

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Н.Г. Жукова, О.А. Дружинина,
И.А. Жукова, Н.Г. Катаева, М.А. Титова

ЦЕРВИКАЛЬНАЯ ДИСТОНИЯ: ДВИГАТЕЛЬНЫЕ И НЕМОТОРНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Учебное пособие
рекомендовано Координационным советом по области образования
«Здравоохранения и медицинской науки» ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени
И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации,
№ регистрации 1577 от 16.12.2021

ТОМСК
Издательство СибГМУ
2021

УДК 616.8-009.293(075.8)
ББК 56.127,424я73
Ц 417

ISBN 978-5-98591-150-3

Авторы:

Н.Г. Жукова, О.А. Дружинина,
И.А. Жукова, Н.Г. Катаева, М.А. Титова

Цервикальная дистония: двигательные и немоторные проявления: учебное пособие / Н.Г. Жукова [и др.]. –
Ц 417 Томск: Изд-во СибГМУ, 2021. – 71 с.

Представлена информация о современных подходах к диагностике, проведению дифференциального диагноза, лечения и реабилитации пациентов с цервикальной дистонией.

Учебное пособие написано в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования и предназначено для студентов, обучающихся по основным профессиональным образовательным программам высшего образования – программам специалитета по специальностям: лечебное дело, стоматология, а также для врачей общей практики, неврологов, терапевтов.

УДК 616.8-009.293(075.8)
ББК 56.127,424я73

Рецензенты:

И.А. Грибачева – д-р мед. наук, профессор кафедры неврологии ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства Здравоохранения Российской Федерации (г. Новосибирск).

Н.Ф. Мирютова – д-р мед. наук, профессор, руководитель неврологического отделения Филиала ТНИИКиФ ФГБУ СибФНКЦ ФМБА России (г. Томск).

Утверждено и рекомендовано к печати учебно-методической комиссией лечебного факультета ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России (протокол № 6 от 19.10.2021 г.).

ISBN 978-5-98591-150-3

© Н.Г. Жукова, О.А. Дружинина,
И.А. Жукова, Н.Г. Катаева, М.А. Титова, 2021
© Макет издательства СибГМУ, 2021

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
1. ПОНЯТИЕ О ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ.....	5
1.1. Эпидемиология	5
1.2. Этиология, патогенез.....	5
2. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ	
ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ, ДИАГНОСТИКА	7
2.1. Классификация.....	7
2.2. Особенности двигательных проявлений.....	9
2.3. Немоторные проявления	10
2.4. Диагностика.....	13
2.5. Дифференциальный диагноз	15
3. ЛЕЧЕНИЕ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ	16
ВЫВОДЫ.....	19
КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ	20
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ	26
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ.....	33
ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ.....	36
ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ.....	37
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	38
СПИСОК ИСТОЧНИКОВ.....	39
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА	41
ПРИЛОЖЕНИЯ.....	42

ВВЕДЕНИЕ

Цервикальная дистония (ЦД) относится к двигательным расстройствам нервной системы и является наиболее распространенной формой локальной мышечной дистонии. Заболевание характеризуется многообразием проявлений в клинической картине. Наличие выраженного фенотипического полиморфизма приводит к некорректной диагностике, удлинению сроков верификации диагноза, несвоевременно начатой терапии, прогрессированию заболевания и, в конечном итоге, инвалидизации пациентов.

Для ЦД характерны насильственные, болезненные сокращения мышц шеи, которые формируют патологические положения головы и/или шеи и значительно нарушают функции вовлеченной области. Наиболее часто в патологический процесс вовлекаются *m. splenius (capitis, cervicis)*, *m. sternocleidomastoideus*, *m. levator scapulae*, *m. trapezius*, *m. semispinalis*, *m. m. scalenus*. В связи с прогрессированием заболевания происходит нарушение топографических взаимоотношений между этими гипертрофированными мышцами и с пролегающими рядом кровеносными сосудами, нервными стволами. По мере прогрессирования болезни в патологический паттерн могут вовлекаться новые группы мышц.

ЦД чаще всего является самостоятельным заболеванием, но также она может проявляться в рамках сегментарной формы или генерализованной мышечной дистонии.

Средний возраст дебюта ЦД приходится на наиболее трудоспособный и социально активный период жизни – у мужчин 40 [29; 53] лет, а у женщин – 44 [34; 55]. Хроническое течение и прогрессирование заболевания приводит к социальной дезадаптации и инвалидизации больных с прекращением трудовой деятельности на 10 лет раньше, по сравнению с общей популяцией. Это дает предпосылки для возникновения важных медико-социальных вопросов и демонстрирует актуальность данной патологии.

1. ПОНЯТИЕ О ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ

1.1. Эпидемиология

Эпидемиологические данные на сегодняшний день остаются неполными и противоречивыми. Это объясняется отсутствием единых критериев применяемой методологии, а также трудностями в диагностике заболевания. В общей популяции ЦД регистрируется в 1,2–8,89 случаев на 100 тыс. населения. Также известно, что среди двигательных нарушений нервной системы ЦД находится на третьем месте после эссенциального тремора и болезни Паркинсона. Среди пациентов с ЦД отмечается преобладание лиц женского пола, в соотношении 2,9:1.

1.2. Этиология, патогенез

По этиологии выделяют первичную и вторичную формы ЦД:

- 1) первичная характеризуется наличием патологической установки головы и шеи, являющейся единственным и ведущим симптомом;
- 2) вторичная проявляется в рамках других заболеваний: гепатоцеребральной дистрофии, пантотенаткиназы-ассоциированной нейродегенерации (РКАН), образованиях задней черепной ямки и вентрикулярной области, болезни Гентингтона, сосудистых и других.

Патофизиологические пути развития ЦД до сих пор остаются до конца неизученными. Были рассмотрены ряд теорий: психогенная, инфекционная, периферическая, которые впоследствии показали свою недостаточность.

В 1989 г. учеными (L. Ozelius с соавторами) был картирован патологический ген в локусе DYT1 (9 хромосома), что послужило дальнейшему изучению вопроса о генетической природе дистонии. В настоящее время описано более 20 форм с менделевским наследованием, в результате чего Международной организацией по изучению генома человека (The Human Genome Organisation, HUGO) принята классификация генетических форм мышечных дистоний (приложение 1).

На сегодняшний день активно рассматривается вопрос соматосенсорных нарушений в развитии ЦД. Так выявлено, что у больных с ЦД в 2 раза снижен порог болевой чувствительности, что в клинической картине проявляется выраженным болевым синдромом. Также известно, что сенсорные нарушения в виде боли, чувства дискомфорта/напряжения в шейном отделе позвоночника, могут проявляться за несколько лет до дебюта двигательных расстройств. Ряд исследований продемонстрировал дисфункцию вибрационной и мышечно-суставной чувствительности, изменение порога дискриминационной чувствительности и чувства положения в пространстве.

Есть данные о заинтересованности мозжечка при ЦД. Так было выявлено снижение плотности клеток Пуркинье в коре мозжечка при ЦД; снижение активности натриевых каналов, приводящих к дисфункции клеток Пуркинье; наличие дефекта в ганглио-таламо-кортикальном пути и в мозжечково-таламо-кортикальном пути.

Другие работы показывают вовлеченность в патологический процесс вестибулярного и зрительного аппарата. Продемонстрировано участие ядра Кахаля (*n. interstitialis*), вестибулярных ядер и проприорецепторов мышц шеи в управлении положения головы. Также установлено, что дизрегуляция окуло-цефалических и шейно-тонических рефлексов приводит к нарушению зрительно-пространственного восприятия оси тела и к патологической установке головы.

Таким образом, для ЦД характерна мультифакториальная природа, в основе которой лежит генетическая, панцеребральная и периферическая дисфункции, в результате чего дистонический гиперкинез имеет сложную, многообразную клиническую картину.

2. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ, ДИАГНОСТИКА

2.1. Классификация

В определении вида дистонической позы применяют классификацию, предложенную проф. Г. Райхелем в 2009 г. Согласно данной концепции «*col-sar*» ротацию/наклон головы определяют по отношению к шее, а шеи- по отношению к туловищу. Таким образом, по *клиническому паттерну* выделяют:

- 1) тортиколлис/тортикапут – ротация шеи/ головы к плечу (рис. 1);
- 2) латероколлис/латерокапут – наклон шеи / головы к плечу (рис. 2);
- 3) ретроколлис/ретрокапут – запрокидывание шеи/головы кзади (рис. 3);
- 4) антероколлис/антерокапут – наклон шеи /головы вниз с приведением подбородка к груди (рис. 4);
- 5) шифт (сагиттальный, латеральный) – смещение головы/шеи относительно сагиттальной и горизонтальной линии (рис. 5–6).

Также выделяют правостороннюю и левостороннюю формы ЦД, в зависимости от стороны поворота подбородка к соответствующему плечу.



Рис. 1. Правосторонний тортиколлис



Рис. 2. Левосторонний латероколлис



Рис. 3. Ретроколлис



Рис. 4. Антероколлис
(Фото Коненко А.Н. Особенности клинической картины и Ботулинотерапии цервикальной дистонии с дистоническим тремором головы: дис... канд. мед. наук.– Санкт-Петербург, 2018 – 146 с.).



Рис. 5. Сагиттальный шифт



Рис. 6. Латеральный шифт

По степени тяжести ЦД выделяют:

1 степень – кривошея появляется только при нагрузках и поддается контролю;

2 степень – вертикальное удержание головы и/или шеи возможно на непродолжительное время, а для возврата головы в нейтральное положение используются сенсорные трюки;

3 степень – голова и/или шея вертикализируются только с помощью корригирующих жестов. Возникают значительные трудности в бытовой, профессиональной и социальной деятельности;

4 степень – стойкое патологическое положение головы и/или шеи, при котором сенсорные жесты неэффективны, приводящее к инвалидизации больных.

Данную классификацию предложил Э.И. Кандель в 1981 г., и она до сих пор применяется во врачебной практике поскольку является достаточно простой в использовании. Однако на сегодняшний день, согласно Клиническим рекомендациям, целесообразно применение шкалы TWSRS (приложение 3), которая позволяет комплексно подойти к оценке тяжести ЦД с определением степени выраженности гиперкинеза, боли и социальной дезадаптации.

2.2. Особенности двигательных проявлений

Наиболее частым вариантом патологического паттерна ЦД является тортиколлис, выявляемый в 48% случаев, и латероколлис – 34%, при этом, правосторонняя форма присутствует у 44% пациентов, а левосторонняя – у 40%.

ЦД в 84,2% случаев проявляется в виде изолированной формы. Однако у 16% пациентов ЦД комбинируется с дистонией соседней области: чаще с одной (блефароспазмом или оромандибулярной дистонией), чем с двумя, в соотношении 1,4:1.

Установлено, если в клинической картине у пациентов с ЦД присутствует антероколлис или антерокапут, ретроколлис или ретрокапут, либо один из патологических вариантов шифта, то тяжесть клинических проявлений и степень нетрудоспособности у них будут более выражены, чем у пациентов с латероколлисом и тортиколлисом (по шкале TWSRS). Вероятно, данный факт связан со сложным взаимодействием вовлеченных мышц шеи в эти патологические паттерны, а также с трудностями, возникающими у этих больных, в социально-профессиональной адаптации.

У 85% пациентов ЦД сочетается с дистоническим тремором головы и/или рук, а у 15% – с миоклониями мышц шеи.

Анализ феноменологии дистонического гиперкинеза у пациентов с ЦД показал, что для облегчения степени выраженности патологической установки головы и/или шеи 92% пациентов применяют сенсорные трюки; 59% – парадоксальные кинезии; 37% – используют алкоголь.

2.3. Немоторные проявления

Недвигательные проявления занимают важное место в клинической картине ЦД, значимо ухудшая физические и психологические аспекты жизни этих больных, в связи с их высокой частотой встречаемости и существенной степенью проявлений.

К немоторным состояниям относят: боль, тревожно-депрессивное расстройство, астению, нарушения сна, когнитивные изменения. У больных с ЦД боль встречается в 98% случаев, астенический синдром – 90%, нарушение сна – 81%, низкое качество сна – 80%, тревога – 76%, депрессивное расстройство – 47%.

Боль – одна из основных причин обращения пациентов за медицинской помощью. На приеме у врача, большинство пациентов жалуются именно на болезненность и в меньшей степени на патологическую установку головы и/или шеи.

