

Фокальная дистония в конечностях: критерии диагностики

О.А. Шавловская¹, Е.Б. Лаукарт²

¹Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова,

²ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УД Президента РФ

В статье представлен краткий аналитический обзор и анализ оригинального материала исследования больных с фокальными дистониями в конечностях (писчий спазм, амбулаторный спазм стопы), на основании которого были сформулированы клинические и классификационные критерии, имеющие общие положения, что свидетельствует об общности нейрофизиологических механизмов формирования дистонических феноменов.

Ключевые слова: фокальная дистония в конечностях, писчий спазм, амбулаторный спазм стопы.

A brief analytical review and analysis of original material are presented in the article. Patients with focal dystonia in their extremities (graphospasm, foot ambulatory spasm) have been taken into the study. The data obtained have been analyzed for developing clinical and classification criteria with common signs what indicates that they have common mechanisms for dystony symptom formation.

Key words: focal dystony in extremities, graphospasm, foot ambulatory spasm.

Дистония — одна из разновидностей гиперкинетических расстройств с весьма специфическими двигательными проявлениями. Дистония представляет собой клинический синдром, характеризующийся неритмичными медленными насильственными движениями в различных частях тела, своеобразными изменениями мышечного тонуса и патологическими позами [1, 2]. Дистонические гиперкинезы характеризуются выраженной динамичностью, зависящей от позы и характера действия [3, 4]. Гиперкинез может уменьшаться при определенных движениях (корректирующих жестах — КЖ) и некоторых, чаще необычных, действиях (парадоксальные кинезии — ПК во время пения, бега, хождения спиной вперед и т.д.) [5]. Динамичность двигательного рисунка характеризует все виды дистоний [3, 4]: дистоническая поза, дистония определенного действия, зависимость и изменчивость дистонии от положения тела, влияние эмоциональных и функциональных состояний, наличие КЖ, ПК и ремиссий, сочетание фокальных форм дистонии или переход одних форм в другие. Доказано, что только на основании анализа клинической картины возможна диагностика причин и механизмов дистонии [1, 2].

Важной особенностью дистонических гиперкинезов является их характерная локализация с вовлечением мышц конечностей, туловища, шеи, различных областей лица или их сочетание [1, 6]. В развитии дистонических синдромов имеется определенная последовательность: сначала гиперкинез появляется лишь на короткое время при определенных движениях и положениях, но постепенно его длительность увеличивается, что приводит к формированию патологической позы, а иногда и к развитию контрактур [4, 7]. Начинаясь локально, гиперкинез может последовательно вовлекать различные регионы тела с развитием генерализованных форм торсионной дистонии.

Этиологически дистонию принято делить на две категории: *первичную (идиопатическую) дистонию*, которая является единственным проявлением болезни и выявляется в 70–80% случаев, и *вторичную дистонию*, являющуюся проявлением других заболеваний и повреждений нервной системы, обычно сопровождающуюся иными неврологическими нарушениями (зрительными, пирамидными, мозжечковыми расстройствами, деменцией и т.д.) [1, 8].

В зависимости от локализации гиперкинеза различают генерализованные и локальные формы дистонии. В соответствии с современной классификацией локальные формы торсионной дистонии делятся на *фокальные, сегментарные* (при вовлечении двух смежных областей), *мультифокальные* (при вовлечении двух несмежных областей) и *гемидистонии* (Fahn S., Marsden M., 1987). По локализации гиперкинеза можно выделить три основных варианта фокальных дистоний: *краниальную дистонию* (блефароспазм, окулогирная дистония, дистонический тризм, оромандибулярная дистония, дистонический спазм круговой мышцы рта), *аксиальную дистонию* (ларингеальная дистония, фарингеальная дистония, цервикальная дистония, дистония мышц разгибателей спины, дистонический гиперлордоз, дистонический спазм мышц брюшного пресса, тортипельвис), *дистонию в конечностях* (брахиальная дистония, круральная дистония) [1]. Дистонические спазмы в проксимальных отделах руки или ноги рекомендуют называть торсионным спазмом, дистонические синдромы в дистальных отделах руки делят на две клинические разновидности — писчий спазм и атетод [1]. Дистония в стопе может проявляться либо подошвенным сгибанием, когда стопа «вытягивается», приобретая форму «стопы балерины», либо другими патологическими движениями (подошвенное сгибание пальцев стопы или переразгибание большого пальца, подворачивание стопы внутрь, другие переходящие или стойкие поструральные деформации или их комбинации) [1, 2, 7].

