findings and associated movement disorders // Neurology.- 1991. – Vol. 41.- P. 1088-1091.
 17. Jankovic J., Schwarz K., Donovan D. Botulinum toxin treatment of cranial-cervical dystonia, spasmodic dysphonia, other focal dystonias and hemifacial spasm // J.Neurol.Neurosurg. Psychiatry.- 1990.-Vol.53.- P.633-639
 18. Jankovic J., Svendsen C.N., Bird E.D. Brain neurotransmitters in dystonia // N.Engl.J.Med.- 1987.- Vol. 316.- P. 278-279
 19. Kidron D., Melamed E. Forms of dystonia in patient with Parkinson's disease. // Neurology.- Vol. 37.- P.1009.
 20. Lees A.J., Turjansky N., Rivest J et.al. Treatment of cervical dystonia, hand spasms, and laryngeal dystonia with botulinum toxin // J. Neurol.- 1992.- Vol.239. P. 1-4.
 21. Leube B., Hendgen T., Kessler K.R. et al. Sporadic focal dystonia in northwest Germany: molecular basis on chromosome 18p // Ann. Neurol.- 1997.- Vol. 42.- P. 111-114
 22. Ludlow C.L. The spasmodic dysphonias: Speech, movement, and physiological characteristics / In: J.K.C.Tsui, D.B.Calne (Eds). Handbooks of Dystonia.- NY: Marsel Dekker, 1995.- P. 159-180
 23. Marsden C.D. Blepharospasm- oromandibular dystonia syndrome (Breughel's syndrome): a variant of adult-onset torsion dystonia? // J.Neurol. Neurosurg.Psychiatry.- 1976.- Vol.39.- P.1204
 24. Marsden C.D. The problem of adult-onset idiopathic torsion dystonia and other isolated dyskinesias in adult life (including blepharospasm, oromandibular dystonia, dystonic writer's cramp, and torticollis, or axial dystonia) // Adv. Neurol.- 1979.- Vol.14.-P.- 259.
 25. Rothwell J.C., Obeso J..A.. The anatomical and physiological basis of torsion dystonia / In: C.D.Marsden. Fahn (Eds). Movement Disorders.- London: Butterworths, 1987.- P.313-331.
 26. Sheehy M.P., Marsden C.D. Writer's cramp – a focal dystonia // Brain.- 1982.- Vol.105.- P.461
 27. Tsui J.K.C. Cervical dystonia / In: J.K.C.Tsui, D.B.Calne (Eds). Handbook of Dystonia.-NY: Marcel Dekker, 1995.- P.115-127.
 28. Warner T.T., Jarman P. The molecular genetics of the dystonias // J.Neurol. Neurosurg. Psychiatry.- 1998.- Vol.64.-P.427-429

Дистонія

Голубєв В.Л.

Кожен дистонический синдром прийнято класифікувати за трьома окремими категоріям: віком початку хвороби, локалізацією та етіологією. Виділяють первинну дистонію, «дистонію-плюс», вторинну дистонію і гередодегенеративну форми дистонії. Першим кроком у лікуванні дистонії є з'ясування її причини. Терапія дистонії залишається важко вирішуваною проблемою. Найбільш ефективним способом лікування фокальних дистоній вважається терапія ботулотоксином. Хірургічне лікування застосовується у хворих, резистентних до лікарської терапії. Ефективними залишаються реабілітація, фізіотерапія, біологічний зворотний зв'язок, навчальні програми, ортопедична корекція, психотерапія та соціальна підтримка.

Ключові слова: дистонія, диференційний діагноз, лікування.

Dystonia

Golubev V.L.

All dystonic syndromes can be classified by three to individual categories: age of onset, location, and etiology. Distinguish primary dystonia, «dystonia-plus», secondary dystonia and geredodegenerativnye. The first step in the treatment of dystonia is to determine its cause. Treatment of dystonia is intractable problem. The most effective treatment of focal dystonia is botulinum toxin therapy. Surgical treatment is used in patients resistant to drug therapy. Rehabilitation, physical therapy, biofeedback training programs, orthopedic correction, psychotherapy and social support are still very effective.

Keywords: dystonia, differential diagnosis, treatment
