

Шиндряева Н.Н.

ВВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С МЫШЕЧНОЙ ДИСТОНИЕЙ В УСЛОВИЯХ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОГО КАБИНЕТА

Нижегородский кабинет по оказанию помощи больным с экстрапирамидной патологией, МЛПУ «городская поликлиника №7», г. Н.Новгород

Shindryaeva N.N.

MANAGEMENT OF PATIENTS WITH MUSCULAR DYSTONIA IN A SPECIALIZED OFFICE

Резюме

Дистония – неврологический синдром, характеризующийся продолжительными мышечными сокращениями, приводящими к повторяющимся деформирующим движениям и устойчивым патологическим позам в вовлеченных частях тела. Целью исследования стали анализ распространённости по обращаемости и ошибок при диагностике дистоний; оценка качества диагностики и лечения больных с дистонией в территориальных лечебно-профилактических учреждениях. По результатам исследования распространённость дистонии в Н.Новгороде по обращаемости составила 4,7 на 100.000 населения, что ниже, чем по данным имеющихся исследований. Качество диагностики и лечения в территориальных ЛПУ оценено как «неудовлетворительное». Это связано с недостаточными знаниями течения заболевания, полиморфизмом клинической картины, особенностями терапии.

Ключевые слова: дистония, блефароспазм, ботулинический токсин типа А.

Summary

Dystonia neurological syndrome that is characterized by prolonged muscle contractions, often leading to repeated deforming motions and stability of abnormal postures in the involved areas of the body. The aim of the study were the analysis of the prevalence of appealability, errors in the diagnosis of dystonia; evaluation of the quality of diagnosis and treatment of patients with dystonia in the regional health-care institutions. According to the study the prevalence of dystonia in Nizhny Novgorod on the uptake amounted to 4.7 per 100.000 population, which is lower than that according to available studies. Quality of diagnosis and treatment of health facilities in the territorial rated 'unsatisfactory'. This is associated with polymorphism of clinical presentation, lack of knowledge about the disease.

Key word: dystonia, blefarospasm, botulinum toxin type A.

Введение

Термин «дистония» используют для описания неврологического синдрома, который характеризуется продолжительными мышечными сокращениями, часто приводящими к повторяющимся деформирующим движениям и устойчивым патологическим позам, в вовлеченных областях тела [1,5,6,7,9,11]. Дистонические гиперкинезы характеризуются динамичностью, зависящей от позы и характера движений [1,5,6,7,9,11]. По этиологии выделяют: первичную (идиопатическую), которая составляет около 90 % случаев дистонии и вторичную (симптоматическую), как проявление других заболеваний. По данным опубликованных эпидемиологических исследований распространённость первичной фокальной и генерализованной форм мышечной дистонии составила 40 и 0,25 на 100 тыс. населения соответственно [1,5,6,7,11]. Для дистонических гиперкинезов характерна «эволю-

ция» — в дебюте возникает при определенной позе или движении, затем становится постоянными с формированием фиксированной позы, присоединяются корригирующие жесты и парадоксальные кинезии (уменьшение гиперкинеза при изменении привычного двигательного стереотипа), появляется колебание симптоматики ото дня ко дню, влияет эмоциональное состояние — позволяет отличить дистонию от заболеваний скелетно-мышечной системы. Фокальная дистония наиболее частая форма, которая встречается у лиц трудоспособного возраста, что влечет социальную дезадаптацию и раннюю инвалидизацию, вследствие выраженного функционального дефекта (функциональная «слепота» при блефароспазме, нарушение речи и жевания при оромандибулярной и фарингеальной дистонии, удержание головы в прямом положении – при спастической кривошеи, нарушение письма при писчем спазме, нарушение статики при торсионной дис-

Таблица 1. Возрастно-половая характеристика пациентов

Признак	Не диагностированная дистония n=23 (38,3%)	Дистония n=37 (61,7%)	Общее кол-во пациентов n=60
Пол			
мужчины	11 (47,8%)	5 (13,5%)	16 (26,7%)
женщины	12 (52,2%)	32 (86,5%)	44 (73,3%)
Возраст, (годы)	56±7,1	59±8,3	58±7,8
Возраст начала заболевания, (годы)	54±8,7	57±5,6	56,5±12,3
Длительность заболевания, (годы)	13,7±6,1	7,7±4,2	9,2±11,8
TWSTRS (балл)	53±2,6	52±1,3	56±3,9

тонию) [1,3,5,6,7,9,11]. В лечении используют препараты из группы бензодиазепинов (клоназепам), холинолитики, леводопосодержащие, иногда эффект появляется при комбинации и/или применении высоких доз препаратов. В настоящее время наиболее эффективный метод в лечении заболевания – инъекции ботулотоксина типа А. Однако, в нашей стране применение ограничено, вследствие высокой стоимости препарата, а также недостаточностью знаний о данном методе терапии среди врачей.

