

ЗАТВЕРДЖЕНОнаказом Міністерства охорони здоров'я України
від 13.06.2008 № 317**Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим із дистонією**

Шифр за МКХ-10: G24.0, G24.1, G24.2.

Дистонія – клінічний синдром, що характеризується неритмічними повільними мимовільними рухами в різних частинах тіла, своєрідними змінами м'язевого тону та патологічними позами.

Ознаки та критерії діагностики

Етіологічно дистонію поділяють на первинну (ідіопатичну) дистонію та вторинні дистонічні синдроми, які є проявом інших захворювань (посттравматична, постінсультна, інтоксикаційна).

В залежності від локалізації гіперкінезу розрізняють генералізовані та локальні форми дистонії (спастична кривошия, блефароспазм, пісчий спазм), локальні форми поділяються на фокальні, сегментарні, мультифоальні та гемідистонії.

До ідіопатичної сімейної дистонії належать спадкові форми первинної дистонії та дистонії-плюс.

До ідіопатичної несімейної дистонії належать спорадичні випадки дистоній. За виключенням її найбільш частих випадків – спастичної кривошиї, блефароспазму, рото-лицевої дистонії.

Діагностичними критеріями первинної торсійної дистонії (ТД) є:

1. Початок захворювання в дитячому і підлітковому віці.
2. Поступовий розвиток гіперкінезу без зв'язку з якою-небудь причиною.
3. Поява змін тону та характерних гіперкінезів у носі, рідше в руці, з поступовою повільною генералізацією симптомів.
4. Динамічність гіперкінезів, наявність «парадоксальних» кінезій.
5. Відсутність ознак ураження інших систем НС (пірамідної, мозочкової та інших).
6. Відсутність вогнищевих змін на АКТ / МРТ.
7. Наявність в родині повторних випадків, у тому числі «стертих» форм.
8. Дані молекулярно-генетичного дослідження.

Умови в яких повинна надаватися медична допомога

Неврологічне відділення, при наявності показань до хірургічного лікування - нейрохірургічне відділення.

Діагностика

1. Збір анамнестичних даних, неврологічний та соматичний огляд.
2. АКТ / МРТ головного мозку.
3. Електронейроміографія.
4. Дослідження крові – загальний, біохімічний аналіз, контроль згортання.
5. Визначення групи крові, резус-фактора.
6. Молекулярно-генетичне дослідження.

Лікування**Медикаментозне лікування**

При ригідних формах ТД – препарати левадопи, у деяких випадках доцільна їх комбінація з агоністами дофамінових рецепторів та інгібіторами MAO B.

При гіперкінетичних формах ТД – антидофамінергічні засоби: нейролептики фенотіазинового та бутерофенонового ряду, бензодіазепіни, холінолітики, ГАМК-ергічні засоби, антиконвульсанти.

При фокальних формах дистонії - внутрішном'язеве введення ботоксу.

Хірургічне лікування

Показання:

1. Прогресування хвороби.
2. Мала ефективність або неефективність специфічної медикаментозної терапії, розвиток побічних ефектів від медикаментозного лікування.
3. Прогресуюча соціально-побутова дезадаптація.

Недоцільно проводити хірургічне лікування при незворотних змінах у суглобах та кістках.

Види хірургічного лікування:

1. Стереотаксичні операції: сагітальна таламотомія з деструкцією переднього та заднього вентральних оральних ядер, паллідотомія.
2. Глибинна мозкова електростимуляція внутрішньої блідої кулі – Грі.
3. Периферійна денервація: радикотомія С1-С3 рухових та чутливих корінців спинного мозку та інтрадуральний перетин висхідних гілок додаткового нерву з двох сторін, невротомія додаткового нерву на шиї в комбінації з міотомією кивальних м'язів - за умови, що в структурі торсійної дистонії домінує синдром спастичної кривоший.

Критерії ефективності та очікувані результати

Покращання стану хворого проявляється підвищенням загальної рухової активності, нормалізацією положення тіла або окремого сегменту, регресом явищ гіперкінетичного синдрому, покращанням ходьби, появою здатності до самообслуговування.

Орієнтовна тривалість лікування в стаціонарних умовах складає 10-14 днів. Подальше амбулаторне лікування хворих показане під наглядом невролога. Огляд нейрохірурга після операції – 1 раз на рік.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» Підпис

Є.Г. Педаченко