Одной из причин развития болевого синдрома является миофасциальный синдром, раздражение болевых рецепторов околоуставных структур, компрессия нервных стволов спазмированными мышцами, а также присутствующий нейропатический компонент. В настоящее время болевой синдром рассматривается с позиции сенсорной дисфункции. Так было выявлено, что у больных с ЦД имеется изменение возбудимости афферентных потоков, в результате чего происходит аберрация процесса обработки болевого импульса.

Интенсивность боли у пациентов с ЦД варьирует в диапазоне от умеренной степени до выраженной, по шкале ВАШ средний балл составляет $5,64 \pm 2,34$, без достоверной разницы между мужчинами и женщинами.

Астения характеризуется патологической истощаемостью нервно-психических процессов в результате изменения их тонуса, а также функциональной недостаточностью ретикулярной формации и

зрительных бугров (Thalamus), которые являются восходящей активирующей системой мозга (Reticular Activating System), участвующей в управлении координации осознанных движений, а также в психофизической активности.

Астенический синдром занимает второе место по частоте встречаемости среди немоторных проявлений ЦД. На приеме у врача пациенты, как правило, предъявляют многочисленные неспецифические жалобы, которые легли в основу диагностических критериев астении: 1) постоянное чувство слабости и повышенной утомляемости после физической или умственной нагрузки, не зависящее от их интенсивности; 2) не менее двух симптомов из нижеперечисленных: головная боль, головокружение, нарушение сна, раздражительность, вегетативные проявления (диспепсические расстройства, тахикардия и другие), миалгии. Эти проявления клинически значимы, поскольку ухудшают качество жизни пациентов с дистонией.

У большинства пациентов с ЦД выраженность астении находится в диапазоне от легкой до средней степени (при оценке по шкале ШАС, прил. 6). При этом у женщин с ЦД астения протекает достоверно тяжелее, чем у мужчин. Также было выявлено, что у женщин с ЦД формируются более выраженные общая, физическая астения, снижение повседневной активности, а у мужчин – общая и физическая астения (при оценке по шкале MFI – 20, прил. 5). Повышенная истощаемость и депривация продуктивной деятельности у больных с дистоническим гиперкинезом, вероятно, связаны с патогенетическими механизмами основного заболевания, которые приводят к нарушениям функции энергетической саморегуляции и адаптивного поведения.

Нарушения сна. Причины расстройства сна у пациентов с ЦД остаются обсуждаемыми. Есть данные исследований о возможной вторичности диссомнии. Было продемонстрировано, что нарушения сна напрямую зависят от депрессивного состояния пациента, чем от выраженности гиперкинеза.

Одной из актуальных причин приводящей к диссомнии является формирование вторичных эффектов препаратов, которые назначаются пациентам с ЦД: бензодиазепины, антидепрессанты, антихолинергические препараты, агонисты ГАВА_B-рецепторов (баклофен). Известно, что побочное действие бензодиазепинов проявляется в виде утренней сонливости, из-за депривации фазы медленного сна. Также для этого класса характерен «синдром отмены» (rebound effect). Пре-

параты бензодиазепинового ряда, влияя на ГАМК-А рецепторы, способствуют гиперполяризации мембраны нейронов префронтальной коры, таламуса, гипоталамуса, лимбической системы (в результате открытия хлорных-каналов и повышенного поступления хлора в клетку), что приводит к торможению «возбуждающих» медиаторов (глутамата, ацетилхолина), в то время как отмена бензодиазепа приводит к резкому увеличению их действия (возбуждающих нейромедиаторов) с последующим развитием побочных «класс-эффектов», к которым относятся и диссомния. Также в литературе описаны дозозависимые побочные эффекты антидепрессантов, влияющие на качество сна. Так, СИОЗС (селективные ингибиторы обратного захвата серотонина) уменьшают фазу быстрого сна у пациентов с депрессией и в группе контроля. Подобных исследований у пациентов с ЦД не проводилось, но учитывая, высокую распространенность аффективных расстройств при ЦД, нельзя исключить ответственность антидепрессантов за снижение качества сна и у пациентов с дистоническим гиперкинезом.

Ряд авторов (L. Avanzino, 2010 г., S.R. Eichenseer, 2014 г. и др.) в своих исследованиях рассматривали непосредственную степень влияния дистонического моторного компонента на развитие диссомнии, однако результаты показали отсутствие прямой зависимости. Также было установлено, что после уменьшения выраженности гиперкинеза, на фоне проведения ботулинотерапии, качество сна пациентов не улучшалось. Исследование S. Paus (2011) выявило дополнительные факторы риска развития диссомнии у пациентов с ЦД – бруксизм и женский пол. Проведенное исследование Дружининой О.А. (2020) показало, что у 8 пациентов из 10 формируется плохое качество сна и дневная сонливость. При этом у женщин с ЦД качество сна достоверно хуже, чем у мужчин с этим дистоническим гиперкинезом.

Тревожно-депрессивное расстройство. Многочисленными исследованиями подтверждается предрасположенность пациентов с ЦД к тревожно-депрессивным и обсессивно-компульсивным расстройствам, однако их корреляция с тяжестью дистонического гиперкинеза недостаточно ясна и остается обсуждаемой.

Тревога у пациентов с ЦД встречается в 76% случаев, депрессия – в 47% и у большинства больных формируется нарушение от средней до клинически выраженной степени. У женщин с ЦД тревога и депрессия протекают достоверно более тяжелее, чем у мужчин с ЦД. Данный факт можно объяснить наличием индивидуально-психологических особенностей у женщин, если рассматривать тревожность в рамках

преморбидной характеристики. Однако на сегодняшний день в патогенезе развития психоневрологических нарушений у пациентов с ЦД обсуждается роль дисфункции обмена нейротрансмиттеров, в частности дофамина как важного модулятора активности базальных ганглиев, а также рассогласованности в корково-лимбо-стриарной системе.

Качество жизни. Немоторные состояния являются неотъемлемой частью клинической картины ЦД и существенно ухудшают качество жизни этих больных. Так оценка шкалы SF-36 (приложение 8) показала, что у пациентов с ЦД медиана физического компонента здоровья составляет 36,6 [31,3; 46,1] баллов, а психологического – 38,1 [32,5; 46,0], из 100 максимальных баллов, что соответствует пониженному качеству жизни.

Однако у женщин с ЦД, по сравнению с мужчинами, достоверно более выражены ограничения по выполнению физических нагрузок, более низкая степень общественной активности (в которую входит общение с членами семьи, друзьями, коллегами); женщины с ЦД в большей степени чувствуют себя утомленными и обессиленными и имеют депривацию положительных эмоций.

Исследование Дружининой О.А. (2020) показало влияние немоторных состояний на качество жизни больных с ЦД: боль, астения, тревога, депрессия имели достоверную прямую корреляцию с общим физическим и психическим здоровьем. Автором было продемонстрировано, что немоторные состояния вносят существенный вклад в клиническую картину ЦД.

Таким образом, немоторные проявления при ЦД представлены широким спектром сенсорных, психиатрических, адаптационных нарушений, приводящих к снижению качества жизни этих больных.

2.4. Диагностика

В Европейских и Российских рекомендациях подчеркивается, что дистония диагностируется клинически – уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1). Генетическое тестирование выполняется только при подозрении на наследственный характер первичной дистонии и при планировании оперативного лечения – глубокой стимуляции мозга (Deep Brain Stimulation, DBS) пациентам с сегментарной и генерализованной дистонией. Инструментальная диагностика проводится только при подозрении на вторичный характер дистонии. Также, при лечении пациентов с ЦД

необходимо документирование клинических проявлений: видео- и фоторегистрация, оценка клинических проявлений по стандартным оценочным шкалам (TWSTRS, Tsui) – уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).

Диагноз ЦД основывается на выявлении *дистонической позы* и *специфических признаков* заболевания, таких как:

- 1) дистоническое положение головы и/или шеи;
- 2) наличие дистонии действия. Пациенты испытывают затруднения при вертикализации головы и шеи, но свободно выполняют другие движения, где задействованы те же мышцы;
- 3) взаимосвязь выраженности гиперкинеза со статическими нагрузками: усиление при передвижении и стоя, ослабление в положении лежа;
- 4) корреляция с психоэмоциональным состоянием, временем суток и алкоголем: возрастание симптомов при повышении нагрузок эмоционального характера; ослабление гиперкинеза после сна и приема малых доз алкоголя;
- 5) **корректирующие приемы**, уменьшающие выраженность патологической позы. **Корректирующие жесты** имеют самый разнообразный характер, например, прикосновение рукой к нижней части лица, касание затылком стены, поднятии руки над головой, ношение сумки на плече и др. Они объясняются тем, что при тактильной стимуляции изменяется проприоцептивная обратная связь с активацией мышц-антагонистов и возникает потенциал для модуляции дистонической позы. Однако известен факт, что пациенты с ЦД также используют «воображаемые трюки» - когда достаточно лишь представить сенсорный жест для уменьшения выраженности дистонического гиперкинеза. Но по мере прогрессирования заболевания эффективность корректирующих жестов уменьшается;
- 6) **парадоксальные кинезии** – смена стереотипного движения, приводящая к уменьшению выраженности дистонического гиперкинеза. Так, например, вождение автомобиля, хождение спиной вперед, бег, работа за компьютером облегчают возвращение головы в «нейтральное» положение. У некоторых больных этот феномен столь выражен, что у окружающих, а также у врача, может возникнуть подозрение на симуляцию гиперкинеза;

- 7) спонтанные ремиссии – временное исчезновение или уменьшение клинических проявлений заболевания. Регистрируется в 20–30% случаев и может длиться до 6 месяцев;
- 8) инверсия, проявляющаяся изменением стороны разворота/наклона головы и/или шеи;
- 9) динамичность характеризуется трансформацией вариантов ЦД со сменой патологического паттерна, а также сторонности процесса.

2.5. Дифференциальный диагноз

При верификации ЦД следует исключить ряд заболеваний, которые могут маскироваться под данную патологию:

- 1) неопластический процесс (саркома кивательной мышцы, образования в задней черепной ямке, «высокая» спинальная опухоль);
- 2) ортопедические заболевания (подвывих в атланта-акципитальном суставе, синдром Клиппеля–Вейля, патологические переломы);
- 3) патология со стороны глаз (недостаточность отводящего и других глазодвигательных нервов, нистагм, страбизм, лейкома, катаракта);
- 4) патология со стороны внутреннего уха (лабиринтит, головокружения);
- 5) миопатический синдром;
- 6) оссифицирующий миозит шейной мышцы/фиброматоз кивательной мышцы;
- 7) поражение n. accessorius – добавочного черепно-мозгового нерва;
- 8) синдромом Сандифера (желудочно-пищеводный рефлюкс);
- 9) «психогенная кривошея».

4. ЛЕЧЕНИЕ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ

Лечение ЦД до сих пор остается недостаточным. Основной целью терапии является достижение устойчивой клинической ремиссии и социально-профессиональной активности.

В 2011 г. Европейская федерация неврологических обществ (European Federation of Neurological Societies, EFNS) рекомендовала *ботулинический токсин* для лечения ЦД как препарат первой линии, класс рекомендации А.

Для проведения ботулинотерапии (БТ) применяются:

1) онаботулотоксин А (Ботокс, 1994); 2) аботулотоксин А (Диспорт, 1999); 3) инкоботулотоксин А (Ксеомин, 2008); 4) Лантокс (2008); 5) Релатокс (2012), в которых содержится ботулинический нейропротеин (ботулотоксин типа А, БТА), реализующийся как периферический миорелаксант.

Изученные фармакодинамические аспекты БТА заключаются в прямом ингибировании нейротрансмиттера – ацетилхолина в мионевральном синапсе с последующим снижением холинергической активности и расслаблением инъецируемой мышцы, что в последующем проявляется как увеличение амплитуды движений в шее. Также установлено ингибирующее действие БТА гамма-мотонейронов с развитием релаксации интрафузальных волокон мышечного веретена, клинически проявляющимся в виде уменьшения спастичности и боли

Миорелаксирующий эффект после введения БТА развивается, как правило, от одной до нескольких недель, а длительность сохраняется в среднем 3,5 месяцев. Повторные инъекции БТА проводятся 3–4 раза в год, в зависимости от степени выраженности ЦД. К настоящему времени накоплен существенный опыт эффективного проведения БТ. Современная стратегия лечения ЦД придерживается подхода проведения БТ «по потребности», когда при уменьшении лечебного эффекта от предшествующего БТА проводится очередной курс без ожидания «фиксированных интервалов».

