



Т. В. МИРОНЕНКО, О. Ю. РЫБАЛКА, М. О. МИРОНЕНКО,
И. В. ХУБЕТОВА, М. К. ГАЙДАШ

Луганский государственный медицинский университет

Мышечные дистонии. Аналитический обзор и собственное клиническое наблюдение

Обобщены данные литературы по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, клинических проявлений и диагностики мышечных дистоний. Проведена дифференциация отдельных форм дистоний. Освещены международные клинико-диагностические критерии данного заболевания. Приведено собственное клиническое наблюдение пациентки с миодистонией. Изложенная информация расширяет представление об особенностях поздней манифестации мышечной дистонии.

Ключевые слова: мышечная дистония, клинические проявления, диагностика.

Мышечная дистония — синдром, характеризующийся непрерывными сокращениями мышц, часто обусловленными повторными скручивающими движениями, либо патологическими позами (S. Fahn и соавт., 1998). Термин «дистония» был введен Н. Oppenheim в 1911 г., применив термин *dystonia musculorum* для определения генерализованной формы дистонии с дебютом в детском возрасте.

Согласно современному определению, мышечная дистония — это неритмичные, вращательные, насильственные движения в разных частях тела с вычурными изменениями мышечного тонуса и формированием патологических поз [9].

В последнее время к клиническим критериям мышечных дистоний, наряду с дистонической позой и дистоническими движениями, стали относить также корригирующие жесты (сенсорные трюки), зеркальные дистонии и двигательную избыточность (*motor overflow*) [3].

Существует много типов дистоний, объединенных в две группы: первичные (идиопатические) и вторичные по отношению к другим заболеваниям (симпто-

матические). Распространенность дистоний трудно установить. На основании имеющихся данных, распространенность первичной дистонии составляет 11,1 на 100 тыс. населения для случаев с ранним началом у евреев ашкенази (данные из регионов Нью-Йорк) [22], 60 случаев на 100 тыс. населения для форм с поздним развитием (выборка из Северной Англии), 300 случаев на 100 тыс. населения для случаев с развитием в возрасте старше 50 лет (данные из Северного Тироля) (Y. Debazis и соавт., 2004).

Результаты исследования распространенности дистоний противоречивы и зависят от применяемой методологии. Так, в США (штат Миннесота), генерализованные первичные дистонии встречаются с частотой 3,4 на 100 тыс. населения, фокальные — с частотой 29,5 на 100 тыс. [20], в Европе — соответственно 15,2 и 11,7 случаев на 100 тыс. населения [15].

Блефароспазм в общей популяции диагностируют у 5 человек на 100 тыс. населения, цервикальную дистонию — у 1,2—5,7. Обобщенное исследование установило, что в 2—50 случаях на 1 млн населения регистрируют дистонии с ранним началом, в 30—73 случаях — с поздним началом [17].

Нет точных сведений также об эпидемиологии вторичной дистонии и дистонии-плюс. Известно,

© Т. В. Мироненко, О. Ю. Рыбалка, М. О. Мироненко, И. В. Хубетова, М. К. Гайдаш, 2014

что дистонии возникают у 40 % пациентов с болезнью Паркинсона с ранним началом, 100 % пациентов с прогрессирующим надъядерным параличом и кортико-базальной дегенерацией, 60 % больных мультисистемной атрофией, 30 % пациентов с пост-параличом, 20—60 % пациентов, перенесших японский энцефалит. Тардивная дистония формируется у 2—20 % пациентов, лечившихся нейролептиками [3, 18].

Эпидемиологические исследования осложняются тем, что у половины пациентов диагноз «дистония» устанавливается только через 1 год после появления первых симптомов заболевания, а у 24 % — через 5 лет. У 36 % больных дистонию рассценивают как заболевание «психогенного» характера [5, 6, 12].

Хотя считается, что дистония является редким заболеванием, ее не диагностируют вообще либо диагностируют ошибочно из-за отсутствия единых диагностических критериев. В проведенном недавно исследовании оценили возможности неврологов, имеющих разный опыт ведения больных с двигательными расстройствами, относительно выявления начала разных форм дистонии. Установлены значительные диагностические трудности у врачей с меньшим опытом.

Таким образом, первым шагом в диагностике дистонии является идентификация патологических движений как дистонических (Albanese, 2006). Отличительным признаком дистонических сокращений является их последовательная направленность. Движения при мышечной дистонии стереотипны и повторно вовлекаются в одни и те же группы мышц, в отличие от расстройств наподобие хорей, при которых невозможно спрогнозировать следующее движение мышц.