Остановимся подробнее на фокальной дистонии в конечностях. Детальное освещение данного вопроса обусловлено рядом факторов: 1) недостаточной изученностью вопросов этиологии и патогенеза; 2) многообразием клинических проявлений и индивидуальной изменчивостью дистонического феномена; 3) отсутствием четких клинко-параклинических критериев; 4) высокой частотой ошибочных диагнозов и степенью социальной дезадаптации; 5) трудностями распознавания синдромов и определения их нозологической принадлежности по МКБ-10 и классификации Movement Disorder Society.

Писчий спазм

Писчий спазм (ПС) является самой распространенной формой фокальной дистонии в дистальных отделах

правой руки и представляет собой типичную дистонию действия, т.е. дистонию, поражающую строго специфический вид манипуляции — письмо [4, 9]. Термин «писчий спазм» используется для описания неврологического синдрома, характеризующегося своеобразным избирательным расстройством моторики руки, из-за которого письмо сильно затрудняется или становится невозможным, при этом выполнение других тонких движений пальцами, как правило, не изменено, но также бывает затруднено.

Оригинальные данные [4]: за период 1995–2012 гг. наблюдались 86 больных с СП (26 мужчин, 60 женщин), средний возраст по группе составил $39,6 \pm 12,5$ года (от 12 до 66 лет). Характеристика группы по латерализации функции письма: 90,3% пациентов могли писать и выполнять большинство действий только правой рукой (праворукие), 7,3% — писали и выполняли большинство действий исключительно правой рукой, но могли писать и выполнять другие действия и левой (амбидекстры), 2,4% — могли писать и выполнять большинство действий только левой рукой (леворукие). Удельный вес разных возрастных групп на момент обращения: 10–20 лет — 11%, 21–30 лет — 11%, 31–40 лет — 23,2%, 41–50 лет — 37,8%, 51–60 лет — 12,2%, 61–70 лет — 4,9%. Таким образом, 83% больных ПС на момент обращения были активного трудоспособного возраста — до 50 лет. Возраст больных ПС в дебюте 31,3 года (11–54 года); в 18,3% наблюдений дебют произошел до 20 лет, в 35,4% — в 20–30 лет, т.е. в 53,7% случаев дебют ПС приходился на возраст до 30 лет. Длительность заболевания колебалась в пределах от 6 мес до 41 года. По длительности заболевания пациенты распределились следующим образом: 0,5–5 лет — 53,7%, 6–10 лет — 21,9%, 11–20 лет — 13,4%, 21–30 лет — 8,5%, 31–41 год — 2,4%. Разделение на группы проводилось на основе содержательных соображений.

Анализ жалоб показал, что для больных ПС в 100% случаев характерны нарушения при письме непроизвольного характера: вычурная поза кисти и пальцев, повышение мышечного тонуса в руке, чрезмерное сжатие ручки, изменение характера почерка, нарушение слитности, снижение скорописи, в 46,3% — дрожание кисти или пальцев (дрожательный ПС) [10], в 4,9% — миоклонические подергивания кисти или пальцев (миоклонический ПС), в 48,8% — нет ни дрожания, ни миоклоний (спастический ПС); в 32,9% нарушения касаются только акта письма (простой ПС), в 67,1% — наряду с нарушением письма затруднено выполнение других действий (комплексный ПС), в 57,3% — изменилась подпись, в 47,6% — имелись сенсорные нарушения (боль) и в 12,2% — страх перед началом письма, которые присоединяются на определенном этапе формирования ПС.

Анализ анамнеза показал, что для больных с ПС в 100% случаев характерна четкая этапность прогрессирования симптомов: 1) субклинические проявления — нестабильность почерка; 2) нарушения письма, вызванные провоцирующими факторами; 3) замедление скорости письма, изменение характерных черт почерка; 4) формирование дистонической позы, скованность/неловкость в руке, субкомпенсация ПС за счет уменьшения объема и условий письма, волевого контроля (простой ПС); 5) формирование компенсаторных стратегий (компенсаторных поз — КП, КЖ, ПК); 6) угасание положительного влияния волевого контроля и компенсаторных стратегий, страх перед письмом, первое обращение к врачу (!); 7) изменение под-

писи, отказ от письма и переход к печатающим устройствам, нарушение других действий (комплексный ПС), инвалидизация; 8) письмо и выполнение моторных задач левой рукой, с последующим формированием в ней ПС. Временные параметры формирования этапов очень индивидуальны — от 1 года до 7–18 лет. *Анализ этиологических факторов* не выявил (по мнению больных в ПС) четкой привязанности к какому-либо из факторов: периферическому (травма — 2,4%, увеличение объема / длительности письма — 11%), психогенному (стресс дома, на работе, в личной жизни — 12,2%), сочетанию факторов (стресс и увеличение объема писчей работы — 26,8%); ни с чем не смогли связать развитие ПС 47,6% больных.