Учитывая незначительную распространённость в популяции, вариабельность и многообразие клинических проявлений заболевания, диагностика дистоний является сложной задачей в повседневной практике невролога [1,5,6,7,9,11]. Своевременное выявление и адекватное назначение терапии повышает качество жизни пациентов, что позволяет отсрочить выход на инвалидность, сохранить трудоспособность, а также рационально планировать лекарственное обеспечение [4,5,6].

Целью настоящего исследования явились: установить распространённость по обращаемости на территории Н.Новгорода; оценить качество медицинской помощи больным с дистоническими гиперкинезами в территориальных лечебно-профилактических учреждениях.

Материалы и методы

Осмотрено 60 пациентов, состоящих на учёте в городском кабинете по оказанию помощи больным с экстрапирамидной патологией, из которых 16 (26,7%) мужчин, 44 (73,3%) женщин, со средним возрастом 64,7±7,8; дебют начала заболевания в среднем в 56±12,3 лет, длительность заболевания – 9,2±11,8 года, оценка выраженности дистонии составила 56±3,6 баллов (табл.1). Все данные вносились в индивидуальную карту пациента, где фиксировались паспортные данные, жалобы, анамнез жизни и заболевания, диагноз при направлении, диагноз после осмотра в специализированном кабинете, проводимое лечение. Диагноз дистонии установлен в соответствии с критериями диагностики

идиопатической мышечной дистонии (Fahn S., et al, 1987) [10]. Больные разделены на две группы: первая – «не диагностированная дистония», термин использовали для больных, направленных на консультацию с иными диагнозами; вторая группа пациентов, у которых после осмотра специалиста дистония была подтверждена. По тяжести выделяют 3 степени: I – гиперкинез появляется при физической нагрузке, II – при вставании с постели без физической нагрузки, III – не исчезает в постели в состоянии релаксации [7]. Для объективизации выраженности гиперкинеза использовалась Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS), состоящая из 3-х частей: первая часть – оценивает тяжесть дистонии (максимальный балл 35), вторая позволяет определить степень нетрудоспособности вследствие заболевания (max=30), третья часть – выраженность боли от 0 до 20. Таким образом, максимальный балл клинических проявлений дистонии составляет 85 баллов [8] (табл. 1). Оценка диагностики и лечения при оказании амбулаторно-поликлинической помощи проводилась с помощью шкалы, которая состоит из 2-х частей (часть I) [2].

II часть – оценка качества лечения

0 баллов – назначенная терапия не соответствует заболеванию;

1 балл – лечение не корректирует двигательную функцию из-за неверно выбранных препаратов или их доз;

2 балла – неправильная последовательность применения лекарственных препаратов, относительно удовлетворительная компенсация;

3 балла – своевременное начало и правильный выбор препарата, компенсация состояния.

Анализ качества амбулаторно-поликлинической помощи складывался из оценки своевременной диагностики и правильности назначения адекватного лечения, компенсации двигательного дефицита.

Статистическая обработка данных проводилась с использованием программных пакетов для статистических расчётов NCSS 2001, Microsoft Excel, 2005 и

Statistica for Windows (Stat. Soft.Inc., версия 6.0).

Результаты и обсуждение

Диагноз мышечная дистония установлен 60 пациентам, направленным на консультацию в специализированный кабинет по экстрапирамидной патологии. Все пациенты наблюдались в территориальных лечебно-профилактических учреждениях (ЛПУ), из них 41 (68,3%) неврологами, 19 (31,7%) терапевтами и врачами других специальностей. Из обследованных, 37 (61,6%) направлены с диагнозом «дистония», у 23 (38,4%) больных заболевание не было диагностировано в ЛПУ. Длительность наблюдения пациентов врачами территориальных поликлиник по поводу заболевания до обращения в специализированный кабинет составила $11,7 \pm 3,2$ лет.