При проведении БТ 98% пациентов отмечают купирование или выраженное уменьшение боли в мышцах шеи; 92% – увеличение/облегчение подвижности и вертикализации головы и шеи; 63% – уменьшение дрожания головы.

Побочные эффекты, по данным литературы, чаще проявляются в виде дисфагии (10–15%), слабости мышц шеи (8%), цервикалгии (8%), астенического синдрома (5%), ксеростомии (2%), сомноленции (2%), краниалгии (2%). Накопленный опыт показывает, что для результативного проведения ботулинотерапии необходимо брать во внимание не только выраженность клинических проявлений и состояние пациента, но и расчет адекватной дозы БТА, в соответствии с рекомендациями для каждого применяемого БТА, а также корректное определение мышц-мишеней, с учетом дистонического паттерна. Также для повышения надежности и результативности БТ, процедуру рекомендовано проводить под контролем электромиографии и/или ультразвукового исследования, компьютерной томографии.

Учитывая высокую терапевтическую эффективность и низкий риск развития побочных эффектов, у пациентов с ЦД сохраняется высокая приверженность к БТ.

Однако применяемые схемы БТ, которые на сегодняшний день являются основным «рутинным» видом лечения дистонии, не всегда приводят к полноценному эффекту и удовлетворенности результатом как со стороны врача, так и пациента, поскольку, как правило, ориентированы только на физическую составляющую общего здоровья. Таким образом, очевидна необходимость применения мультимодального подхода для эффективной терапии ЦД.

Хирургические методы лечения имеют класс рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2). Различные техники оперативного вмешательства: селективная денервация кивательных мышц, невролиз добавочного нерва, ризотомия, DBS лишь отчасти уменьшают выраженность гиперкинеза, а у большинства больных оказываются вовсе не эффективными.

Медикаментозная коррекция – класс рекомендаций D (уровень достоверности доказательств – 4). Необходимость коррекции немоторных симптомов ЦД пероральными препаратами остается на сегодняшний день обсуждаемой. Слепые, рандомизированные, плацебо-контролируемые исследования в этой области, демонстрирующие свой терапевтический эффект, не проводились. Напротив, имеются данные, что нейролептики или антидепрессанты из группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина могут провоцировать развитие вторичных экстрапирамидных синдромов и, следовательно, могут ухудшать течение ЦД.

Реабилитационные программы для пациентов с ЦД рекомендовано проводить в сочетании с БТ, являющимся базовым лечением. Применяют: терапию биологической обратной связи, метод транскраниальной электростимуляции, кинезиотейпирование. Также хорошо себя зарекомендовали методики, основанные на окулоцефалических и вестибулоспинальных рефлексах, которые стимулируют функцию равновесия и ходьбы. Все эти виды терапии имеют патогенетическое обоснование и направлены на сенсомоторное «перепрограммирование».

Таким образом, для эффективного лечения необходимо планирование комплексной терапевтической тактики, ориентированной не только на коррекцию дистонического гиперкинеза, но и на гармонизацию психосоматического состояния пациентов. Важным этапом в лечебно-диагностическом процессе ЦД, наряду с ботулинотерапией, является своевременное выявление немоторных состояний, а при выявлении нарушений – их коррекция. Именно мультимодальный подход дает возможность оказать пациентам с ЦД всестороннюю, качественную, высокоэффективную медицинскую помощь, нацеленную на достижение улучшения качества жизни, что соответствует Российским рекомендациям и определению «качества жизни» Всемирной Организацией Здравоохранения.

ВЫВОДЫ

1. Среди пациентов с ЦД отмечается преобладание лиц **женского** пола.
2. Манифестация чаще в **социально активном и работоспособном** возрасте независимо от пола.
3. Проявляется чаще в виде **изолированной** клинической формы по типу **тортиколлеса и латероколлеса**.
4. Характерно наличие **специфических феноменов** (корректирующие жесты, парадоксальные кинезии, инверсия сторонности процесса), как у мужчин, так и женщин, не зависящих от клинических вариантов двигательных патологических паттернов.
5. У мужчин и женщин с ЦД достоверно **часто** регистрируются выраженные **немоторные нарушения**: болевой синдром; астения; диссомнии; плохое качество сна; тревожное расстройство и депрессия, ухудшающие качество жизни этих пациентов.
6. **У женщин более тяжело** протекают астения, тревога, депрессия, хуже качество ночного сна, по сравнению с мужчинами с ЦД.
7. В диагностике и лечении ЦД целесообразен **мультимодальный подход**, направленный на выявление и коррекцию, как двигательных нарушений, так и немоторных состояний.

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Клинический случай № 1

Пациентка В., 1951 года рождения, проживающая в г. Искитиме Новосибирской области. Основной диагноз: Цервикальная дистония 3 степени тяжести, левосторонний тортиколлис, выраженный болевой синдром, дистонический тремор головы по типу «нет-нет».

Пациентка предъявляет жалобы на выраженную боль в шейном отделе позвоночника (ВАШ 7 баллов), дрожание головы по типу «нет-нет».

Anamnesis vitae: семейное положение – вдова; имеет средне-специальное образование; характер работы в течение жизни был связан с административным видом деятельности, работает по настоящее время секретарем-референтом. В анамнезе – у отца дрожание головы, определялся легкий наклон головы (на фотографиях), имел контузию во время Великой отечественной войны, лечение по гиперкинезу не получал.

Anamnesis morbi: с 2010 г., в возрасте 59 лет, появился тремор головы по типу «нет-нет», по поводу которого за врачебной помощью не обращалась. В 2016 г., в возрасте 65 лет, появилась боль в шейном отделе позвоночника, и в этом же году пациентка обратила внимание на непроизвольный разворот головы к левому плечу. В связи с нарастающим и продолжительным болевым синдромом в области шеи впервые обратилась к врачу в 2016 г. С 2016 г. (возраст 65 лет) до 2018 г. (возраст 67 лет) пациентка наблюдалась в поликлинике по месту жительства со следующими диагнозами: хроническая цервикалгия на фоне остеохондроза шейного отдела позвоночника; эссенциальный тремор. Назначаемое лечение (НПВС, миорелаксанты, массаж, физиопроцедуры, иглорефлексотерапия) – без положительного эффекта. В динамике отмечалось прогрессирование болевого синдрома и насильственного разворота головы. Диагноз цервикальной дистонии был выставлен в 2018 г. неврологом Областного центра экстрапирамидных нарушений г. Новосибирска. Причину развития заболевания пациентка связывает с продолжительной статической нагрузкой на шейный отдел позвоночника в результате профессиональной деятельности (длительная работа за печатной машинкой, затем за компьютером).

Status neurologicus: сознание ясное, положение активное, ориентирована в месте, времени и собственной личности. Со стороны черепных нервов патологии не выявлено. Сила в конечностях достаточная, одинаковая с обеих сторон. Мышечный тонус не изменен. Чувствительных расстройств не выявлено. Сухожильные рефлексы симметричные. Положительный рефлекс Маринеску–Радовичи. В пробе Ромберга устойчива. Координационные пробы выполняет удовлетворительно с обеих сторон.

Status locales: Патологическая установка головы в виде левостороннего тортиколла: голова и шея с разворотом влево 1/2 диапазона от средней линии (при измерении гониометром $\approx 47^\circ$), подбородок направлен к левому плечу. Гиперкинез усиливается при ходьбе, статических и психоэмоциональных нагрузках. Объем движений в шейном отделе значительно ограничен при повороте головы вправо. При пальпации: мышцы шеи болезненные, гипертрофированы, отмечается значительное напряжение задней группы и кивательной мышцы справа. Положительный феномен «ночного сна» – после пробуждения отмечает уменьшение тремора, легче вертикализировать голову. Отмечает, что прием алкоголя в малых дозах также уменьшает степень выраженности тремора и насильственного разворота головы влево. Присутствуют корригирующие жесты в виде прикосновения рукой к нижней части лица и прикосновения затылком о стену, уменьшающие гиперкинез. Имеется дистонический тремор головы: постурально-кинетический, позиционно-чувствительный (усиливающийся при вертикализации головы), нерегулярной амплитуды и частоты, по типу «нет-нет», проходящий во сне. Оценка по шкале TWSTRS (Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale) – 54 балла (из 85 баллов).

Данные дополнительных методов обследования: МРТ головного мозга: МР-данных за наличие изменений очагового характера в веществе мозга не выявлено. МРТ шейного отдела позвоночника: МР-картина дистрофических изменений шейного отдела позвоночника (остеохондроз); дорзальные экструзии С3-С7 дисков, протрузии С7-Th1 диска; спондилоартроз на уровне С2-Th1 сегментов. Задние остеофиты тел С2-С7 позвонков.

Данное наблюдение представлено с целью интерпретации диагноза ЦД, основываясь на клинических аспектах и демонстрации феноменологии дистонических гиперкинезов.

Клинический случай №2

Пациентка М., 1950 года рождения, проживающая в г. Новосибирске. Основные жалобы на выраженную боль (ВАШ 7 баллов) в области шейного отдела позвоночника, тянущего и сжимающего характера, распространяющуюся на область затылка и межлопаточную область; дрожание головы; насильственный наклон головы вправо.

Anamnesis vitae: семейное положение – разведена; имеет высшее педагогическое образование, в настоящее время работает в сфере средств массовой информации. Семейный анамнез по экстрапирамидной патологии не отягощен. Из сопутствующих заболеваний имеет гипертоническую болезнь в стадии компенсации, получает гипотензивную терапию, переносит удовлетворительно.

Anamnesis morbi: с 2008 г., в возрасте 58 лет, появилось дрожание головы, по поводу которого наблюдалась у невролога по месту жительства с диагнозом: эссенциальный тремор, спорадическая форма. Из медикаментозной терапии получала бензодиазепин (таб. клоназепам) 0,001 мг на ночь и γ -амино- β -фенил-масляную кислоту гидрохлорид (таб. фенибут) 500 мг в сутки. Положительного эффекта от проводимой терапии не отмечала. Клиническая картина постепенно прогрессировала в виде нарастания боли и ограничения объема движений в шее, усиления тремора головы. С 2009 г., в возрасте 59 лет, заметила насильственный наклон головы вправо. В 2010 г., в возрасте 60 лет, после консультации специалистом Областного центра экстрапирамидных нарушений г. Новосибирска (далее Центр) был выставлен основной диагноз: Цервикальная дистония 3 степени тяжести, правосторонний латероколлиз, выраженный болевой синдром (7 баллов по ВАШ), дистонический тремор головы по типу «нет-нет».

Status neurologicus: сознание ясное, положение активное, со стороны черепных нервов без патологии. Парезов нет, мышечный тонус не изменен, чувствительность сохранена, сухожильные рефлексy живые. Положительный симптом орального автоматизма Маринеску–Радовичи. Координационные пробы выполняет, в позе Ромберга устойчива.

Status locales: патологическая установка головы в виде правостороннего латероколлиса (голова и шея наклонены к правому плечу, при измерении гониометром угол отклонения от средней линии $\approx 40^\circ$), значительное ограничение объема движений при наклоне головы влево. Мышцы шеи при пальпации напряженно-болезненные (больше задняя группа справа). Имеется дистонический тремор головы по типу «нет-

нет». Патологическая поза и дрожание головы усиливаются при статических и эмоциональных нагрузках. Отмечает уменьшение напряжения в шее и уменьшение тремора при прикосновении рукой к нижней части лица и затылком о твердую вертикальную поверхность (стена, поручень в автобусе). Парадоксальные кинезии и реакция на алкоголь не выявлены. Имеет 2 группу инвалидности с 2010 г. (признана инвалидом в возрасте 60 лет). Оценка по шкале TWSTRS 59 балла (из максимальных 85 баллов). С 2010 г., в возрасте 60 лет, с целью лечения ЦД получает ботулинотерапию 1 раз в 3 месяца, отмечает положительный эффект в виде уменьшения наклона головы и выраженности болевого синдрома, уменьшения тремора головы.