Анализ соответствия диагноза ПС при первичном обращении к врачу (на этапе первых, неразвернутых признаков заболевания): 13,4% — ПС, 57,3% — другой диагноз (остеохондроз, невропатия, тендовагинит, вегетососудистая дистония, невроз, хорей, плексопатия, эссенциальный тремор, болезнь Паркинсона — БП), 29,3% — без диагноза, т.е. частота неверного диагноза при первичном обращении больного ПС к врачу составляет 86,6%. *Анализ соответствия диагноза ПС* на момент обращения: 47,6% — ПС, 28% — другой диагноз (остеохондроз, невропатия, тендовагинит, невроз, хорей, плексопатия), 24,4% — без диагноза, т.е. 52,4% больных ПС на момент осмотра не имели соответствующего диагноза. *Анализ путей поступления* пациентов ПС показал, что 48,8% направлены неврологами Клиники нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Университетской клинической больницы №3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, 13,4% — врачом (травматолог, мануальный терапевт, нейрохирург, ревматолог, психотерапевт) поликлиники по месту жительства, 9,8% — неврологом другого учреждения, 28% — без направления и диагноза (через Интернет, по настоянию близких), т.е. 41,4% больных ПС не имеют должной информации о своем заболевании и методах терапии.

Клинически у всех больных с ПС выявлена характерная для дистонии динамичность двигательного рисунка: дистония нарушенного действия (100%), дистоническая поза кисти/пальцев (100%), КП (26,8%), КЖ (56,1%), ПК (100%), зависимость от положения тела (100%) и функциональных факторов (100%), ремиссии (32,9%), сочетание с другими формами фокальной дистонии (23,2%). Наблюдались непроизвольные дистонические позы кисти: экстензорная (53,7%), флексорная (39%), а также неярко выраженная поза (7,3%); 12 видов дистонических поз пальцев (описаны впервые): гиперэкстензия дистальной фаланги II пальца (30,5%), гиперфлексия дистальной фаланги II пальца (25,6%), гиперэкстензия дистальной фаланги II с экстензией IV пальца (17,1%), гиперэкстензия дистальной фаланги II пальца с экстензией III–V пальцев (7,3%), остальные 8 поз наблюдались реже. При ПС больными нередко вырабатываются компенсаторные стратегии (КП, КЖ, ПК). КП при ПС выглядит так же вычурно, как и дистоническая, и их крайне трудно различить; КП вырабатывается произвольно с целью уменьшения напряжения, дрожания, боли в руке, увеличения скорости письма, при этом не вызывает никакого дискомфорта, не изменяет темпа письма.

Клинический портрет больного ПС включает: 1) определенный ритуал подготовки к письму (удобное положение за столом, выбор ручки); 2) дистоническую позу (через 3–5 с от начала письма при спастическом ПС) или дрожая-

ние кисти/пальцев (с момента касания ручкой бумаги при дрожательном ПС); 3) частые перерывы при письме (массаж или встряхивание кисти, перебирание пальцами); 4) изменение черт почерка (разновеликие буквы, нарушение слитности) уже в начале или к концу первой строчки; 5) использование компенсаторных приемов.

В общем неврологическом статусе выявлена неспецифическая очаговая микросимптоматика. *Status localis*: в 81,7% случаев выявлены признаки минимальных изменений двигательной функции правой руки: в 25,6% случаев снижена сила мышц, иннервируемых срединным нервом, в 23,2% – локтевым, в 32,9% – как срединным, так и локтевым нервом, в 18,3% – сила мышц оценена как достаточная. Под изменением двигательной функции подразумевается минимальное снижение сопротивления в руке при проведении 20 клинических тестов. В 75,6% наблюдений выявлены незначительные чувствительные изменения (гипестезия, гиперестезия в тестах): в 15,9% – в зоне иннервации срединного нерва, в 6,1% – локтевого нерва, в 53,7% – в зоне иннервации обоих нервов, в 24,4% – чувствительные изменения не выявлены. Клинических признаков страдания лучевого нерва не выявлено ни в одном из случаев. Таким образом, *характерными признаками ПС являются* жалобы на нарушение письма, изменение характерных черт почерка, клиническая динамичность двигательного рисунка, этапность развития симптоматики. Незначительное снижение силы отдельных мышц кисти, иннервируемых срединным/локтевым нервом, выявляемое при тестировании, является составной частью клинической картины ПС наряду с очевидными проявлениями дистонии.