Распространённость идиопатической мышечной дистонии в г. Н.Новгороде по обращаемости составила 4,7 на 100.000. В зависимости от пола распространённость среди мужчин составила 3, у женщин 6,1. Показатель у мужчин до 50 лет составил 1,1 на 100 тыс. населения, в возрасте старше 50 лет 8,4. Распространённость среди молодых женщин равна 3,7, свыше 50 лет – 11,7 на 100.000 населения. Полученные данные созвучны с опубликованными ранее показателями и подтверждают, что заболевание в 2 раза чаще встречается у женщин, а также с увеличением возраста число пациентов возрастает. По уровню образования пациенты распределились так: высшее образование имели 23 (38,3%), среднеспециальное – 37 (61,7%). На момент обращения за медицинской помощью 48 (80%) работали по специальности, 4 (6,7%) имели группу инвалидности (группа инвалидности установлена в связи с соматической патологией). Из сопутствующих заболеваний на первом месте стоят заболевания сердечно-сосудистой системы - 13 (21,7%) больных, сахарный диабет установлен у 6 (10%) пациентов, с заболеваниями опорно-двигательного аппарата наблюдался 21 (35%) больной.

Фокальная дистония являлась наиболее распространённой клинической формой и была диагностирована в 44 (73,3%) случаях, у 9 (15%) установлена сегментарная (сочетание блефароспазма и цервикальной дистонии у 6 (66,7%) больных и в 3 (33,3%) случаях цервикальная и ларингеальная дистония), генерализованная выявлена у 7 (11,7%) пациентов. Среди фокальных дистоний блефароспазм страдали 11 (25%) человек, оромандибулярная дистония выявлена в 7 (15,9%) случаях, цервикальная дистония определена у 23 (52,3%) пациентов, писчий спазм – 2 (4,5%) больных, дистония стопы установлена в 1 (2,3%) случае. Корректирующие жесты присутствовали у 52 (87%) пациентов: при блефароспазме – в виде прикосновения к переносице, прикладывание кончиков пальцев к уголкам глаз; при цервикальной дистонии – поддержание подбородка, прикосновение к шее, чаще к поражённой мышце; у одной пациентки с дистонией стопы наблюдалось восстановление ходьбы и купирование признаков дистонии, когда она двигалась «спиной вперед» – этот феномен относится к парадоксальным кинезиям. По степени выраженности I стадия диагностиро-

вана среди 23 (38,3%) больных, балл по шкале TWSTRS составил $21 \pm 2,8$; в 32 (53,3%) случаях установлена II стадия, выраженность клинических проявлений равна $48 \pm 4,1$ баллов; III стадия определена у 5 (8,4%) пациентов со средним баллом $67 \pm 5,2$. Таким образом, выраженность клинических проявлений между стадиями различалась достоверно ($p < 0,05$), показатели балла TWSTRS коррелировали с длительностью заболевания ($r = -0,6$, $p < 0,05$).

Из 60 больных на консультацию с диагнозом «мышечная дистония» направлены 37 (62,7%) пациентов, у 23 (38,3%) диагнозами при направлении были: эссенциальный тремор (ЭТ) 4 (17,4%) пациентов, 11 (47,8%) – ЦВЗ, 2 (8,7%) с диагнозом болезнь Паркинсона (БП), самостоятельно обратились за помощью 6 (26,1%) человек. Длительность наблюдения пациентов до установления диагноза составила $11,7 \pm 3,2$ лет. Больные с блефароспазмом длительно наблюдались у офтальмолога, в связи с жалобами на чувство «песка» в глазах, слезотечение, у невролога пациенты наблюдались с тиками. У больных с цервикальной дистонией, при ведущем тоническом компоненте, наиболее частым диагнозом был шейный остеохондроз. При доминировании клонического синдрома – БП, ЭТ или тики, также имело место сочетание нескольких диагнозов. Установление БП связано с убеждением врачей, что тремор головы является облигатным признаком болезни. При генерализованной дистонии чаще других устанавливался диагноз распространённый остеохондроз и/или у лиц молодого возраста заболевание расценивалось, как следствие перинатального поражения ЦНС. Так как, продолжительное лечение не приносило облегчения, всем пациентам на различных этапах терапии, рекомендовалась консультация психотерапевта и/или психиатра.

При проведении оценки качества диагностики у 23 (38,3%) больных неверно установлен синдромальный и нозологический диагноз, в связи с чем, не было своевременно назначена адекватная современная терапия. Средний балл качества диагностики составил $1,8 \pm 0,3$ и расценен как «неудовлетворительный». Анализ лечения больных с дистонией выявил: необоснованное назначение в различные периоды вазоактивных и ноотропных препаратов в 28 (46,7%) случаях и госпитализаций у 38 (63,3%) больных. Назначение ботулинического токсина типа А рекомендовалось в 5 (9,8%) случаях, что связано с его высокой стоимостью, недостаточными знаниями о механизме действия препарата и умений введения. Наиболее часто назначаемыми препаратами были клоназепам, циклодол. При проведении оценки качества лечения у 26 (43,3%) больных не было своевременно назначена адекватная современная терапия. Средний балл качества лечения – $1,9 \pm 0,1$ расценен как «неудовлетворительный». После установления диагноза ботулинотерапия проведена 36 (60%) больным, выраженность дистонии по шкале TWSTRS до инъекции составляла $59 \pm 6,1$, после однократного введения ботулотоксина типа А в дозе 418 ± 24 ЕД выявлено достоверное снижение выраженности гиперкинеза и достигло $34 \pm 4,7$ балла ($p < 0,001$).