В 2015 г. (возраст 65 лет), после очередной консультации неврологом Центра перед проведением ботулинотерапии была отмечена смена сторонности патологического паттерна: голова наклонена к левому плечу \approx на 20° , наклон головы вправо ограничен. Сохранились дистонический тремор головы по типу «нет-нет» и корригирующие жесты. Данный эпизод расценен как феномен инверсии, характерный для ЦД. Лечение ботулиническим токсином типа А продолжено в прежнем объеме, с положительной динамикой. В 2017 г. в возрасте 67 лет, перед очередным курсом ботулинотерапии врачом – неврологом вновь была отмечена инверсия паттерна: наклон головы и шеи вправо, незначительное ограничение объема движений головы влево. При пальпации: задняя группа мышц шеи болезненные, умеренно напряженные (больше справа). Дистонический тремор головы по типу «нет-нет». Положительный феномен корригирующих жестов. Пациентке продолжено проведение ботулинотерапии.

Представленное наблюдение демонстрирует феномен динамичности заболевания в виде вовлечения новых мышц в патологический процесс и как следствие неоднократной смены сторонности паттерна.

Клинический случай № 3

Пациентка Р., 1970 года рождения, проживающая в г. Новосибирске. Anamnesis vitae: разведена, имеет средне-специальное образование, работает индивидуальным предпринимателем в сфере торговли. Сопутствующие заболевания отрицает. В семейном анамнезе: у родной бабушки болезнь Паркинсона, ригидно-дрожательная форма.

Anamnesis morbi: В 2014 г., в возрасте 44 лет появилась постоянная боль тянущего и сжимающего характера в области шейного отдела

позвоночника и затылка; ограничение подвижности в шее, более выраженное при наклоне влево. В этом же году отмечает формирование наклона головы к правому плечу. Пациентка связывает причину развития заболевания с длительной психологической нагрузкой (развод с супругом). С 2014 по 2016 гг. (возраст: с 44 до 46 лет) больная наблюдалась в поликлинике по месту жительства с диагнозом: хроническая цервикалгия на фоне остеохондроза шейного отдела позвоночника. От проводимого лечения эффекта не отмечала. После консультации невролога Областного центра экстрапирамидных нарушений г. Новосибирска (далее Центр) в 2016 г., в возрасте 46 лет, был верифицирован диагноз цервикальной дистонии 3 степени тяжести в виде правостороннего латероколлеса и рекомендовано проведение ботулинотерапии.

При первичном осмотре врачом Центра, в неврологическом статусе патологических отклонений не выявлено: черепные нервы без патологии, объем движений в руках и ногах полный, парезов нет, тонус не изменен, сухожильные рефлексy живые, симметричные, расстройств чувствительности нет, координация не нарушена, в позе Ромберга устойчива, патологических и менингеальных знаков нет.

Status locales: патологическая установка головы в виде правостороннего латероколлеса – наклон головы к правому плечу (при измерении гониометром угол отклонения от средней линии $\approx 30^\circ$), патологическая поза провоцируется постуральными нагрузками; при пальпации – кивательная мышца справа и задняя группа мышц шеи напряжены и болезненны. Уменьшение симптомов отмечает в утреннее время после пробуждения и при горизонтальном положении тела. Имеются корригирующие приемы в виде легкого прикосновения к нижней части лица и ношения сумки на левом плече. Отмечает улучшение вертикализации головы во время плавания в бассейне (положительный феномен парадоксальных кинезий), в связи с чем посещает его регулярно. Оценка по шкале TWRTS (Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale) – 50 баллов (из максимальных 85 баллов).

С 2017 г. пациентка (возраст 47 лет) получала ботулинотерапию, отмечала выраженную положительную динамику в виде купирования болевого синдрома, восстановления объема движений в шее, повышения социальной активности. Результат по шкале TWRTS через 1 месяц после курса ботулинотерапии составил 8 баллов. Из побочных эффектов отмечала легкий дискомфорт в области инъецируемых мышц, который проходил самостоятельно через 7–10 дней от момента введения

ботулинического нейропептида типа А. Длительность медикаментозной ремиссии достигала 4-х месяцев.

В июле 2017 г., в возрасте 47 лет, на очередном приеме у невролога Центра пациентка предъявляла жалобы на боль в шейном отделе позвоночника (ВАШ 6 баллов), ограничение движений шеи вправо, поворот головы влево. В локальном статусе было отмечено изменение патологического паттерна и сторонности: отмечался разворот головы влево $\frac{1}{2}$ диапазона от средней линии, при измерении гониометром угол ротации $\approx 45^\circ$; ограничение объема движений при повороте головы вправо; напряжение и болезненность при пальпации в основном мышц задней группы шеи и правой кивательной мышцы. После неврологического осмотра основной диагноз: Цервикальная дистония 3 степени тяжести, левосторонний тортиколлис, выраженный болевой синдром. Рекомендовано продолжить проведение ботулинотерапии.

Представленное наблюдение демонстрирует явление динамичности ЦД – переход одного варианта патологического паттерна в другой, что является характерным для течения заболевания и объясняет корректировку диагноза, а также подчёркивает эффективность ботулинотерапии при лечении ЦД.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Тема: «ПОНЯТИЕ О ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ»

Выберите один правильный ответ.

1. В СТРУКТУРЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ РАССТРОЙСТВА ДВИЖЕНИЙ ЦЕРВИКАЛЬНАЯ ДИСТОНИЯ ЗАНИМАЕТ МЕСТО
 - 1) первое
 - 2) второе
 - 3) третье

2. ВСЕ АФФЕРЕНТНЫЕ ПУТИ СТРИО-ПАЛЛИДАРНОЙ СИСТЕМЫ ОКОНЧИВАЮТСЯ
 - 1) в ядрах бледного шара
 - 2) в полосатом теле
 - 3) в субталамическом ядре

3. ДЛЯ МИОКЛОНИЧЕСКИХ ГИПЕРКИНЕЗОВ ПРИ МИОКЛО-НУС-ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ ХАРАКТЕРНА
 - 1) стабильность
 - 2) колебание интенсивности по дням
 - 3) колебание интенсивности по месяцам

4. ДЕБЮТ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ПРИХОДИТСЯ НА
 - 1) детский возраст
 - 2) 30–50 лет
 - 3) старше 60 лет

5. ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИЕЙ ЧАЩЕ ВСЕГО БОЛЕЮТ
 - 1) женщины
 - 2) мужчины
 - 3) женщины и мужчины болеют с одинаковой частотой

6. БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА МОЖЕТ ПРОЯВИТЬСЯ СЛЕДУЮЩИМИ СИНДРОМАМИ
 - 1) хореоатетоидным
 - 2) акинетико-ригидным
 - 3) вестибуломозжечковым
 - 4) дендорубральным

7. ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ ТРЕМОР ОБЫЧНО ИМЕЕТ СЛЕДУЮЩИЙ ХАРАКТЕР
 - 1) тремор покоя
 - 2) интенционный
 - 3) постурально-кинетический
 - 4) тремор покоя и интенционный

8. В ОСНОВЕ РАЗВИТИЯ ПЕРВИЧНОЙ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ЛЕЖИТ
 - 1) гибель дофаминергических нейронов, входящих в структуры стриопаллидарной системы
 - 2) декомпенсация цереброваскулярных заболеваний
 - 3) мультифакториальная природа с развитием генетической, панцеребральной и периферической дисфункций
 - 4) дегенеративно-дистрофические заболевания шейного отдела позвоночника

9. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ВРОЖДЕННОЙ ЮНОШЕСКОЙ ТОРСИОННОЙ ДИСТОНИИ (ФОРМА СЕГАВА) ОТЛИЧАЕТСЯ НАЛИЧИЕМ
 - 1) вестибуломозжечкового синдрома
 - 2) акинетико-ригидного синдрома
 - 3) синдрома сенситивной атаксии
 - 4) пирамидно-мозжечкового синдрома

10. НАИБОЛЕЕ ПРЕДСТАВЛЕННОЙ ФОРМОЙ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) тортиколлис
 - 2) латерокапут
 - 3) антероколлис
 - 4) сагиттальный шифт

Тема: «КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ, ДИАГНОСТИКА»

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПОХОДКА ПРИ ПОРАЖЕНИИ ПАЛЛИДО-НИГРАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ
 - 1)спастическая
 - 2)спастико-атактическая
 - 3)гемипаретическая
 - 4)шаркающая, мелкими шажками

2. ДЛЯ ДИСТОНИЧЕСКОГО ГИПЕРКИНЕЗА ХАРАКТЕРНО
 - 1)корректирующие жесты
 - 2)тихая, монотонная речь
 - 3)дистоническое положение головы и/или шеи
 - 4)взаимосвязь выраженности гиперкинеза со статическими и психоэмоциональными нагрузками

3. ДИАГНОЗ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ВЕРИФИЦИРУЕТСЯ НА ОСНОВАНИИ
 - 1)результатов МРТ, выявляющих отложение железа в базальных ганглиях головного мозга («глаз тигра»)
 - 2)клинической картины
 - 3)результата анализа крови, выявляющего снижение уровня церулоплазмина и меди в плазме крови

4. ПРИМЕНЕНИЕ КОРРЕКТИРУЮЩИХ ЖЕСТОВ ПРИ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ
 - 1)не влияет на выраженность гиперкинеза
 - 2)помогает в вертикализации головы и/или шеи
 - 3)ухудшает течение заболевания

5. ПРИ ПОРАЖЕНИИ ПАЛЛИДО-НИГРАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ НАБЛЮДАЮТСЯ
 - 1)гиперкинезы
 - 2)дизартрия
 - 3)скандированная речь
 - 4)мышечная гипертония

- 5) мышечная гипотония
- 6) гипомимия
- 7) интенционный тремор
- 8) ахейрокинез

6. ДЛЯ ПОРАЖЕНИЯ ХВОСТАТОГО ЯДРА ХАРАКТЕРНО

- 1) мышечная гипертония
- 2) мышечная гипотония
- 3) гиперкинезы
- 4) брадикинезия
- 1. гипомимия

7. ДЛЯ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ХАРАКТЕРНО

- 1) дистония действия
- 2) макрография
- 3) атаксия
- 4) уменьшение клинических проявлений при приеме малых доз алкоголя
- 5) спонтанные ремиссии

8. ОСНОВНЫЕ ПРИЗНАКИ ТОРСИОННОЙ ДИСТОНИИ

- 1) «штопорообразный»
- 2) стереотипный
- 3) быстрый
- 4) провоцируется движением
- 5) медленный
- 6) гиперкинез мышц туловища
- 7) гиперкинез мышц конечностей
- 8) червеобразный
- 9) нестереотипный

9. В СТРУКТУРЕ НЕМОТОРНЫХ СОСТОЯНИЙ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ПЕРВОЕ МЕСТО ЗАНИМАЕТ

- 1) тревожно-депрессивное расстройство
- 2) нарушение сна
- 3) когнитивное снижение
- 4) болевой синдром

10. К НЕМОТОРНЫМ ПРОЯВЛЕНИЯМ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ
ДИСТОНИИ ОТНОСЯТСЯ

- 1)тортиколлис
- 2)астению
- 3)сенсорные нарушения
- 4)диссомнию
- 5)дистонический тремор головы
- 6)тревожно-депрессивное расстройство

Тема: «ЛЕЧЕНИЕ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ»

Выберите один правильный ответ.