Как правило, движения вызывают «скручивание» частей тела (смысл термина «торсионная дистония») и обычно более стабильны (большей продолжительности), чем при других экстрапирамидных расстройствах, таких как миоклонус.

В. А. Голиком (2007) систематизированы 6 видов первичных торсионных дистоний (ДYT): дистония Оппенгейма (DYT-1) [14], дистония с ранним началом (DYT-2) [18], «дистония шепота» (DYT-4) [21], крианоцервикальная дистония (DYT-6) [12], семейный тортиколис (DYT-7) [23], цервикобрахиальная дистония (DYT-13) [13]. Картированы 4 хромосомных локуса первичных дистоний и выделен белковый патологический продукт (торсин А) для одного из них (DYT 1).

Хотя вторичная дистония заключается в подергиваниях, имитирующих тремор, дистонический тремор проявляется преобладанием определенного направления (подергивания в одном направлении сменяются более медленными движениями в обратном направлении), что отличает его от синусоидальных колебаний, присущих истинному тремору [7]. Ряд состояний трудно классифицировать

на основании упомянутых критериев. Возникновению дистонии не предшествует побуждение к движению и не наблюдается ослабление симптомов при выполнении движения [11].

В типичных случаях дистония может усугубляться произвольными движениями и при «дистонии действия» дистонические движения имеют место только в случае выполнения пациентом произвольных движений. Наряду с этим существует «дистония специфических задач», которая возникает исключительно при специфических движениях. Активация дистонических гиперкинезов при движениях в отделенных частях тела называется «дистонией переполнения», например, дистония ног, инициируемая письмом или туловищная дистония, вызываемая разговором. Такая парадоксальная дистония чаще всего встречается при поражении лицевой и оромандибулярной группы мышц. Ряд пациентов находят тактильные или проприоцептивные сенсорные приемы, уменьшающие выраженность дистонии [13, 16]. В ряде случаев дистония может быть подавлена произвольными движениями [7].

По данным С. А. Лихачева и соавт. (2012), длительное использование компенсаторных жестов способствует формированию осложнений, в частности невротии локтевого нерва.

К редким дистоническим феноменам относят оромандибулярную дистонию, проявляющуюся гиперкинезом мускулатуры области рта, языка, нижней половины мимической мускулатуры, платизмы. Одним из возможных проявлений оромандибулярной дистонии является бруксизм, сопровождающийся дистоническим сведением челюстей [4, 8, 20].

Особое место в структуре мышечных дистоний занимает дофа-зависимая дистония [1] с выраженными дневными колебаниями симптомов, на долю которой приходится 5—10 % случаев первичной дистонии. Клинически дофа-зависимая дистония характеризуется ригидно-гипокинетическим синдромом, при этом повышение пластического тонуса в разных мышечных группах приводит к патологическим установкам позы [9, 19].

По данным М. Р. Нодель и С. Н. Иллариошкина (2010) [10], дистония может предшествовать появлению паркинсонизма за несколько месяцев и лет. Наиболее частой локализацией дистонических проявлений является дистония в стопе, именуемая амбулаторным спазмом стопы в виде подошвенного сгибания пальцев и/или экстензии большого пальца, инверсии стопы.

Более редкими начальными проявлениями сочетаний дистонии и паркинсонизма являются писчий спазм, краниальная (синдром Мейжа) и аксиальная дистония, тортиколис, гемидистония [19, 21, 23].

И. А. Григорова и соавт. (2008) [2] описали вторичную мышечную дистонию у пациента 21 года, развившуюся на фоне склерозирующего панэнцефалита. Авторы объяснили имеющуюся экстрапирамидную недостаточность преимущественным

вовлечением в патологический процесс субкортикальных отделов мозга.

В сборнике официальных рекомендаций Европейской федерации неврологических обществ (European Federation of Neurological Societies (EFNS)) в 2006 г. опубликованы данные консенсуса EFNS и общества двигательных расстройств (Movement Disorders Society) по проблеме дистонии (A. Albanese и соавт., 2006).

В современной классификации дистонии учтены принципиальные направления — этиологический, возрастной факторы, распределение пораженных областей тела.

Дифференцируют дистонию идиопатическую, дистонию плюс, сочетающуюся с другими двигательными расстройствами, наследственно-дегенеративную дистонию как компонент других мультисистемных дегенераций, вторичную дистонию, обусловленную фокальным поражением головного мозга, пароксизмальную дистонию в виде коротких эпизодов с нормальным сочетанием мышечного тонуса.