На медико-социальную экспертизу (МСЭ) с диагно-

зом мышечная дистония направлялся 21(35%) пациент, группа инвалидности установлена 4 (19%) больным, не определены признаки нетрудоспособности в 17 (81%) случаях. Основными причинами отказа были: мнение экспертов, что дистония это «функциональное расстройство нервной системы»; также возникновение парадоксальных кинезий – уменьшение проявлений или купирование гиперкинеза при посещении врача.

Выводы

Показатели распространённости идиопатической мышечной дистонии по обращаемости ниже данных, полученных в эпидемиологических исследованиях, и составил 4,7 на 100.000 взрослого населения, что свидетельствует о недостаточной выявляемости заболевания. По результатам нашего исследования мышечная дистония чаще диагностирована у женщин, что соответствует данным опубликованных работ. Основными ошибками диагностики и лечения являются недостаточность знаний критериев установления диагноза, преувеличение роли сосудистого фактора в генезе заболевания, приводящее к необоснованному назначению вазоактивных и ноотроп-

ных препаратов и частые госпитализации. Диагностические ошибки влекут за собой неадекватную терапию, ухудшение качества жизни больных и их семей, несоблюдение утверждённых медико-экономических стандартов, что увеличивает стоимость лечения, ограничение трудоспособности в молодом возрасте [3,4,5,6]. Качественные и количественные ошибки связаны, как с субъективными факторами – полиморфизм клинических проявлений мышечных дистоний, редкость данной патологии в сравнении с другими неврологическими заболеваниями, также объективными организационными факторами. Результаты проведенного исследования свидетельствуют о необходимости создания региональных кабинетов по оказанию помощи больным с двигательными расстройствами, необходимость проведения образовательных программ по экстрапирамидной патологии среди врачей первичного звена, неврологов, врачей МСЭ.■

Автор, ответственный за переписку - Шиндряева Наталья Николаевна, кандидат медицинских наук, 115184 г., Москва, ул. Б.Татарска д.30, ГКУ ДЗ ЦАО, кабинет №8, e-mail: mont76@mail.ru.

Литература:

1. Голубев В.Л. Клинический полиморфизм и лечение мышечной дистонии. Журн. Невропатологии и психиатр. им. С.С.Корсакова. 1991;3:30-4
2. Докадина Л.В. Паркинсонизм: клинико-эпидемиологические аспекты на региональном уровне. Автореф. дис. ... канд. мед. наук М.; 2004. 41с.
3. Залаялова З.А., Богданов Э.И., Латышова Г.Р., Яковлева Л.А. Клинико-эпидемиологические аспекты работы казанского Центра экстрапирамидной патологии. Бюллетень сибирской медицины. 2008;5:150-55.
4. Качество медицинской помощи (анализ и контроль): Учебно-методическая разработка для студентов и ординаторов. Под ред. В.З. Кучеренко. М.: ММА им. И.М. Сеченова; 1997. 126 с.
5. Орлова О.Р. Фокальные дистонии: клиника, патогенез, лечение с использованием токсина ботулизма. Автореф. дис. ... докт. мед. наук М.; 2000. 48 с.
6. Орлова О.Р., Яхно Н.Н. Применение Ботокса (токсина ботулизмата типа А) в клинической практике. М.; 2001. 206 с.
7. Шток В.Н., Иванова-Смоленцева И.А., Левин О.С. и др. Экстрапирамидные расстройства. М.: МЕДпресс; 2002. 606 с.
8. Consky ES, Lang AE. Clinical assessments of patients with cervical dystonia. In: Jankovic J, Hallett M, eds. Therapy with Botulinum Toxin. New York, NY: Marcel Dekker; 1994:211-37.
9. Fahn S. Concept and classification of dystonia. Adv. Neurol. 1988;35:73-7.
10. Fahn S, Marsden C.D., Calne D.B., Classification and investigation of dystonia. In: C.D. Marsden, S. Fahn (Eds). Movement Disorders 2. London: Butterworths; 1987:332 – 58
11. Jankovic J, Fahn S. Dystonic disorders. In: Jankovic J., Tolosa E. (Eds). Parkinson's Disease and Movement Disorders. ed 2. Baltimore: Williams&Wilkins; 1993: 337-74.