1. К БЫСТРЫМ ГИПЕРКИНЕЗАМ НЕ ОТНОСИТСЯ
 - 1) гемиспазм лицевой
 - 2) атетоз
 - 3) эссенциальный тремор
 - 4) тики
 - 5) хоря

2. К МЕДЛЕННЫМ ГИПЕРКИНЕЗАМ НЕ ОТНОСИТСЯ
 - 1) атетоз
 - 2) хоря
 - 3) акинетико-ригидный синдром
 - 4) цервикальная дистония
 - 5) писчий спазм

3. БЫСТРЫМИ ГИПЕРКИНЕЗАМИ НЕ СОПРОВОЖДАЕТСЯ
 - 1) хоря Гентингтона
 - 2) синдром Жилия Де Ла Туретта
 - 3) миоклонус-эпилепсия
 - 4) акатизия
 - 5) торсионная дистония

4. ПРИ БОЛЕЗНИ ГЕНТИНГТОНА В ГОЛОВНОМ МОЗГЕ ЧАЩЕ ВСЕГО АТРОФИЧЕСКИЕ УЧАСТКИ ОБНАРУЖИВАЮТСЯ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ КТ ИССЛЕДОВАНИЯ В
 - 1) хвостатом ядре
 - 2) субталамических ядрах
 - 3) черной субстанции
 - 4) подушке зрительного бугра
 - 5) мозжечке
 - 6) черной субстанции

5. ХОРЕЯ ГЕНТИНГТОНА ЧАЩЕ ВСЕГО ДЕБЮТИРУЕТ
 - 1) в первом десятилетии жизни
 - 2) до полового созревания
 - 3) в период полового созревания
 - 4) на третьем десятилетии жизни
 - 5) на четвертом и пятом десятилетии жизни

6. ГЕМИБАЛЛИЗМ ВОЗНИКАЕТ ПРИ ПОРАЖЕНИИ
- 1) хвостатого ядра
 - 2) черной субстанции
 - 3) люисова тела
 - 4) мозжечка
 - 5) красного ядра
7. К ОБЩИМ ХАРАКТЕРИСТИКАМ НЕМОТОРНЫХ СОСТОЯНИЙ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ НЕ ОТНОСИТСЯ
- 1) нередкое проявление до развития двигательных симптомов
 - 2) достоверная корреляция с тяжестью и длительностью дистонического гиперкинеза
 - 3) клинически значимое негативное воздействие на качество жизни больных
 - 4) широкая распространённость
8. НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫМ ЛЕЧЕНИЕМ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ ПРИМЕНЕНИЕ
- 1) биперидена гидрохлорида (акинетон)
 - 2) ботулинического токсина типа А
 - 3) мануальной терапии
 - 4) нейролептиков
9. ЖЕНЩИНА, 57 ЛЕТ, ЖАЛУЮЩАЯСЯ НА СВЕТОБОЯЗНЬ, ОЩУЩЕНИЯ «ПЕСКА» В ГЛАЗАХ, НАПРЯЖЕНИЯ В ОБЛАСТИ ГЛАЗ, УЧАЩЕННОЕ МОРГАНИЕ, СТРАДАЕТ
- 1) конъюнктивитом
 - 2) кератитом
 - 3) невралгией лицевого нерва
 - 4) блефароспазмом
 - 5) тиками
10. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ СЕГАВЫ ПРИМЕНЯЮТ ПРЕПАРАТЫ
- 1) ботулинического токсина типа А
 - 2) L-DOPA (в комбинации с карбидопой)
 - 3) нейролептики
 - 4) холинолитики
 - 5) миорелаксанты

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача 1

Женщина, 55 лет, обратилась к неврологу с жалобами на дрожание рук в покое, периодическое дрожание головы. При опросе пациентки выяснилось, что дрожание беспокоит ее уже 2 года, но усиления симптоматики не отмечается. Подобное дрожание рук и головы было у ее матери. Больная медикаментозного лечения не получала. При неврологическом осмотре отмечено дрожание рук, которое имеет постуральный (усиливается при удерживании позы – пробы на удерживание рук в разных положениях) и динамический характер (усиливается при выполнении пальце-носовой пробы, при наливании воды в стакан и т.д.). Кроме того, у больной имеется дрожание головы. При попытке больной нарисовать спираль отмечаются грубые нарушения почерка. Повышения мышечного тонуса и гипомимии не было выявлено.

1.1. Поставьте диагноз:

- а) болезнь Паркинсона;*
- б) эссенциальный тремор;*
- в) цервикальная дистония с дистоническим тремором головы и рук;*
- г) психогенный тремор;*

1.2. В лечении тремора у этой больной эффективными окажутся:

- а) дофамин-содержащие препараты;*
- б) ботулинотерапия;*
- в) ноотропы;*
- г) гормоны щитовидной железы;*
- д) бета-адреноблокаторы.*

Задача 2

Мужчина, 68 лет, обратился с жалобами на дрожание в ногах, которое возникало при длительном стоянии, а также на чувство неустойчивости. При ходьбе, в положении лежа и сидя дрожание исчезало. В неврологическом статусе рассеянная неврологическая симптоматика. В позе Ромберга отмечается пошатывание, которое не усиливается при закрывании глаз. Нарушений чувствительности и тазовых расстройств нет. Дополнительные методы исследования: МРТ головного мозга (крупные и мелкие ишемические очаги в обоих полушариях головного

мозга, мозжечке, лейкоареоз, венрикуломегалия), УЗДГ сосудов головного мозга (атеросклеротические изменения магистральных артерий головы без гемодинамически значимых стенозов).

2.1. *Поставьте диагноз:*

- а) болезнь Паркинсона;*
- б) эссенциальный тремор;*
- в) ортостатический тремор;*
- г) физиологический тремор;*
- д) множественная системная атрофия.*

2.2. *Препаратом выбора для лечения данного больного является:*

- а) анаприлин;*
- б) клоназепам;*
- в) циклодол;*
- г) леводопа;*
- д) реланиум.*

Задача 3

Мужчина, 70 лет, заметил постепенно нарастающую неловкость в правой руке. Позже присоединились дрожание в этой руке, общая замедленность движений, аспонтанность, пошатывание при ходьбе. Был поставлен диагноз болезни Паркинсона, назначены наком и циклодол. Вначале на фоне лечения состояние больного улучшилось, однако в дальнейшем оно продолжало ухудшаться и увеличение дозы накома до 6 таблеток в сутки не дало эффекта. При осмотре умеренная дизартрия, рефлекс орального автоматизма, умеренная олигобрадикинезия, мышечная ригидность с феноменом «зубчатого колеса»), более выраженная в правой руке. Рука находится в дистонической флексорно-аддукторной позе, ее движения крайне замедлены и ограничены по амплитуде, периодически кисть сжимается и разжимается. МРТ головного мозга выявила умеренную двустороннюю церебральную атрофию преимущественно в лобно-теменной области с преобладанием слева, проявляющуюся расширением корковых борозд и боковых желудочков. Очагов изменения интенсивности сигнала, смещения срединных структур не было.

3.1. *Дифференциальная диагностика включает в себя все, кроме:*

- а) кортико-базальной дегенерации (КБД);*
- б) болезни Пика;*
- в) болезни Альцгеймера;*
- г) аномалии Арнольда–Киари I типа.*

3.2. Учитывая неуклонно прогрессирующее течение с асимметричным вовлечением коры и подкорковых структур, леводопарезистентный паркинсонизм, фокальную дистонию, постуральный и интенционный тремор, лобную дисбазию, феномен «чужой руки», можно думать о наличии у больного:

- а) прогрессирующего надъядерного паралича;
- б) болезни Галлевордена–Шпатца;
- в) болезни Пика;
- г) болезни Альцгеймера;
- д) кортико-базальной дегенерации.

Задача 4

Больная, 43 лет, жалуется на боль в шейном отделе позвоночника, насильственный разворот и подергивания головы. Больна в течение двух лет, наблюдается в поликлинике по поводу хронической цервикалгии на фоне дегенеративно-дистрофических изменений на уровне С2-Th1 сегментов, протрузий С7-Th1 диска. Заболевание связывает с профессиональной деятельностью, в которой отмечает повышенную психоэмоциональную и статическую нагрузку на шейный отдел позвоночника (работает бухгалтером). Неврологический осмотр: разворот головы к левому плечу, усиливающийся при ходьбе и уменьшающийся при прикосновении к нижней части лица. Миоклонии мышц шеи. Определяется напряжение ременных мышц (более выраженное слева) и правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы, при их пальпации пациентка отмечает выраженную болезненность. Других симптомов поражения нервной системы не выявлено.

4.1. *Поставьте диагноз.*

4.2. *Предложите план терапии.*

ОТВЕТЫ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Тема: «ПОНЯТИЕ О ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ»

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	3	6.	2
2.	2	7.	3
3.	2	8.	3
4.	2	9.	2
5.	1	10.	1

Тема: «КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ, ДИАГНОСТИКА»

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	4	6.	2,3
2.	1,3,4	7.	1,4,5
3.	2	8.	1,2,4,5,6
4.	2	9.	4
5.	4,6,8	10.	2,3,4,6

Тема: «ЛЕЧЕНИЕ ЦЕРВИКАЛЬНОЙ ДИСТОНИИ»

Номер задания	Номер ответа	Номер задания	Номер ответа
1.	2	6.	3
2.	2	7.	2
3.	5	8.	2
4.	1	9.	4
5.	5	10.	2

ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Задача 1.

1.1. б) эссенциальный тремор. Диагноз: Эссенциальный тремор, спорадическая форма с выраженным постурально-кинети́ческим дрожанием рук и вертикальным дрожанием головы.

1.2. д) бета-адреноблокаторы.

Задача 2.

2.1. в) ортостатический тремор.

2.2. б) клоназепам.

Задача 3.

3.1. г) кроме аномалии Арнольда–Киари I типа.

3.2. Кортико-базальная дегенерация.

Задача 4.

4.1. Цервикальная дистония, левосторонний тортико́ллис, миокло́нии мышц шеи.

4.2. Ботулинотерапия (регулярные инъекции ботулинического токсина типа А в мышцы шеи участвующие в патологическом паттерне). Тестирование на наличие немоторных симптомов с последующей их коррекцией. Реабилитация в межинъекционный период (кинезиотейпирование, ФИЗИО-лечение: неинвазивная анодная стимуляция мозжечка и первичной моторной коры; ЛФК направленное на релаксацию и растяжение мышц шеи; БОС-терапия).

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БОС	– биологическая обратная связь
БТ	– ботулинотерапия
БТА	– ботулинический токсин типа А
ВАШ	– визуально-аналоговая шкала
ГАМК	– гамма-аминомасляная кислота
КБД	– кортико-базальная дегенерация
ЛФК	– лечебная физкультура
НПВС	– нестероидные противовоспалительные средства
МРТ	– магнитно-резонансная томография
СИОЗС	– селективные ингибиторы обратного захвата серотонина
УЗДГ	– ультразвуковая доплерография сосудов
ЦД	– цервикальная дистония
ШАС	– шкала астенического состояния
DBS	– Deep Brain Stimulation
MFI-20	– The Multidimensional Fatigue Inventory (шкала оценки астении)
SF-36	– Health Status Survey (опросник по качеству жизни)
TSUI	– шкала Тцуи, для оценки тяжести ЦД
TWRTS	– Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (шкала Западного Торонто по оценке тяжести симптомов ЦД)

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Тимербаева, С. Л. Фокальные и сегментарные формы первичной дистонии: клинические, патофизиологические и молекулярно-генетические аспекты : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.01.11 / Тимербаева София Леонидовна. – М., 2012. – 51 с.
2. Albanese, A. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update / A. Albanese, K. Bhatia, S.B. Bressman // *Mov Disord.* – 2013. – Vol. 28. – P. 863–873.
3. Norris, S.A. Clinical and demographic characteristics related to onset site and spread of cervical dystonia / S.A. Norris, H.A. Jinnah, A.J. Espay [et al.] // *Mov Disord.* – 2016. – Vol. 31, N12. – P. 1874–1882.
4. Дружинина О.А. Цервикальная дистония: клинико-неврологические аспекты и немоторные состояния; автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.13 / Дружинина Оксана Аркадьевна. – Томск, 2020. – 24 с.
5. Залялова, З.А. Патофизиологические основы реабилитации при цервикальной дистонии / З.А. Залялова, И.Ф. Хафизова, З.Г. Хаятова // *Фараматека.* – 2017. № 15. – С. 87–88.
6. Bove M. Neck proprioception and spatial orientation in cervical dystonia. *Brain.* 2004;127(12):2764–78.
7. Bradley D, Whelan R, Kimmich O, O’Riordan S, Mulrooney N, Brady P, Walsh R, Reilly RB, Hutchinson S, Molloy F, Hutchinson M. Temporal discrimination thresholds in adult-onset primary torsion dystonia: an analysis by task type and by dystonia phenotype. *Journal of Neurology.* 2012;259(1):7782.
8. Prudente, C.N. Neuropathology of cervical dystonia / C.N. Prudente, C.A. Pardo, J. Xiao [et al.] // *Exp. Neurol.* – 2013. – Vol. 241. – P. 95–104.
9. Fremont R. Abnormal High-Frequency Burst Firing of Cerebellar Neurons in Rapid-Onset Dystonia Parkinsonism. / Fremont R., Calderon D., Maleki S. [et al.] // *J.Neurosci.* 2014;34(35): 11723–732.
10. Vo A. Thalamocortical Connectivity Correlates with Phenotypic Variability in Dystonia. /Vo A.,Sako W., Niethammer M. [et al.] // *Cerebral Cortex.* 2014;25(9):3086–94.