В зависимости от возраста дебюта заболевания различают раннее (в возрасте 20—30 лет) и позднее начало дистонии.

По локализации дистония может быть фокальной, сегментарной, мультифокальной с поражением несмежных областей тела и гемидистонией.

Первичные дистонии являются генетически детерминированными с определенным фенотипом. Они являются единственным симптомом заболевания.

Группа дистоний плюс включает дистонические синдромы с дополнительными симптомами, но без признаков дегенерации. Дополнительными симптомами могут быть проявления паркинсонизма или миоклонии.

Нейродегенеративные заболевания могут носить наследственный (например, болезнь Коновалова—Вильсона) или спорадический (например, прогрессирующий надъядерный паралич) характер, при которых дистония — ведущий, но не единственный симптом прогрессирующего дегенеративного процесса [20].

В целом для вторичных дистоний характерны: внезапное начало, фиксированные и болезненные дистонические позы или дистония покоя; раннее присоединение дизартрии, гемидистония, наличие релевантного фактора (центральная или периферическая травма, энцефалит, перинатальная гипоксия, прием блокаторов дофамина, инсульт), других, недистонических неврологических симптомов (легкие парезы, мозжечковые симптомы, когнитивные нарушения, дизартрия), патологические изменения, по данным лабораторных исследований и нейровизуализации.

Диагностика дистонии имеет большое значение для выбора тактики ведения, прогнозирования течения, генетического консультирования и лечения данного контингента больных.

Из-за небольшого количества диагностических тестов рекомендуется экспертная оценка диагноза специалистами в области двигательных расстройств (Y. Zogrosino и соавт., 2003). Неврологические исследования сами по себе позволяют клинически идентифицировать первичную дистонию и дистонию плюс, но не дифференцировать этиологические формы нейродегенеративных и вторичных дистоний согласно рекомендациям категории Good practice point (GPP).

При доступности технологий генетического тестирования рекомендуют проведение:

- диагностического DYT-1-тестирования и генетического консультирования для пациентов с первичной дистонией с дебютом в возрасте до 30 лет (уровень В) (C. Klien и соавт., 1999);
- диагностического DYT-1-тестирования у пациентов с дебютом дистонии после 30 лет в случае наличия больных родственников с ранним началом (уровень В) (C. Klien и соавт., 1999; S. B. Bressmann и соавт., 2000).
- диагностического леводопа-теста у пациентов с ранним дебютом дистонии без альтернативного диагноза (R. Robinson и соавт., 1999) (GPP);
- диагностического DYT-1-тестирования у пациентов с миоклонусом, поражающим конечности и шею, особенно при аутосомно-доминантном наследовании (E. M. Valente и соавт., 2005) (GPP).

Диагностическое DYT-1-тестирование не рекомендовано у пациентов с дебютом дистонии после 30 лет при отсутствии больных родственников с ранним началом или наличием фокальной краниоцервикальной дистонии (уровень В) (C. Klien и соавт., 1999; S. B. Bressmann и соавт., 2000), а также у асимптомных пациентов в возрасте до 18 лет с наличием больных родственников. Позитивный результат тестирования не дает оснований для установления диагноза «дистония» до тех пор, пока отсутствуют ее клинические проявления (уровень В) (C. Klien и соавт., 1999).

Нейрофизиологические тесты не рекомендуют для рутинного использования при диагностике и классификации дистонии. Однако оценка типичных для дистонии патологических проявлений — это дополнительный диагностический инструмент в случаях, когда клинических данных недостаточно для диагноза (GPP).

Проведение структурных исследований мозга рутинно не рекомендуют при четком диагнозе первичной дистонии у взрослых пациентов, поскольку в этом случае ожидается получение нормальных результатов (GPP). Структурные исследования головного мозга необходимы в случае скрининга вторичных форм дистонии, особенно в педиатрической популяции вследствие более широкого спектра видов дистонии в этом возрасте (S. Meunier и соавт., 2003) (GPP).

Магнитно-резонансная томография (МРТ) предпочтительнее рентгеновской компьютерной томо-

графії, за виключенням підозрення на мозгові кальцифікати (GPP).

Отсутствуют доказательства значения для диагностики или классификации дистоний более тонких методов исследования (диффузно взвешенные изображения, функциональная МРТ) (GPP).