Анализ исследуемой группы больных ПС выявил *трудности диагностики ПС на этапе сбора анамнеза, жалоб, первичного осмотра*: 1) разногласия в определении нозологической принадлежности ПС по МКБ-10 и классификации Movement Disorder Society, отсюда 2) неверная трактовка характерных клинических черт дистонического феномена на уровне врача первичного звена и как следствие 3) неверно выбранная тактика лечения, прогрессирование заболевания 4) в ряде случаев больные с ПС «рассеиваются» по непрофильным специалистам; 5) имеется недооценка пациентом своего состояния и позднее обращение к врачу.

Для анализа состояния периферического нейромоторного аппарата использовали электронейромиографию (ЭНМГ) с оценкой параметров скорости проведения возбуждения (СПВ) по сегментам срединного и локтевого нервов (снижения СПВ по лучевому нерву не выявлено ни в одном случае). Снижение СПВ по двигательным волокнам периферических нервов правой руки при ПС выявлено в 94,9% случаев. Степень выявленных изменений не коррелировала с длительностью заболевания, что может свидетельствовать о том, что периферические воздействия на область локтя (травмы, письмо с прижатым локтем и т.д.) могут предшествовать развитию дистонического феномена в руке. Имеется корреляция между субклинической невропатией периферического нерва и вовлечением соответствующих мышц. Можно полагать, что в случае дистонии это связано с механизмом функциональной денервационной гиперчувствительности либо с гиперфункцией афферентных волокон и усилением сенсорного входа в спинной мозг. Таким образом, выявленное снижение СПВ по двигательным волокнам срединно-

го и/или локтевого нервов при ПС может быть причиной ошибочной диагностики (невропатия), но не является основанием для постановки подобного диагноза. Таким образом, *показаны трудности диагностики ПС на этапах оценки Status localis и ЭНМГ*: 1) признаки недостаточности силы мышц кисти при клиническом тестировании, 2) снижение СПВ по двигательным волокнам срединного и/или локтевого нервов.

Выводы по анализу материала больных ПС

Клиническим критерием ПС является очевидный моторный дефицит в виде возникновения дистонических поз кисти и пальцев (100%) в сочетании с тремором (46,3%) при выполнении определенного моторного акта – письма (дистония действия). Анализ двигательного рисунка при ПС (КП, КЖ, ПК, зависимость от базисных функциональных состояний, ремиссии, проявления на противоположной стороне), который характеризуется ярким полиморфизмом и динамичностью, составляет основу клинической диагностики ПС. *Классификационными критериями ПС являются* совокупность клинко-анамнестических данных, оценка динамичности, этапность формирования симптомов.

Высокая частота ошибочных диагнозов как при первичном (86,6%) обращении к врачу (на этапе субклинических проявлений), так и на этапе развернутых клинических проявлений (52,4%) обусловлена рядом факторов: отсутствием представления о ПС как о самостоятельном заболевании, незнанием врачом первичного звена характерных клинических черт и этапов развития ПС, выбором неверного диагностического алгоритма, недооценкой своего состояния больным и поздним обращением к врачу, «рассеиванием» пациентов по непрофильным специалистам.

Выявленные признаки (у 81,7% из 86 больных) незначительного снижения силы (до 4,5 балла) отдельных мышц предплечья (только при клиническом тестировании) и незначительного снижения скорости проведения возбуждения (у 94,9% из 39 больных) по двигательным волокнам срединного и локтевого нервов не противоречат диагнозу «писчий спазм» при наличии очевидных клинических проявлений (динамичность дистонии) и четких этапов развития фокальной дистонии кисти. Это соответствует современным представлениям о высокой частоте встречаемости клинических и электрофизиологических признаков (снижение скорости проведения возбуждения) невропатии при ПС [11].