11. Shaikh, A. Oscillatory head movements in cervical dystonia: Dystonia, tremor, or both? / A. Shaikh, D. Zee, H. Jinnah // *Mov Disord.* – 2015. – Vol. 30, № 6. – P. 834–842.
12. Treleaven, J. Sensorimotor disturbances in neck disorders affecting postural stability, head and eye movement control–Part2: Case studies / J. Treleaven // *Manual Therapy.* – 2008. – Vol. 13, № 3. – P. 266–275.
13. Клинические рекомендации по диагностике и лечению дистонии: клинические рекомендации / под редакцией Е.И. Гусева. – М.: Всероссийское общество неврологов, 2014. – С. 20–24.
14. Avanzino, L. Quality of sleep in primary focal dystonia: a case-control study / L. Avanzino, D. Martino, R. Marchese [et al.] // *Eur. J. Neurol.* – 2010. – Vol. 17. – P. 576–581.
15. Eichenseer, SR. Beyond a motor disorder: a prospective evaluation of sleep quality in cervical dystonia / S.R. Eichenseer, G.T. Stebbins, C.L. Comella // *Park Relat Disord.* – 2014. – Vol. 20. – P. 405–408.
16. Paus, S. Impaired sleep quality and restless legs syndrome in idiopathic focal dystonia: a controlled study / S. Paus, J. Gross, M. Moll-Muller [et al.] // *J. Neurol.* – 2011. – Vol. 258. – P. 1835–1840.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Основная

1. Клинические рекомендации по диагностике и лечению дистонии: клинические рекомендации / под редакцией Е.И. Гусева. – М.: Всероссийское общество неврологов, 2014. – С. 20–24.
2. Дружинина, О.А. Цервикальная дистония: клинико-неврологические аспекты и немоторные состояния; автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.13 / Дружинина Оксана Аркадьевна. – Томск, 2020. – 24 с.
3. Залялова, З.А. Патологические основы реабилитации при цервикальной дистонии / З.А. Залялова, И.Ф. Хафизова, З.Г. Хаятова // Фарматека. – 2017. № 15. – С. 7–15.
4. Шток, В.Н. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / В.Н. Шток, И.А. Иванова–Смоленская, О.С. Левин. – М.: МЕДпресс-информ, 2002. – 700 с.
5. Яхно Н.Н. Болезни нервной системы. Руководство для врачей в двух томах. Т. 2. / Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульман. – М.: Медицина, 2001. – 480 с.

Дополнительная

1. Голубев, В.Л. Неврологические синдромы: руководство для врачей / В.Л. Голубев, А.М. Вейн. – 6-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2016 – 736 с.
2. Орлова, О.Р. Фокальные дистонии: современные подходы к диагностике и возможности ботулинотерапии / О.Р. Орлова // Нервные болезни. – 2016. – № 4. – С. 3–13.
3. Тимербаева, С. Л. Фокальные и сегментарные формы первичной дистонии: клинические, патологические и молекулярно-генетические аспекты : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.01.11 / Тимербаева София Леонидовна. – М., 2012. – 51 с.
4. Гузанова, Е.В. Нейропсихологические расстройства и возможности их коррекции у больных спастической кривошеей: автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.13 / Е.В. Гузанова. – М.:, 2009. – 17 с.
5. Селихова, М.В. Пароксизмальные дискинезии. По материалам II Национального конгресса по болезни Паркинсона и расстройствам движений. Руководство для врачей / М.В. Селихова. – М.: МГОУ, 2014. – 413 с.

ПРИЛОЖЕНИЯ

ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Генетическая классификация при первичных мышечных дистониях [13]

Тип	Форма дистонии	Тип наследования	Локус	Ген	Клиническая характеристика
ДУТ 1	Ранняя генерализованная торсионная дистония	АД	9p34	TOR1A	- раннее начало; - генерализованная мышечная дистония, могут встречаться фокальные и сегментарные формы
ДУТ 2	Торсионная дистония	АР	Не установлен	Не установлен	- раннее начало; - генерализованная дистония с преимущественным вовлечением краниоцервикальной мускулатуры
ДУТ 3	Дистония-паркинсонизм (синдром Ljubag)	X-сцепленная	Xq	SVA (роль уточняется)	- начинается в 20–40 лет с синдрома фокальной дистонии, далее присоединяется паркинсонизм, не реагирует на препараты леводопы
ДУТ 4	Цервикальная дистония, ларингеальная дисфония	АД	Не установлен	Не установлен	- сегментарные формы мышечной дистонии, ларингеальная дисфония

DYT 5	Дофа-чувствительная дисфония (Синдром Сегавы)	АДАР	14q22.1-22.2	GCH1	<ul style="list-style-type: none"> - возраст начала 4–8 лет; - чаще женщины; - дофазависимая
DYT 6	Торсионная дистония смешанного типа с началом в юношеском возрасте	АД	8p21-q22	THAP1	<ul style="list-style-type: none"> - раннее или позднее начало – с преимущественным вовлечением мышц плечевого пояса и краниальной мускулатуры; - медленно прогрессирующее течение
DYT 7	Фокальная мышечная дистония с началом во взрослом возрасте (цервикальная, ларингеальная дистония, постуральный тремор)	АД	18p	D18S452	<ul style="list-style-type: none"> - позднее начало; - наличие фокальных и сегментарных форм; - наличие постурального тремора
DYT 8	Пароксизмальная некизиогенная дискинезия	АД	2q35	PNKD1 /MRI	<ul style="list-style-type: none"> - пароксизмы дистонии, хореи, атетоза, дрожания; - гиперкинез возникает в покое; - начало приступа может быть спровоцировано приемом алкоголя, кофеина

DYT 9	Пароксизмальный хореоатетоз с эпизодической атаксией и спастичностью	АД	1p21-p13.3	CSE	<ul style="list-style-type: none"> - раннее начало; - пароксизмы хореоатетоза и дистонии; - может быть спровоцирована физической активностью, усталостью, алкоголем
DYT 10	Пароксизмальный кинезиогенный хореоатетоз	АД	16p11.2-q12.1	Не установлен	<ul style="list-style-type: none"> - раннее начало; - краткосрочные пароксизмы хореоформных движений и дистонии в конечностях, провоцируются резкими движениями
DYT 11	Миоклонус-дистония	АД	7q21	SGCE	<ul style="list-style-type: none"> - раннее начало; - сочетание миоклонии и дистонии; - часто обсессивно-компульсивное расстройство
DYT 12	Дистония-паркинсонизм с быстрым началом	АД	19q12-q13.2	ATP1A	<ul style="list-style-type: none"> - внезапное начало с дизартрии, дисфагии, постуральной неустойчивости, дистонии конечностей. Реже с паркинсонизма, постурального тремора

DYT 13	Мультифо- кальная /сегментарная дистония	АД	1p36.3- p36.1	Не установлен	- позднее начало; - фокальная дистония; - медленно прогрессирующее течение
DYT 14	Дофа-чувствительная дистония	Не известен	14q	Не установлен	- генерализованная мышечная дистония; - чувствительна к малым дозам леводопы; - описаны формы фокальной дистонии
DYT 15	Миоклонус- дистония	АД	18p1	Не установлен	- миоклония с дистонией; - проявления уменьшаются после приема алкоголя
DYT 16	Дистония паркинсонизм	АР	2q31.3	PRKRA	- раннее начало; - вовлечение нижних конечностей; - синдром паркинсонизма
DYT 17	Первичная торсионная дистония	АР	20p11.22- q13.12	Не установлен	- раннее начало; - сегментарные дистонии, часто оромандибулярная с дизартрией и дисфонией
DYT 18	Пароксиз- мальная кинезиогенная дистония	АД	1p31.3-p35	SLC2A1	- пароксизмы дистонических, хореических движений верхних конечностях; - иногда сочетание гемолитической анемией

DYT 19	Пароксиз- мальная дистония	Не известен	16q13-q21.1	Не установлен	- существование этой формы спорно, поскольку данный ген находится в непосредственной близости от DYT 10
DYT 20	Пароксиз- мальная дистония	Не известен	2q31	Не установлен	- описана одна ка- надская семья, возможно отно- сится к DYT8
DYT 21	Фокальная дистония с поздним началом	АД	2q14.3-q21.3	Не установлен	- вовлечение кра- ниоцервикальной или брахиальной области в началь- ной стадии; - далее возможна генерализация про- цесса
DYT 22	Reserved				
DYT 23	Цервикальная дистония с поздним началом	АД	9q34	CIZI	- часто сочетается с тремором рук
DYT 24	Краниоцерви- кальная дистония с вовлечением ларингеаль- ной мускула- туры и верх- них конечностей	АД	11p14.2	ANO3	- часто сочетается с тремором рук

DYT 25	Цервикальная дистония с поздним началом	АД	18p11	GNAL	<ul style="list-style-type: none"> -начало с цервикальной мускулатуры; -вовлеченность краниальной и ларингеальной мускулатуры в 50% случаев; -склонность к генерализации
--------	---	----	-------	------	---

Примечание: АД – аутосомно-доминантный, АР – аутосомно-рецессивный

Шкала оценки цервикальной дистонии TSUI

A – амплитуда непрерывных движений.

Общая оценка состоит из суммы оценок амплитуды вращения, латероколлиса, антероколлиса, ретроколлиса в баллах от 0 до 3:

0 – отсутствие;

1 – $< 15^\circ$;

2 – $15-30^\circ$;

3 – $> 30^\circ$.

B – длительность непрерывных движений:

0 – отсутствие;

1 – непостоянные;

2 – постоянные.

C – поднятие плеча:

0 – отсутствие;

1 – легкое и непостоянное;

2 – легкое и постоянное или тяжелое и непостоянное;

3 – тяжелое и постоянное.

D – дрожание:

интенсивность дрожания (0 – отсутствие; 1 – легкое; 2 – тяжелое)

X продолжительность (0 – отсутствие; 1 – временами; 2 – постоянное).

Общая оценка по шкале TSUI (0–25 баллов) рассчитывается по формуле:

$$(A \times B) + C + D$$

**TWSTRS – Рейтинговая шкала спастической кривошеи
западного Торонто**

(Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale, Consky E., 2010)

	Баллы
I. Шкала тяжести цервикальной дистонии (максимум 35 баллов)	
A. Максимальная экскурсия Оценивают максимальное отклонение от среднего положения в покое; чтобы больной не пытался выпрямить голову, при проведении обследования можно использовать отвлекающие внимание приемы. Если результат оказывается между двумя баллами, выбирают более высокий	
1. Ротация головы (вправо или влево) 0 = Отсутствует (0°); 1 = Незначительная (<1/4 максимальной амплитуды движений, 1–22°); 2 = Легкая (1/4–1/2 амплитуды, 23–45°); 3 = Умеренная (1/2–3/4 амплитуды, 46–67°); 4 = Выраженная (> 3/4 амплитуды, 68–90°)	0–4
2. Спастическая кривошея с наклоном головы к плечу (вправо или влево, исключить поднятие плеча) 0 = Отсутствует (0°); 1 = Легкий (1–15°); 2 = Умеренный (16–35°); 3 = Выраженный (>35)	0–3
3. Спастическая кривошея с наклоном головы вперед или запрокидыванием головы назад (а или б) <ul style="list-style-type: none"> • а. Наклон головы вперед 0 = Отсутствует; 1 = Легкий; 2 = Умеренный (до половины максимальной амплитуды); 3 = Выраженный (подбородок почти прижат к груди); • б. Запрокидывание головы назад 0 = Отсутствует; 1 = Легкое отклонение темени назад с поднятием подбородка; 2 = Умеренное (до половины максимальной амплитуды); 3 = Выраженное (максимальная амплитуда) 	0–3 0–3