С. Марсден и М. Харрисон (1975) впервые сформулировали и предложили критерии диагностики разных форм мышечной дистонии [9, 17], которые получили всеобщее признание и в настоящее время известны как критерии EFNS:

- скорость сокращений может быть быстрой или медленной, но она поддерживается постоянной на пике движения;
- сокращения в одной и той же группе мышц почти всегда имеют стереотипный, повторяющийся характер (направленность движения, принимаемая поза);
- в гиперкинез стабильно вовлекается одна часть тела или более;
- гиперкинез усиливается во время произвольных движений (дистония действия) или может иметь место только при выполнении специальных заданий (задачеспецифическая дистония, например писчий спазм);
- гиперкинез может прогрессировать с вовлечением новых частей тела, чаще всего соседних. Как правило, чем моложе возраст, тем более велика вероятность генерализации дистоний;
- характер гиперкинеза обычно изменяется с изменением позы;
- дистония усиливается при стрессе, усталости, и, напротив, уменьшается после отдыха, сна или на фоне гипноза;
- постоянные дистонические движения могут накладываться на быстрые спазмы, напоминающие тремор;
- определены сенсорные стимулы (корректирующие жесты), которые частично помогают контролировать дистонические движения, однако они могут приводить и к развитию заболевания.

Таким образом, анализ данных литературы позволяет характеризовать мышечные дистонии как гетерогенный по происхождению клинический синдром с определенной картиной.

Клинический случай

Больная К., 1951 года рождения, пенсионерка, инвалид III группы. Находилась на лечении в неврологическом отделении Луганской обласной клинической больницы в период с 28.10.2013 по 7.11.2013 г. Предъявляла жалобы на боли в мышцах левой руки, боли в мышцах шеи, «жгучие» головные боли, напряжение в мышцах шеи и левой руки, особенно в кисти, шаткость при ходьбе, сердцебиение, напряжение мышц языка, боль в глазных яблоках, заторможенность, затрудненную речь, навязчивые движения в левой кисти, левом плече, сопровождающиеся вынужденным поворотом кисти в сторону.

Анамнез: считает себя больной с 26.11.2009 г., когда при падении ударила левое плечо и левую половину грудной клетки. В течение первых суток отмечала тошноту, боль в левой половине грудной клетки, левой руке, из-за боли не могла поднять руку. В области левого плеча была подкожная гематома. Боли в руке сохранялись на протяжении полугода. С ноября 2010 г. присоединилось напряжение мышц в левой руке. Лечилась по месту жительства по поводу ушиба левого плечевого сустава, осложненного плечевой плексопатией. При рентгенографии левого плечевого сустава не обнаружено признаков перелома или вывиха. Принимала много анальгезирующих препаратов, витаминотерапию, антихолинэстеразные средства и физиотерапию. На фоне проведенной терапии уменьшились боли в плечевом суставе, однако сохранялись периодические приступы напряжения мышц левого предплечья, «сведения» пальцев кисти и вынужденного поворота кисти влево. Медикаментозное лечение оказалось неэффективным, в связи с чем начато лечение препаратом Диспорт в дозе 1000 ЕД. После инъекции ботулотоксина типа А на пятые сутки появилась положительная динамика, максимальный эффект развился на четвертой неделе и сохранялся в течение 2 мес, затем степень поворота руки вновь стала нарастать, присоединилось напряжение мышц кисти и предплечья и вынужденное спастическое положение конечности с поворотом ее влево, затруднение речи и жевания. С того момента заболевание прогрессирует, в январе 2013 г. состояние резко ухудшилось (связывает с нервным перенапряжением), перестала разгибать пальцы левой кисти, появилось навязчивое, «выкручивающего» характера движение левой руки, особенно пальцев. Является инвалидом III группы с сентября 2013 г. Семейный анамнез в отношении экстрапирамидных заболеваний отрицательный.

Неврологический статус при поступлении: сознание не нарушено. Ориентация в месте, пространстве и собственной личности сохранена. Менингеальных симптомов нет. Запахи различает. Глазные щели D = S. Зрачки D = S. Реакция зрачков на свет живая, конвергенция ослаблена. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Тригеминальные точки безболезненные. Сглажена правая носогубная складка. Корнеальные рефлексы сохранены. Вкусовая чувствительность не нарушена. Слух в норме. Язык по средней линии. Глотание не изменено. При продолжительном разговоре возникает дизартрия, глоточный рефлекс оживлен с двух сторон, затруднен подъем языка вверх вследствие повышенного мышечного тонуса в нем, при подъеме языка возникает патологическая синкинезия в левой руке. Разговаривает с затруднением, часто речь прерывается, голос хриплый. При разговоре появляется гиперкинез: влево отклоняется левая рука, поднимается левое плечо, гиперкинез резко усиливается при ходьбе, волне-