Амбулаторный спазм стопы

Как и в руке, в стопе могут встречаться дистонические синдромы, связанные со специфическими действиями (прежде всего ходьбой), и дистонические синдромы, не имеющие такой связи. Первый синдром получил название «дистоническая реакция стопы» или «амбулаторный спазм стопы» (от лат. *ambulare* – ходить) [1]. Амбулаторный спазм стопы – своеобразный «кинезиогенный» дистонический феномен в стопе, часто сопровождающийся болью и проявляющийся приведением («подворачиванием внутрь») стопы и подошвенным сгибанием пальцев [12]. Описаны также тоническое разгибание большого пальца стопы, сгибание остальных пальцев и эквиноварусная установка стопы, так называемая «стриарная стопа», именуемая иногда симптомом «псевдо-Бабинского».

Данный феномен обычно появляется при ходьбе и уменьшается либо исчезает в состоянии релаксации и покоя. Амбулаторный спазм стопы может быть самостоятельным проявлением фокальной дистонии зрелого возраста идиопатической природы [13, 14], может встречаться (исключительно редко) в качестве первого симптома начинающегося, но еще не проявившегося типичными симптомами паркинсонизма или возникнуть как побочный эффект (самый частый вариант этого синдрома) лечения дофасодержащими препаратами [15, 16].

Оригинальные данные [7]: проведен сравнительный клинический анализ дистонии в стопе у 30 больных. В группу с дистонией стопы (ДС) вошли 14 пациентов с амбулаторным спазмом стопы в рамках мультифокальной дистонии (МФД) и 16 пациентов с ДС при БП. Возраст больных на момент обращения составил в среднем по группе 53,3 года (от 29 до 65 лет). Средняя длительность заболевания составила $5,5 \pm 4,4$ года (0,5–17 лет), длительность гиперкинеза – $2,9 \pm 1,4$ года (0,5–4,2 года). Характеристика исследуемых групп: ДС при МФД характеризовалась наличием сенсорных симптомов в дебюте, началом заболевания с других гиперкинезов, использованием КЖ и преобладанием сложных форм.

Анализ жалоб показал, что для больных характерна акцентуация внимания на нижних конечностях, и жалобы в основном касались затруднений при ходьбе: подворачивание стопы, боли в стопе и голенях, наличие непроизвольных движений в стопе и пальцах. На момент поступления, у 40% больных заболевание находилось в стадии прогрессирования, у 60% – в стадии стабилизации симптомов. Наблюдались следующие типы дистонической деформации стопы при ходьбе: в 66,6% – «простой тип» с инверсией стопы (53,3%) или экстензией большого пальца (13,3%), в 33,3% – «сложный тип» с инверсией стопы (20%) и подошвенным сгибанием пальцев или подошвенным сгибанием (плантофлексией) в сочетании со сгибанием пальцев (13,3%). *Анализ анамнеза* выявил представленность «первого симптома» (субклинические проявления) ДС: 6,7% – симптомы, не связанные со стопой, 6,7% – изменение положения стопы, 6,7% – ощущение «стянутости» в нижней конечности, 40% – общая скованность, 40% – подворачивание стопы.

Анализ этиологических факторов показал, что при МФД ДС в 60% случаев развивались исподволь, прогрессируя в течение нескольких месяцев. В ряде случаев возникали трудности с определением времени появления первых симптомов, так как сами пациенты неадекватно оценивали и нередко игнорировали начальные и даже развернутые проявления ДС, объясняя их «слабостью стопы» и наследственными факторами (аналогичные жалобы на функциональную несостоятельность стоп у родителей). При детальном расспросе удавалось выяснить, что и до заболевания большинство испытывали «неловкость» в стопе – внезапные подворачивания стопы, особенно при быстрой ходьбе и беге. В 26,7% случаев первые симптомы появлялись сразу, и такие пациенты четко указывали на связь двигательного заболевания со стрессом и травмой нижней конечности. Характерно, что у 53,3% пациентов в дебюте заболевания имели место симптомы, связанные именно с нарушением функций стопы и нижней конечности. Причины, с которыми пациенты связывали развитие у них ДС: прием лекарственных препаратов – в 46,7%; предшествующая травма (или микротравма) или

функциональная недостаточность нижней конечности – в 6,7%; стресс – в 20%; сочетание 2-го и 3-го факторов – в 26,7%. В 33,3% наблюдалось посттравматическое двигательное заболевание, согласно J. Jancovic [16]. При БП ДС отмечена четкая связь ДС с длительным приемом леводопы (период «выключения») и развитием лекарственной дискинезии, только в одном случае ДС была одним из первых проявлений заболевания. Стриарный дофаминергический дефицит, особенно долговременный, является патогенетическим звеном формирования контрактур конечностей при БП, которые наблюдались в 20% случаев.