<p>4. Боковое смещение (вправо или влево) 0 = Отсутствует; 1 = Присутствует Латеральный шифт (0–1)</p>	0–1
<p>5. Продольное смещение (вперед или назад)</p>	0–1
<p>В. Продолжительность (баллы умножаются на 2) 0 = Отсутствует; 1 = Возникает изредка (<25% времени), обычно не достигает максимума; 2 = Возникает изредка (<25% времени) и часто достигает максимума, либо возникает периодически (25–50% времени) и обычно не достигает максимума; 3 = Возникает периодически (25–50% времени) и часто достигает максимума, либо возникает часто (50–75% времени) и обычно не достигает максимума; 4 = Возникает часто (50–75% времени) и часто достигает максимума, либо наблюдается постоянно (>75% времени) и обычно не достигает максимума; 5 = Наблюдается постоянно (>75% времени) и часто достигает максимума</p>	0–10
<p>С. Эффект от корригирующих жестов 0 = Полное исчезновение симптомов после одного или нескольких приемов; 1 = Частичное ослабление симптомов; 2 = Приемы не помогают совсем или незначительно</p>	0–2
<p>Д. Поднятие плеча и его смещение вперед 0 = Отсутствует; 1 = Легкое (<1/3 максимальной амплитуды), наблюдается периодически или постоянно; 2 = Умеренное (1/3–2/3 максимальной амплитуды) и постоянное (>75% времени) либо тяжелое (>2/3 максимальной амплитуды) и периодическое; 3 = Тяжелое и постоянное</p>	0–3
<p>Е. Амплитуда движений (без использования приемов, ослабляющих дистонию; если движение ограничено более чем в одной плоскости, выбирают наивысший балл) 0 = Больной может повернуть голову в крайнее противоположное положение; 1 = Больной поворачивает голову далеко за среднее положение, но не до крайнего противоположного; 2 = Больной лишь слегка может повернуть голову за среднее положение; 3 = Больной поворачивает голову в направлении среднего положения, но не далее; 4 = Поворот головы почти невозможен</p>	0–4

<p>Г. Время в течение которого больной может удерживать голову повернутой на 10° от обычного положения, не прибегая к приемам для уменьшения дистонии (среднее из 2 попыток) 0 = >60 с; 1 = 46–60 с; 2 = 31–45 с; 3 = 16–30 с; 4 = <15 с</p>	<p>0–4</p>
<p><i>Общий балл</i></p>	
<p>II. Шкала инвалидизации (максимальная сумма баллов – 30)</p>	
<p>А. Работа (профессиональная деятельность или ведение домашнего хозяйства) 0 = Без затруднений; 1 = Работоспособность не снижена, все необходимые действия выполняются достаточно эффективно, есть небольшие затруднения, вызванные спастической кривошеей; 2 = Большинство действий не вызывает затруднений; некоторые выполняются с трудом, однако достаточно эффективно; 3 = Работоспособность снижена; большинство действий вызывает затруднения, в некоторых случаях результатов добиться не удастся; 4 = Профессиональная деятельность невозможна; сохранена способность выполнять, хотя и не очень эффективно некоторые действия, связанные с ведением домашнего хозяйства; 5 = Профессиональная деятельность и ведение домашнего хозяйства почти или совсем невозможны</p>	<p>0–5</p>
<p>В. Самообслуживание (еда, одевание, гигиенические процедуры, в том числе мытье, бритье, уход за лицом и т.п.) 0 = Без затруднений; 1 = Без затруднений, однако спастическая кривошея доставляет некоторые неудобства; 2 = Отдельные действия выполняются с трудом, но возможны благодаря приемам, уменьшающим дистонию; 3 = Большинство действий выполняются с трудом и может потребовать приемов для уменьшения дистонии; 4 = Все действия затруднены, некоторые из них невозможны без посторонней помощи; 5 = Большинство действий, связанных с самообслуживанием, невозможны без посторонней помощи</p>	<p>0–5</p>

<p>С. Управление автомобилем 0 = Без затруднений (или больной не водит машину); 1= Способность управлять автомобилем не снижена, но спастическая кривошея доставляет больному неудобства; 2 = Способность управлять автомобилем не снижена, но больному вынужден использовать приемы для ослабления дистонии (например, периодически или постоянно прикасаться к лицу, опираться затылком на подголовник); 3= Способен вести автомобиль лишь на небольшие расстояния; 4 = Как правило, не может управлять автомобилем из-за спастической кривошеи; 5 = Из-за спастической кривошеи не только не может управлять автомобилем, но не способен долгое время ехать в качестве пассажира</p>	0–5
<p>Д. Чтение 0 = Без затруднений; 1 = Может читать, сидя в обычной позе, но спастическая кривошея доставляет неудобства; 2 = Может читать сидя в обычной позе, но для ослабления дистонии прибегает к определенным приемам; 3 = Может читать сидя, но для ослабления дистонии требуются энергичные усилия , либо не может читать сидя, но читает в другом положении(например, лежа); 4 = Читать трудно, несмотря на использование приемов для уменьшения дистонии; 5 = Из-за спастической кривошеи больной не в состоянии прочесть больше нескольких предложений.</p>	0–5
<p>Е. Просмотр телевизора 0 = Без затруднений; 1 = Может смотреть телевизор, сидя в обычной позе, но спастическая кривошея доставляет неудобства; 2 = Может смотреть телевизор сидя в обычной позе, но прибегает к приемам для ослабления дистонии; 3 = Может смотреть телевизор сидя, но для ослабления дистонии требуются энергичные усилия , либо не может смотреть телевизор сидя, но смотрит его в другом положении (например, лежа); 4 = Смотреть телевизор трудно из-за спастической кривошеи; 5 = Из-за спастической кривошеи больной не может смотреть телевизор дольше нескольких минут</p>	0–5

<p>Ф. Действия, требующие выхода за пределы дома (прогулки, поездки в магазины, кино, рестораны и т.п.) 0 = Без затруднений; 1= Не ограничены, но спастическая кривошея доставляет больному неудобства; 2 = Не ограничены, но больной вынужден прибегать к приемам для ослабления дистонии; 3= Выходит из дома лишь в сопровождении других лиц; 4 = Ограничены, а определенные действия из-за спастической кривошеи невозможны, или больной отказывается от них; 5 = Редко выходит из дома или не выходит совсем</p>	0–5
Общий балл	
III. Шкала боли (максимальная сумма баллов – 20)	
<p>А. Тяжесть боли Оценивают интенсивность боли за неделю, предшествующую опросу, в баллах от 0 до 10 (где 0 означает отсутствие боли, а 10 – крайне мучительную боль)</p>	0–10
<p>В. Длительность боли 0 = Нет боли; 1 = Менее 10% времени; 2 = 10–25% времени; 3 = 26–50% времени; 4 = 51–75% времени; 5 = >75% времени</p>	0–5
<p>С. Нетрудоспособность, связанная с болью 0 = Боль отсутствует; 1 = Боль беспокоит, но не нарушает трудоспособности; 2 = Боль мешает выполнять некоторые действия, но не является заметной причиной нетрудоспособности; 3 = Нетрудоспособность отчасти (менее чем наполовину) обусловлена болью; 4 = Боль является одной из основных помех при выполнении многих действий, кроме того, нетрудоспособность отчасти (менее чем наполовину) обусловлена патологическим положением головы; 5 = Боль – основная причина нетрудоспособности, в ее отсутствие даже действия, связанные с наибольшими затруднениями, выполняются нормально, несмотря на патологическое положение головы</p>	0–5
Общий балл	
Общее количество баллов по шкале TWSTRS	

Госпитальная шкала тревоги и депрессии
(*The Hospital Anxiety and Depression Scale, HADS, 1983*)

Оценка уровня тревоги	Оценка уровня депрессии
<p>1. Я испытываю напряжение, мне не по себе 3 – все время; 2 – часто; 1 – время от времени, иногда; 0 – совсем не испытываю</p>	<p>1. То, что приносило мне большое удовольствие, и сейчас вызывает у меня такое же чувство 0 – определенно, это так; 1 – наверное, это так; 2 – лишь в очень малой степени это так; 3 – это совсем не так</p>
<p>2. Я испытываю страх, кажется, что что-то ужасное может вот-вот случиться 3 – определенно, это так, и страх очень велик; 2 – да, это так, но страх не очень велик; 1 – иногда, но это меня не беспокоит; 0 – совсем не испытываю</p>	<p>2. Я способен рассмеяться и увидеть в том или ином событии смешное 0 – определенно, это так; 1 – наверное, это так; 2 – лишь в очень малой степени это так; 3 – совсем не способен</p>
<p>3. Беспокойные мысли крутятся у меня в голове 3 – постоянно; 2 – большую часть времени; 1 – время от времени и не так часто; 0 – только иногда</p>	<p>3. Я испытываю бодрость 3 – совсем не испытываю; 2 – очень редко; 1 – иногда; 0 – практически все время</p>
<p>4. Я легко могу присесть и расслабиться 0 – определенно, это так; 1 – наверно, это так; 2 – лишь изредка, это так; 3 – совсем не могу</p>	<p>4. Мне кажется, что я стал все делать очень медленно 3 – практически все время; 2 – часто; 1 – иногда; 0 – совсем нет</p>

<p>5. Я испытываю внутреннее напряжение или дрожь 0 – совсем не испытываю; 1 – иногда; 2 – часто; 3 – очень часто</p>	<p>5. Я не слежу за своей внешностью 3 – определенно, это так; 2 – я не уделяю этому столько времени, сколько нужно; 1 – может быть, я стал меньше уделять этому времени; 0 – я слежу за собой так же, как и раньше</p>
<p>6. Я испытываю неусидчивость, мне постоянно нужно двигаться 3 – определенно, это так; 2 – наверно, это так; 1 – лишь в некоторой степени это так; 0 – совсем не испытываю</p>	<p>6. Я считаю, что мои дела (занятия, увлечения) могут принести мне чувство удовлетворения 0 – точно так же, как и обычно; 1 – да, но не в той степени, как раньше; 2 – значительно меньше, чем обычно; 3 – совсем так не считаю</p>
<p>7. У меня бывает внезапное чувство паники 3 – очень часто; 2 – довольно часто; 1 – не так уж часто; 0 – совсем не бывает</p>	<p>7. Я могу получить удовольствие от хорошей книги, радио- или телепрограммы: 0 – часто; 1 – иногда; 2 – редко; 3 – очень редко</p>
<p>Общее количество баллов:</p>	<p>Общее количество баллов:</p>
<p><u>Оценка результатов:</u></p> <p>0–7 баллов - «норма» (отсутствие достоверно выраженных симптомов тревоги и депрессии) 8–10 баллов - «субклинически выраженная тревога/депрессия» 11 баллов и выше - «клинически выраженная тревога/депрессия»</p>	

ПРИЛОЖЕНИЕ 5

Шкала оценки астении MFI – 20 (*The Multidimensional Fatigue Inventory, 1995*)

№	Утверждения	Ответы
1	Я чувствую себя здоровым	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
2	Физически я способен на немногое	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
3	Я чувствую себя активным	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
4	Все, что я делаю, доставляет мне удовольствие	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
5	Я чувствую себя усталым	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
6	Мне кажется, я многое успеваю за день	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
7	Когда я занимаюсь чем-либо, я могу сконцентрироваться на этом	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
8	Физически я способен на многое	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
9	Я боюсь дел, которые мне необходимо сделать	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
10	Я думаю, что за день выполняю очень мало дел	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
11	Я могу хорошо концентрировать внимание	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
12	Я чувствую себя отдохнувшим	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
13	Мне требуется много усилий для концентрации внимания	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
14	Физически я чувствую себя в плохом состоянии	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда

15	У меня много планов	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда
16	Я быстро устаю	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
17	Я очень мало успеваю сделать	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
18	Мне кажется, что я ничего не делаю	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
19	Мои мысли легко рассеиваются	да, это правда 5 4 3 2 1 нет, это неправда
20	Физически я чувствую себя в прекрасном состоянии	да, это правда 1 2 3 4 5 нет, это неправда

Оценка результатов:

Общая астения (вопросы № 1,5,12,16).

Пониженная активность (вопросы № 3, 6, 10,17).

Снижение мотивации (вопросы № 4, 9, 15, 18).

Физическая астения (вопросы № 2, 8, 14, 20).

Психическая астения (вопросы № 7, 11, 13, 19)

ПРИЛОЖЕНИЕ 6

Шкала астенического состояния Л.Д. Малковой и Т.Г. Чертовой, разработанная на основе опросника ММРІ

(Minnesota Multiphasic Personality Inventory, модифицирована в 1989)

№	Утверждения
	<i>Нет, неверно – 1 балл</i>
	<i>Пожалуй, это так – 2 балла</i>
	<i>Верно – 3 балла</i>
	<i>Совершенно верно – 4 балла</i>
1	Я работаю с большим напряжением
2	Мне трудно сосредоточиться на чем-либо
3	Моя половая жизнь не удовлетворяет меня
4	Ожидание нервирует меня
5	Я испытываю мышечную слабость
6	Мне не хочется ходить в кино или в театр
7	Я забывчив
8	Я чувствую себя усталым
9	Мои глаза устают при длительном чтении
10	Мои руки дрожат
11	У меня плохой аппетит
12	Мне трудно быть на вечеринке или в шумной компании
13	Я уже не так хорошо понимаю прочитанное
14	Мои руки и ноги холодные
15	Меня легко задеть
16	У меня болит голова
17	Я просыпаюсь утром усталым и не отдохнувшим
18	У меня бывают головокружения
19	У меня бывают подергивания мышц
20	У меня шумит в ушах
21	Меня беспокоят половые вопросы
22	Я испытываю тяжесть в голове
23	Я испытываю общую слабость
24	Я испытываю боли в темени
25	Жизнь для меня связана с напряжением
26	Моя голова как бы стянута обручем
27	Я легко просыпаюсь от шума

28	Меня утомляют люди
29	Когда я волнуюсь, то покрываюсь потом
30	Мне не дают заснуть беспокойные мысли
Оценка результатов: От 30 до 50 баллов – «отсутствие астении», от 51 до 75 баллов – «слабая астения», от 76 до 100 баллов – «умеренная астения», от 101 до 120 баллов – «выраженная астения».	