нии. Левое плечо приподнято. Слева выражено напряжение трапецевидной и передней лестничной мышц, ременных мышц головы и шеи. Гипотрофия мышц в области *hypothernar*, межкостных мышц левой кисти. Экстрапирамидный вариант мышечного гипертонуса в левой руке и ноге. Сухожильные и периостальные рефлексы с верхних конечностей не изменены, а карпорадиальные $S < D$, коленные и ахилловы рефлексы без патологии. Подошвенные рефлексы живые, равномерные. Проба Ромберга — отрицательная. ПНП левой рукой не выполняет. Поверхностная и глубокая чувствительность не нарушена. Тазовые функции не изменены. Результат леводопа-теста отрицательный.

Анализ крови: РВ отрицательная. Анализ крови клинический: лейкоциты — $6,1 \cdot 10^9$, эритроциты — $4,88 \cdot 10^{12}$, гемоглобин — 138 г/л, тромбоциты — $214 \cdot 10^9$, цветовой показатель — 0,84, СОЭ — 7 мм/ч. Анализ крови биохимический: билирубин прямой — 2,3 мкмоль/л, билирубин — 18,6 мкмоль/л, билирубин не прямой — 16,3 мкмоль/л, аланинаминотрансфераза — 0,25 мкмоль/(мл·ч), калий — 3,7 ммоль/л, натрий — 139 ммоль/л, кальций — 2,33 ммоль/л, хлориды — 100 ммоль/л, глюкоза крови — 4,4 ммоль/л, ПТИ — 89%; фибрин плазмы — 3,33 г/л, церулоплазмин — 0,28 г/л. Анализ мочи: желтая, удельный вес — 1015 г/л, кислая, прозрачная, белок — следы, сахар — нет, эпителий плоский — немного, лейкоциты — до целого поля зрения, слизь — много. Анализ кала на яйца глист — не обнаружены. Осмотр на педикулез, скабиес — отрицательный. ЭКГ: ритм синусовый, 84 в 1 мин. ЭОС — вертикальная. Заключение: незначительные нарушения процессов реполяризации задней стенки ЛЖ. ЭхоКС: Полости не изменены; глобальная и сегментарная сократимость удовлетворительные. Фиброз МЖП, МК, очаговый АК. Умеренный аортосклероз. Перикард интактен. УЗИ печени: без патологии.

Электронейромиограмма: при стимуляции длинных и коротких нервов верхних конечностей ЭНМГ-признаков поражения верхнего и среднего ствола левого плечевого сплетения не выявлено. Поражение нижнего ствола левого плечевого сплетения сомнительно, так как снижение М-ответов с левых срединного (легкое снижение) и локтевого нервов может быть недостоверным, поскольку кисть и пальцы находятся в вынужденном положении, что затрудняет проведение стимуляции и их оценку. Моторная скорость распространения возбуждения по этим нервам и сенсорная скорость распространения возбуждения на предплечье в пределах нормы. Сенсорная скорость по левому внутреннему кожному нерву предплечья в пределах нормы.

МРТ головного мозга: без внутривенного усиления в стандартных режимах № 18514: определяется уменьшение калибра кортикальных извилин и расширение конвексимальных субарахноидальных пространств в теменных областях. Перивентрикулярно

боковым желудочкам определяются единичные очаги, гиперинтенсивные, с нечеткими контурами, 2—6 мм в диаметре. Заключение: МР-признаки атрофии коры полушарий головного мозга в теменных областях. Ангиоэнцефалопатия. МРТ С1—D6 без внутривенного контрастирования № 18514: на МР-томограммах шейного отдела позвоночника физиологический лордоз сглажен. В области передних краев тел С5- и С6-позвонков мелкие остеофиты. Межпозвонковая щель С5—С6 умеренно сужена. МР-сигнал от межпозвонковых дисков снижен на Т2-взвешенном изображении. Диски С2—С5, С7—D6 в позвоночный канал не пролабируют. Диск С6—С7 с задней диффузной протрузией до 3 мм. Диск С5—С6 с задней диффузной протрузией до 4 мм. Спинальный мозг на исследуемом уровне без патологических изменений МР-сигнала, недеформирован.

Офтальмолог. При осмотре кольцо Кайзера — Флейшера отсутствует. ДЗН с четкими границами, с височных половин легкая деколорация, сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону, артерии сужены, извиты, вены полнокровны.

Логопед. Дизартрия на фоне органического поражения ЦНС. Рекомендовано: массаж органов артикуляции, миогимнастика органов артикуляции.

Ведущим клиническим синдромом у нашей пациентки был гиперкинетический (асимметричный, сопровождался приступообразными навязчивыми движениями в левой руке по типу пронации и отведения в сторону, напряжением мышц предплечья, кисти, мышц шеи и языка, голосовых связок). Указанный гиперкинез был сложным по своей структуре и распространялся на три смежных анатомических области тела — шею, язык, голосовые связки. Подобная пароксизмальная мышечная дистония по клиническим критериям соответствует сегментарной дистонии.

Учитывая то, что дистония у нашей пациентки носит постоянный характер, возникает даже в состоянии покоя, имеется фиксированная поза — кисть в состоянии пронации, выраженная мышечная контрактура в кисти и луче-запястном суставе, диагностирована мышечная дистония III степени тяжести (деформирующая мышечная дистония).

Нарушение речи у нашей больной можно объяснить ларингеальной формой дистонии. Она характеризуется произвольным форсированным смыканием голосовых связок, в результате чего голос становится напряженным, прерывистым, хриплым. С большим усилием, преодолевая сопротивление мышц гортани, больным удается произносить только короткие фразы. Подобные особенности нарушения речи мы наблюдали у нашей пациентки. Перенесенная травма плечевого сустава оказалась пусковым механизмом в манифестации мышечной дистонии в данном клиническом наблюдении.

У пациентки наблюдали также церебральную симптоматику — частые цефалгии, легкие вестибулярные расстройства, недостаточность функции III,

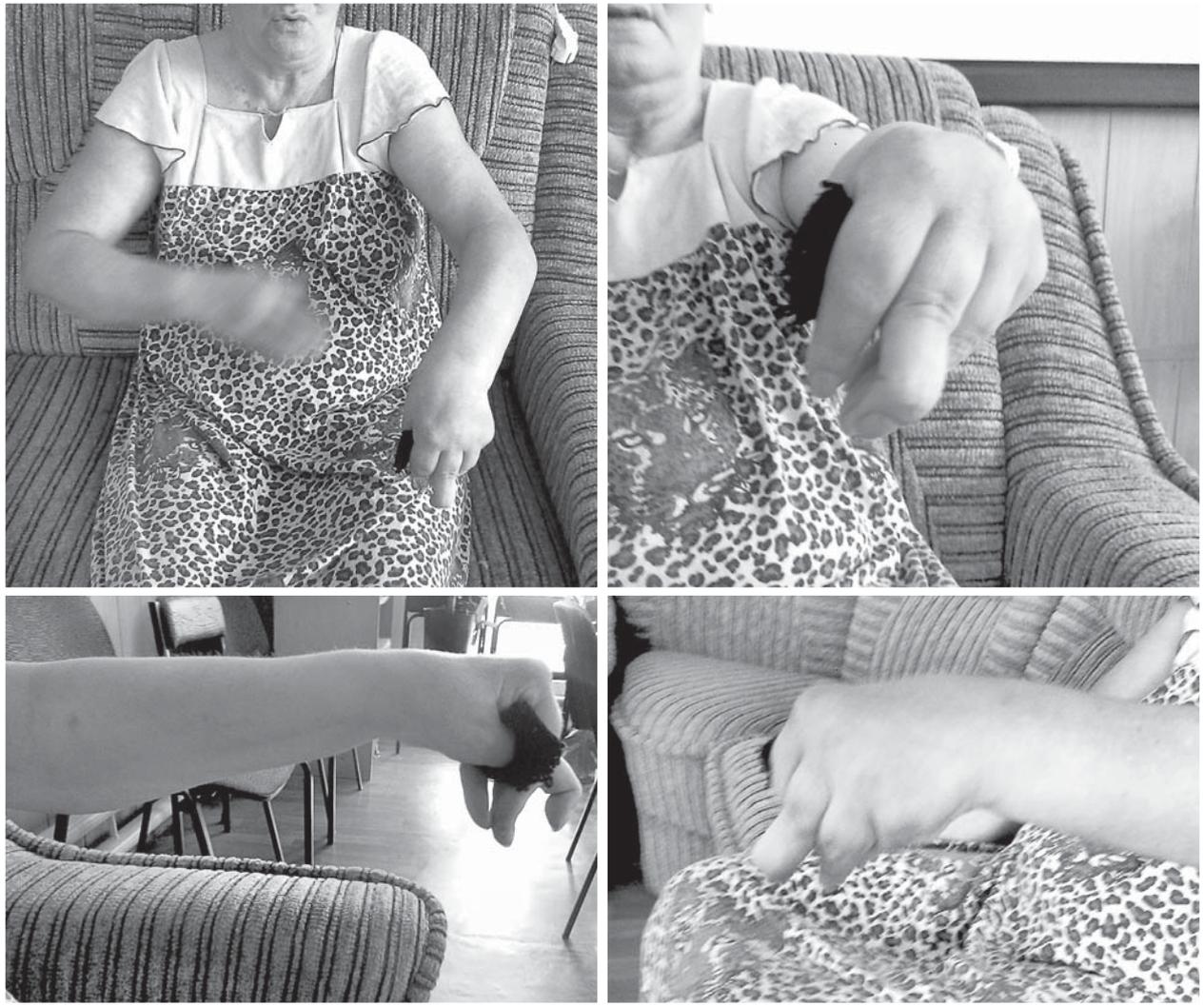


Рисунок. Больная К. с мышечной дистонией

VII пар черепных нервов, вегетативную дисфункцию, свидетельствующую о вовлечении в патологический процесс медиобазальных отделов головного мозга. Учитывая возраст больной, наличие ангиопатии на глазном дне, склеротических изменений интракраниальных и коронарных сосудов при нейровизуализации в пользу ангиоэнцефалопатии, можно предположить сосудистый характер церебральной микросимптоматики.

В стационаре проведено дифференциацию также с нейродегенеративными заболеваниями, клинической составляющей которых могла быть мышечная дистония, с болезнью Коновалова — Вильсона (на отсутствие данной патологии указывали нормальный уровень церулоплазмينا в сыворотке крови, отсутствие роговичного кольца Кайзера — Флейшера, патологии со стороны печени, позднее развитие гиперкинеза, асимметричный, специфичный его характер, локализованный преимущественно в дистальной части одной конечности, отсутствие убедительных данных при нейровизуализации), кортико-базальной ганглиозной дегенерацией. Известно, что ведущими кли-

ническими проявлениями последней являются односторонний паркинсонизм и апраксия, игнорирование одной половины пространства, признаки прогрессирующей корково-подкорковой деменции с преобладанием правополушарных расстройств. При нейровизуализации у нашей пациентки отсутствовали такие структурные изменения, как грубая локальная атрофия в области правой силвиевой борозды.

Клинический диагноз: идиопатическая сегментарная мышечная дистония III степени, с наличием контрактуры в области левой кисти (миодистрофическая форма), выраженным нарушением функции руки. Атеросклеротическая энцефалопатия II стадии, умеренная вегетативная дисфункция.

Известно, что особенностью экстрапирамидных расстройств является тенденция к прогрессивности, генерализации процесса, появлению так называемых симптомов «плюс» либо к трансформации в другую форму экстрапирамидных расстройств. Поэтому представляет практический интерес динамическое наблюдение за патоморфозом клинической формы гиперкинеза — мышечной дистонии.

Література

1. Бобылова М. Ю. Дофа-зависимая дистония (болезнь Сегавы) // Журн. неврол. и психиатр. им. С. С. Корсакова. — 2009. — № 8. — С. 73—76.
2. Григорова И. А. Раритетная неврология. Случай подострого склерозирующего панэнцефалита у больного с мультифокальной мышечной дистонией // Междунар. мед. журн. — 2008. — Т. 14, № 4. — С. 22—26.
3. Залялова З. А. Современные классификации мышечных дистоний, стратегия лечения // Журн. неврол. и психиатр. им. С. С. Корсакова. — Т. 113, № 3. — С. 85—89.
4. Зиновьева О. Е., Кудякова Г. А., Зогвина Е. Г. Случай наследственной генерализованной дистонии с дебютом в раннем возрасте // Неврол. журн. — 2009. — Т. 14, № 1. — С. 32—37.
5. Кутовий І. О. Диференційоване нейрохірургічне лікування торсійної дистонії та змішаних форм гіперкінезів: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — К., 2008. — 20 с.
6. Лихачев С. А., Сушкевич, Чернуха Т. Н. Эффективность и безопасность лечения фокальных мышечных дистоний препаратом ботулотоксина А // Журн. неврол. и психиатр. им. С. С. Корсакова. — 200. — № 3. — С. 27—31.
7. Лихачев С. А., Астапенко А. В., Чернуха Т. Н. Случай сегментарной мышечной дистонии, осложненной невропатией локтевого нерва в результате длительного использования корригирующего жеста // Міжнарод. неврол. журн. — 2012. — № 5. — С. 15—20.
8. Лихачев С. А. Редкий дистонический феномен — бруксизм // Неврол. журнал. — 2008. — Т. 13, № 6. — С. 37—41.
9. Маркова Е. Д., Голубев В. Л. Экстрапирамидные расстройства / Под ред. В. Н. Штока. — М: МЕДпресс-информ, 2002. — С. 282—301.
10. Нодель М. Р. Случаи дебюта первичного паркинсонизма с дистонии // Неврол. журн. — 2010. — Т. 15, № 3. — С. 18—25.
11. Шавловская О. А., Орлова О. Р., Шамшурина Н. Г. Сравнительный экономический анализ эффективности альтернативной терапии дистонии кисти // Экономика здравоохранения. — 2009. — № 5/6 (138). — С. 53—60.
12. Almasy Z., Bressman S. B., Raymond D. Ideopathic torsion dystonia to chromosome 8 in two Mennonite families // Ann. Neurol. — 1997. — Vol. 42. — P. 670—673.
13. Bentivoglio A. K., Zalongo T., Conterino M. F. Phenotypic characterization of DYT-13 primary torsion dystonia // Mov. Disord. — 2004 — Vol. 19 (2) — P. 200—206.
14. Bressman S. B. Dystonia genotypes, phenotypes and classification // Adv. Neurol. — 2004. — Vol. 94. — P. 101—107.
15. Defazio Y. The epidemiology of primary dystonia: current evidence and perspectives // Eur. G. Neurol. — 2010 — Vol. 17. — P. 9—14.
16. Dressler D. Noprimary dystonias // Hand B. Clin Neurol. — 2011. — Vol. 100. — P. 513—538.
17. Epidemiology study of Dystonia Europe (ESDE) Collaborative Group. A prevalence Study of primary dystonia in light European countries // J. Neurol. — 2000. — Vol. 247. — P. 787—792.
18. Khan N. Z., Wood N. W., Bhatia K. P. Autosomal recessive, DYT-2 like primary torsion dystonia: a new family // Neurology. — 2003. — Vol. 61 (12) — P. 1801—1803.
19. Merelio M., Carpintiero S., Cammatoro A. Bilateral mirror writing movements (mirror dystonia) in a patient with writers cramp: functional correlates // Mov. Disord. — 2006. — Vol. 21, N 5. — P. 683—689.
20. Minnesota Nutt G. Y. Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester // Mov. Disord. — 1988. — Vol. 3. — P. 188—194.
21. Parker N. Hereditary whispering dystonia // J. Neurol. — 1985. — Vol. 48 (3). — P. 218—224.
22. Risch N., de Zeon D. Ozelius Z. Genetic analysis of idiopathic torsion dystonia in Askenasi Gews and their recent from a small founder population // Nat. Genet. — 1995. — Vol. 9, N 2. — P. 152—159.
23. Zeube B., Rudnicki D., Ratzlaffe T. Idiopathic torsion dystonia: assignment of a gene to chromosome, 18 p in a German family with adult onset, automal dominant inheritance and purely focal distributions // Hum. Mol. Genet. — 1996 — Vol. 5 (10). — P. 1673—1677.

Т. В. МИРОНЕНКО, О. Ю. РИБАЛКА, М. О. МИРОНЕНКО, І. В. ХУБЕТОВА, М. К. ГАЙДАШ
Луганський державний медичний університет

М'язові дистонії.

Аналітичний огляд та власне клінічне спостереження

Узагальнено дані літератури з питань етіології, патогенезу, класифікації, клінічних виявів та діагностики м'язових дистоній. Проведено диференціацію окремих форм дистонії. Висвітлено міжнародні клініко-діагностичні критерії цього захворювання. Наведено власне клінічне спостереження пацієнтки з м'язовою дистонією. Викладена інформація розширює уявлення про особливості пізньої маніфестації м'язової дистонії.

Ключові слова: м'язова дистонія, клінічні вияви, діагностика.

T. V. MYRONENKO, O. Yu. RYBALKA, M. O. MYRONENKO, I. V. HUBETOVA, M. K. GAIDASH
Lugansk State Medical University

Muscular dystonia.

Analytical review and own clinical observation

The authors summarized the literature on the etiology, pathogenesis, classification, clinics and diagnostics muscular dystonia. The differentiation of the individual forms of dystonia is presented. The international clinical diagnostic criteria for this disease are outlined. As an example, own clinical observation of the patient with muscular dystonia is introduced. The above information expands the idea about the features of muscular dystonia late manifestation.

Key words: muscular dystonia, clinics, diagnostics.