Клинически у больных с ДС выявлена характерная для дистонии установка стоп в покое: в 87,5% случаев наблюдалась варусная установка стоп, которая у 43,7% больных при ходьбе менялась на эквиноварусную установку стопы. У всех больных с ДС наблюдалась характерная для дистонии динамичность двигательного рисунка: пациенты без труда могли идти спиной вперед, передвигаться фланговой походкой, имитировать ходьбу в положении лежа на спине, при этом никаких дистонических поз не развивалось. Некоторые больные были способны нормально ходить на носках и на пятках и даже бегать, не испытывая никаких неудобств, но стоило им перейти на обычный шаг, как появлялись вышеуказанные симптомы. В начальной стадии спазмы возникали не сразу, а спустя некоторый промежуток времени: больной мог пройти достаточно большое расстояние, прежде чем возникало напряжение в мышцах. На стадии выраженных клинических проявлений уже с первых шагов возникают типичные постуральные нарушения в стопе. Не менее дестабилизирующим симптомом является боль, которая нарушает равновесие, усиливая «дисбазию», и приводит к формированию компенсаторной стратегии – ходьба с палочкой, хромота, избегание (по возможности) пешеходного прогулка. После ночного сна или под влиянием алкоголя, а также во время танцев у части больных ДС не развивается или выражена незначительно. Особенностью ДС является то, что в отличие от других форм дистоний при ДС больные не используют КЖ.

Клинический портрет больного с ДС включает два основных элемента: подошвенное сгибание пальцев и/или ротацию стопы внутрь (при этом больной наступает на наружный край стопы). Оба этих феномена возникают исключительно при ходьбе. В 13,3% наблюдается переразгибание большого пальца, так называемый «ложный симптом Бабинского», при этом данные нарушения развиваются постепенно. При формировании дистонического феномена характерно следующее: вначале появляется напряжение мышц стопы, вызывающее прихрамывание на одну ногу при ходьбе, при выраженных случаях – сгибательные спазмы в пальцах стопы. По мере прогрессирования дистонического феномена сгибательные спазмы в пальцах стопы становятся настолько сильными, что приводят к травматизации мягких тканей концевых фаланг (в связи с постоянным упором в подошву обуви), вызывая отек, гиперемию, микрокровотечения в ногтевое ложе и выраженную болезненность при ходьбе. Характерной является оmozолелость наружного края стопы, которая формируется под воздействием вынужденного формирования КП стопы при ходьбе.

В общем неврологическом статусе выявлена неспецифическая очаговая микросимптоматика. *Status localis*: сила мышц стопы и голени обеих ног в баллах достоверно не

отличалась от таковой в группе здоровых испытуемых. Выявлено, что у пациентов с увеличением длительности заболевания формировались стопные контрактуры, которые у 20% больных не изменялись во время сна. Явные клинические признаки недостаточности двигательных и чувствительных нервов нижних конечностей не выявлены. В 46,7% случаев отмечено угнетение ахилловых рефлексов. Проведенная ортопедическая диагностика выявила различия в длине ног у 46,7% пациентов, которые сопровождались перекосом таза и умеренно выраженным вертебральным синдромом на поясничном уровне. Боль в стопах при ходьбе отметили 66,7%, функциональную недостаточность стопы до болезни также отметили 66,7% больных.

Проведенный сравнительный анализ ДС при МФД и БП показал, что группа больных с ДС при МФД характеризуется наличием сенсорных симптомов в дебюте, началом заболевания с других видов гиперкинезов, использованием корригирующих действий и преобладанием сложных форм. При БП выявлен иной вариант ДС: преобладание простых форм дистонии, при этом отметим, что ДС крайне редко является одним из первых проявлений заболевания. Но чаще развивается как вариант лекарственной дискинезии в ответ на длительный прием леводопы: в 53,3% случаев – дистония периода «выключения» или «дистония раннего утра» и в 46,7% – дистония «поздней ночи». «Дистония раннего утра» возникает по утрам, когда больной встает с постели до приема первой дозы леводопы.

Для анализа функционального состояния кортико-спинальных трактов у пациентов с БП и МФД использован метод транскраниальной магнитной стимуляции (ТМС) с оценкой таких параметров, как время центрального проведения (ВЦП), пороги моторных ответов (МО) [17]. При сравнительном анализе показателей ТМС у пациентов с БП и МФД выявлены различные нейрофизиологические паттерны. Группа больных ДС при БП характеризовалась достоверным уменьшением ВЦП, увеличением амплитудного индекса и снижением порога вызывания двигательного ответа при корковой стимуляции. Группа больных ДС при МФД характеризовалась менее выраженными изменениями ВЦП и порогов МО. При проведении ТМС у больных с МФД выявлено достоверное снижение порога интенсивности магнитного поля, при котором появляется двигательный ответ, в сравнении группой здоровых испытуемых, что может свидетельствовать о повышенной рефлекторной готовности к мышечному сокращению. Таким образом, при БП и МФД выявлены нейрофизиологические механизмы нарушения функциональной активности кортико-спинальных путей: уменьшение ВЦП и уменьшение порогов вызывания моторных двигательных ответов; амплитудные характеристики моторных вызванных потенциалов изменяются при БП, отражая повышение возбудимости пирамидной системы на корковом уровне, свидетельствуя о генерализованном страдании двигательных путей. Указанные изменения позволили выделить дистонический и паркинсонический паттерны ТМС у больных с ДС, которые могут использоваться в дифференциальной диагностике.

Выводы по анализу материала больных с дистонией стопы

Клиническими критериями ДС является очевидный моторный дефицит в виде возникновения дистонических поз и произвольных движений в стопе и пальцах (100%)

при выполнении определенного моторного акта, базового для человека – ходьбы (дистония действия). Анализ двигательного рисунка при ДС (КП, ПК, зависимость от базисных функциональных состояний, ремиссии, проявления на противоположной стороне), который характеризуется ярким полиморфизмом и динамичностью, составляет основу клинической диагностики дистонического спазма стопы. Классификационными критериями ДС являются совокупность клиничко-анамнестических данных, оценка динамичности, этапность формирования симптомов.

Фактором постановки неверного диагноза у больного с ДС является совокупность признаков, таких как боль в стопах при ходьбе, угнетение ахилловых рефлексов, в ряде случаев наличие контрактур, различия в длине ног, перекос таза с последующим формированием вертеброгенного синдрома на поясничном уровне. Перечисленные признаки в совокупности с отсутствием представления о ДС как о самостоятельном заболевании, незнание врачом первичного звена характерных клинических черт и этапов формирования дистонического феномена в стопе ведут к выбору неверного диагностического алгоритма.

Выявленные нейрофизиологические различия в механизмах нарушения функциональной активности кортико-спинальных путей у больных с ДС при БП и МФД позволили выделить разные нейрофизиологические паттерны (дистонический и паркинсонический), которые следует учитывать в дифференциальной диагностике двух экстрапирамидных заболеваний со сходными клиническими проявлениями.

Заключение

Таким образом, в статье представлен краткий аналитический обзор и анализ оригинального материала исследований больных с фокальными дистониями в конечностях (ПС, амбулаторный спазм стопы), на основании которого были сформулированы клинические и классификационные критерии, имеющие общие положения, что свидетельствует об общности нейрофизиологических механизмов формирования дистонических феноменов [18,19].

Литература

1. *Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. – М.: МЕДпресс-информ, 2002. – 608 с.*
 2. Albanese A., Asmus F., Bhatia K. et al. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias // *European Journal of Neurology*. – 2011. – Vol. 18. – P. 5–18.
 3. Орлова О.Р. Фокальные дистонии: клиника, патогенез, лечение с использованием токсина ботулизма // *Дис. ... докт. мед. наук. – М., 2000. – 300 с.*
 4. Шавловская О.А. Писчий спазм: клиника, диагностика, лечение // *Дис. ... докт. мед. наук. – М., 2011. – 349 с.*
 5. Шавловская О.А., Орлова О.Р., Голубев В.Л. Феномен парадоксальных кинезий при фокальной форме дистонии – писчем спазме // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. – 2005. – Т. 105. – №9. – С. 10–13.
 6. Tarsy D., Simon D.K. Dystonia // *N. Engl. J. Med.* 2006. – Vol. 355. – №8. – P. 818–829.
- И др. авторы.