Шкала дневной сонливости Эпфорта
(Epworth Sleepiness Scale, 1990)

Насколько вероятно то, что вы можете задремать или уснуть в ситуациях, описанных ниже, по сравнению с ощущением обычной усталости?	Баллы
Когда сижу и читаю	0 – никогда бы не заснул/не задремал; 1 – очень небольшая вероятность заснуть или задремать; 2 – вероятно засну или задремлю; 3 – большая вероятность заснуть или задремать
Когда смотрю телевизор	
Когда сижу и не производю никаких активных действий в общественном месте (например, в театре, на собрании)	
Когда еду в машине в качестве пассажира в течение часа без остановки	
Когда лежу днем и отдыхаю, если позволяют обстоятельства	
Когда сижу и с кем-то разговариваю	
Когда спокойно сижу после обеда (без алкоголя)	
В машине, если она на несколько минут остановилась	
Общее количество баллов	
Оценка результатов: 0-2 баллов – норма; 3-8 баллов – инсомния; 9-15 баллов – СОАГС (синдром обструктивного апное-гипопное); 16-24 баллов – нарколепсия (гиперсомния)	

Опросник по качеству жизни SF – 36

**1. В целом Вы оценили бы состояние Вашего здоровья как:
(обведите, пожалуйста, одну цифру)**

Отличное	1
Очень хорошее	2
Хорошее	3
Посредственное	4
Плохое	5

2. Как бы Вы в целом оценили свое здоровье сейчас по сравнению с тем, что было год назад? (обведите, пожалуйста, одну цифру)

Значительно лучше, чем год назад	1
Несколько лучше, чем год назад	2
Примерно такое же, как год назад	3
Несколько хуже, чем год назад	4
Гораздо хуже, чем год назад	5

3. Ограничивает ли Вас в настоящее время состояние Вашего здоровья при выполнении перечисленных физических нагрузок? Если да, то в какой степени? (обведите одну цифру в каждой строке)

	Да, значительно ограничивает	Да, немного ограничивает	Нет, совсем не ограничивает
а. Тяжелые физические нагрузки, такие как бег, поднятие тяжестей, занятие силовыми видами спорта	1	2	3
б. Умеренные физические нагрузки, такие как передвинуть стол, поработать с пылесосом, собирать грибы или ягоды	1	2	3

в. Поднять или нести сумку с продуктами	1	2	3
г. Подняться пешком по лестнице на несколько пролетов	1	2	3
д. Подняться пешком по лестнице на один пролет	1	2	3
е. Наклониться, встать на колени, присесть на корточки	1	2	3
ж. Пройти расстояние более одного километра	1	2	3
з. Пройти расстояние в несколько кварталов	1	2	3
и. Пройти расстояние в один квартал	1	2	3
к. Самостоятельно вымыться, одеться	1	2	3

4. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше физическое состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего: (обведите одну цифру в каждой строке)

	Да	Нет
а. Пришлось сократить количество времени, затрачиваемого на работу или другие дела	1	2
б. Выполнили меньше, чем хотели	1	2
в. Вы были ограничены в выполнении какого-либо определенного вида работы или другой деятельности	1	2
г. Были трудности при выполнении своей работы или других дел (например, они потребовали дополнительных усилий)	1	2

5. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше эмоциональное состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего: (обведите одну цифру в каждой строке)

	Да	Нет
а. Пришлось сократить количество времени, затрачиваемого на работу или другие дела	1	2
б. Выполнили меньше, чем хотели	1	2
в. Выполняли свою работу или другие дела не так аккуратно, как обычно	1	2

6. Насколько Ваше физическое или эмоциональное состояние в течение последних 4 недель мешало Вам проводить время с семьей, друзьями, соседями или в коллективе? (обведите одну цифру)

Совсем не мешало	1
Немного	2
Умеренно	3
Сильно	4
Очень сильно	5

7. Насколько сильную физическую боль Вы испытывали за последние 4 недели? (обведите одну цифру)

Совсем не испытывал	1
Очень слабую	2
Слабую	3
Умеренную	4
Сильную	5
Очень сильную	6

8. В какой степени боль в течение последних 4-х недель мешала Вам заниматься Вашей нормальной работой (включая работу вне дома и по дому)? (обведите одну цифру)

Совсем не мешала	1
Немного	2
Умеренно	3
Сильно	4
Очень сильно	5

9. Как часто в течение последних 4-х недель... (обведите одну цифру в каждой строке)

	Все время	Большую часть времени	Часто	Иногда	Редко	Ни разу
а. Вы чувствовали себя бодрым (ой)?	1	2	3	4	5	6
б. Вы сильно нервничали?	1	2	3	4	5	6
в. Вы чувствовали себя таким (ой) подавленным (ой), что ничто не могло Вас взбодрить?	1	2	3	4	5	6
г. Вы чувствовали себя спокойным (ой) и умиротворенным (ой)?	1	2	3	4	5	6
д. Вы чувствовали себя полным (ой) сил и энергии?	1	2	3	4	5	6
е. Вы чувствовали себя упавшим (ой) духом и печальным (ой)?	1	2	3	4	5	6
ж. Вы чувствовали себя измученным (ой)?	1	2	3	4	5	6

з. Вы чувствовали себя счастливым (ой)?	1	2	3	4	5	6
и. Вы чувствовали себя уставшим (ой)?	1	2	3	4	5	6

10. Как часто за последние 4 недели Ваше физическое или эмоциональное состояние мешало Вам активно общаться с людьми (навещать друзей, родственников и т. п.)? (обведите одну цифру)

Все время.....	1
Большую часть времени.....	2
Иногда.....	3
Редко.....	4
Ни разу.....	5

11. Насколько ВЕРНЫМ или НЕВЕРНЫМ представляется по отношению к Вам каждое из ниже перечисленных утверждений? (обведите одну цифру в каждой строке)

	Определённо верно	В основном верно	Не знаю	В основном неверно	Определённо неверно
а. Мне кажется, что я более склонен к болезням, чем другие	1	2	3	4	5
б. Мое здоровье не хуже, чем у большинства моих знакомых	1	2	3	4	5
в. Я ожидаю, что мое здоровье ухудшится	1	2	3	4	5
г. У меня отличное здоровье	1	2	3	4	5

ПРИЛОЖЕНИЕ 9

Протокол видеозаписи для оценки клинических проявлений цервикальной дистонии

Область	Вид	Действие	Время, с
Часть 1: глаза и верхняя часть лица	Голова и плечи крупным планом: сидя на стуле без спинки	В покое	10
		С открытыми глазами, крупный план	10
		С открытыми глазами, вид издали	10
		С закрытыми глазами, крупный план	10
		С закрытыми глазами, вид издали	10
		Моргание с усилием, 10 повторений	10
Часть 2: нижняя половина лица, нижняя челюсть, язык, гортань	Сидя	Лицо крупным планом в покое	10
		Повторение слогов «Тии», «Мии», «Ла», «Ка» по 5 раз каждый	15
		Протянуть гласный «и-и-и-и...», в течение ...	5
		Посчитать до 10	5
		Высунуть язык	5
		Открыть/закрыть рот, 5 повторений	10
	Опрос о глотании:	Есть ли у Вас проблемы с глотанием?	
		Если да, то часто или редко они возникают?	
		Вы поперхиваетесь редко или часто?	
		Вы можете глотать твердую пищу? Жидкую?	
	Часть 3: шея	Сидя на стуле,	В покое, вид спереди (пациент должен расслабиться, и не пытаться удерживать голову)

	голова и плечи крупным планом	Сидя, глаза закрыты (пациент должен расслабиться, и не пытаться удержать голову)	10
		Небольшой разговор (пара фраз)	10
		Максимальный поворот головы в стороны, вправо и влево	
		Наклон головы к плечу, справа и слева	
		Посмотреть вверх и вниз	

Информационный листок для пациентов с цервикальной дистонией

Цервикальная дистония является неврологическим заболеванием с вероятной генетической предрасположенностью и низкой пенетрантностью. Насильственные движения, патологические позы, мышечные спазмы и болевой синдром – основные проявления дистонии – поддаются терапии ботулиническим токсином типа А (БТА).

Цель терапии – достижение стойкой ремиссии и возврат (сохранение) социальной активности. БТА – обратимый блокатор синаптической передачи в холинергических и других синапсах, локальное внутримышечное введение которого приводит к длительному расслаблению инъецированных мышц и уменьшению болевого синдрома. После внутрикожного введения БТА отмечается уменьшение потовыделения в зоне инъекции.

Безопасность и эффективность ботулинотерапии подтверждены результатами международных доказательных исследований. Срок эффективного действия проведенной инъекции может составить 2–4 мес. (в некоторых случаях – до 6 мес.), после чего возможно/необходимо проведение повторных курсов лечения (2–6 процедур ботулинотерапии в год).

Положительный эффект отмечается на 7–14 день (до 21 дня) после инъекции.

В срок от 1 до 30 дней после проведенных инъекций возможны временные неопасные нежелательные явления (их проявления зависят от зоны инъекции): боль в месте инъекции, головная боль, общая слабость, слабость инъецированных мышц, затруднение глотания, микрогематомы, аллергические реакции (отеки, сыпь, гриппоподобные симптомы), другие симптомы, указанные в инструкции к препарату ботулотоксина типа А.

По данным международных исследований в незначительной части случаев наблюдается низкая чувствительность (нечувствительность) к препаратам ботулинического токсина типа А, снижение эффективности после многократных инъекций.

Медицинскими противопоказаниями (ограничениями) к ботулинотерапии являются: известная гиперчувствительность к любому из

компонентов препарата; синдромы патологической мышечной утомляемости (миастения, миастенические и миастеноподобные синдромы); лечение антибиотиками-аминогликозидами за 1 неделю **до** и 2 недели **после** инъекции; нарушение свертываемости крови; беременность, кормление грудью; острое заболевание и стадия обострения хронических заболеваний; локальный воспалительный процесс в месте инъекции.

Дополнительные рекомендации после проведения процедуры и меры по улучшению результатов ботулинотерапии:

Совершать активные движения инъецированными мышцами в течение первых часов после инъекции, не рекомендуется ложиться в течение 3–4 часов после процедуры; не согревать область инъекции и ограничить прием алкоголя в течение 7 дней после инъекции, не охлаждать область инъекции.

В случае развития нежелательных явлений следует сообщить об этом врачу, проводившему инъекцию, или врачу, проводящему диспансерное наблюдение.

При возобновлении симптомов дистонии и/или появлении новых симптомов следует обратиться к лечащему врачу для решения вопроса об очередной инъекции ботулинического токсина типа А.

Следует выполнять все рекомендации лечащего врача по реабилитации и профилактике дистонии и дополнительные рекомендации.

УЧЕБНОЕ ИЗДАНИЕ

Наталья Григорьевна Жукова,
Оксана Аркадьевна Дружинина,
Ирина Александровна Жукова,
Надежда Григорьевна Катаева,
Марина Андреевна Титова

ЦЕРВИКАЛЬНАЯ ДИСТОНИЯ: ДВИГАТЕЛЬНЫЕ И НЕМОТОРНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

учебное пособие

Редактор Харитонова Е.М.
Технический редактор Коломийцева О.В.
Обложка Харитонова Е.М.

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. +7 (3822) 901–101, доб. 17-60
E-mail: otd.redaktor@ssmu.ru

Подписано в печать 25.12.2021 г.
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times New Roman». Печ. л. 4,4. Авт. л. 2,2.
Тираж 120 экз. Заказ № 46

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru