

Новые подходы к диагностике и лечению экстрапирамидной патологии

Нарышкин А. Г., Скоромец Т. А., Второв А. В., Галанин И. В., Бухарцев Н. Н.
Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт
им. В. М. Бехтерева

Заболевания экстрапирамидной системы (ЭС) — это заболевания, клиническая картина которых определяется нарушением нейродинамических процессов центральной нервной системы с функциональным вовлечением различных уровней, в том числе неспецифических систем головного мозга. Названная патология всегда сопровождается синдромами дезинтеграции нормальных регуляторных взаимоотношений. Заболевания ЭС характеризуются нарушением *интегративных* механизмов мозга, что проявляется не распадом или выпадением какой-то конкретной функции, а лишь изменением алгоритма межсистемного «увязывания» функций, совместно участвующих в той или иной форме целостного поведения [3, 5]. Иными словами, данные расстройства носят системный характер.

В этой связи нельзя не вспомнить учение П. К. Анохина, который писал: «Под функциональной системой мы понимаем круг определенных физиологических проявлений, связанных с выполнением какой-то определенной функции (акт дыхания, акт глотания, локомоторный акт и т. д.). Каждая функциональная система существует благодаря постоянной связи с периферическими органами, и в особенности с наличием постоянной афферентации от этих органов. Мы считаем, что каждая функциональная система имеет определенный комплекс афферентных сигнализаций, который *направляет и корректирует выполнение функции* (курсив наш)» [1].

Нарушения мышечного тонуса и позы при заболеваниях ЭС при всем многообразии их симптоматики характеризуются общими свойствами: грубыми нарушениями реципрокных отношений (РО) между различными мышцами и несостоятельностью контроля над этими нарушениями.

Огромная роль в оформлении правильных РО принадлежит афферентной системе. В обеспечении мышечного тонуса и позы «все проприоцепторы тела и лабиринтные рецепторы действуют совместно, образуя одну функциональную рецепторную систему», которую Ч. Шеррингтон, подчеркивая это единство, назвал «проприоцептивной» [9].

Н. Meige в самом начале прошлого века высказал определяющее, на наш взгляд, предположение о том, что дистония может являться результатом *первичных нарушений проприоцептивной афферентации* [10]. Он писал об этом так: «Некоторые больные с психогенной дистонией как бы теряют ощущение положения головы; другие проявляют желание уточнить и проверить выполнение различных движений в конечностях».

Р. Магнусу принадлежит заслуга изучения влияния вестибулярного аппарата на установочные рефлекс тела [6]. Он считал, что сколиоз у кролика, перенесшего лабиринтэктомию, аналогичен сколиозу у больных с кривошеей, а также предполагал, что односторонние заболевания лабиринта могут играть этиологическую роль в его развитии. Несмотря на то что эти гипотезы не нашли своего подтверждения, они во многом определили наши подходы к решению проблемы лечения больных с патологией ЭС.

Актуальность работы определяется недостаточной эффективностью имеющихся методов терапии заболеваний ЭС. Цели исследования состояли в изучении влияния вестибулярного (отолитового) аппарата на различного рода дистонии¹ при патологии ЭС и демонстрации эффективности разработанной нами транстимпанальной химической вестибулярной дерцепции (ТТХВД) на их клинические проявления.

¹ В МКБ-10 соответствуют рубрике G24 «Дистония».

Материалы и методы

Исследование проведено у 34 больных с различными дистониями.

Распределение больных:

- правосторонняя форма (ПФ) цервикальной дистонии (ЦД)¹ — 13 человек;
- левосторонняя форма (ЛФ) ЦД — 11 человек;
- атетоидный гиперкинез верхней и нижней конечности — 3 человека;
- гиперкинез лицевой мускулатуры:
 - гиперкинез оромандибулярной мускулатуры² — 2 человека;
 - лицевой параспазм — 3 человека;
 - блефароспазм — 2 человека.

Критерием отбора больных для исследования являлись положительные результаты отолитовой пробы, впервые примененной нами при ЦД [7]. Проба заключалась в следующем: больной размещался в положении на спине на жесткой платформе, оборудованной фиксатором стоп. Устройство платформы позволяло переводить больного из ортостаза через клиностаз в положение, приближающееся к антиортостазу. Схема пробы приведена на *рисунке*.

У всех больных в положении под углом в 45° вниз головной симптоматика полностью или в существенной степени регрессировала. Результаты отолитовой пробы свидетельствовали об участии вестибулярного аппарата в патогенезе заболевания и являлись показанием к проведению в качестве лечебной процедуры ТХВД [7]. Осуществлялись также электромиография (ЭМГ) в покое и при функциональных нагрузках, аудиометрия, вестибулометрия.

На основании проведенных работ нами была выдвинута гипотеза о рассогласовании двух основных афферентных потоков — проприоцептивного и вестибулярного — как патогенетической основе мышечной дистонии [8].

Результаты и обсуждение

В разных группах больных клинический результат по его выраженности и срокам развития был различным.

Так, **при ЦД и атетоидных гиперкинезах конечностей** он развивался в течение полугода, постепенно нарастая в динамике. Для достижения стойкой полной клинической ремиссии (СПКР) требовалось, как правило, проведение нескольких (от двух до семи) курсов лечения с интервалом в 0,5 года. Эффект от лечения при ПФ и ЛФ проявлялся по-разному: у больных с ЛФ СПКР достигалась значительно быстрее, что выражалось в необходимости проведения меньшего количества курсов лечения (*табл.*). В группах больных с **блефароспазмом, лицевым параспазмом** эффект развивался

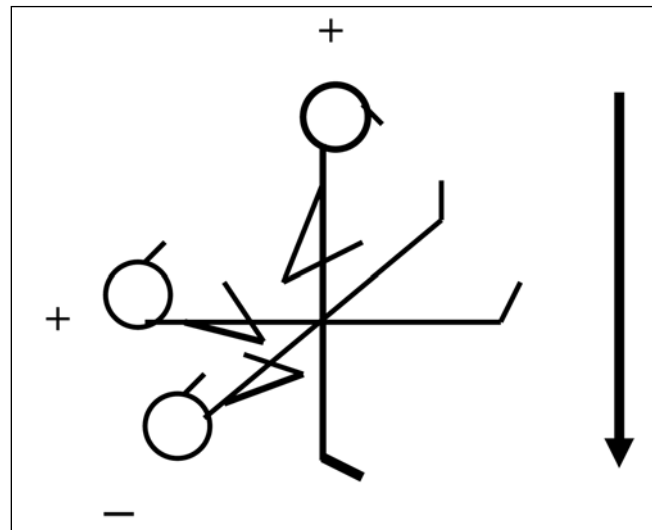


Рис. Схема отолитовой пробы (стрелкой обозначен вектор гравитации)

уже через 3–4 часа и характеризовался значительным уменьшением исходной симптоматики, особенно ее тонических проявлений.

Этот факт свидетельствует о различных механизмах компенсации у больных дистониями, а следовательно, и о неоднородности патогенетических механизмов, лежащих в оформлении клиники указанных заболеваний. По нашему мнению, различия в сроках проявления эффекта могут быть объяснены с позиций онто- и филогенеза иннервации мускулатуры, участвующей в дистоническом процессе. Действительно, аксиальная мускулатура (мышцы шеи) и мышцы конечностей являются более древними образованиями в сравнении с мимической мускулатурой. Поэтому для компенсации дефектных отношений в мышцах шеи и конечностей требуется больше времени, чем в мышцах лица.

В качестве иллюстрации изложенного выше мы приводим следующие клинические наблюдения.

Пример № 1. Больной К., 42 года. Диагноз: цервикальная дистония, левосторонний тортиколлис. При проведении отолитовой пробы отмечалось полное исчезновение симптоматики ЦД. Больному был назначен курс ТХВД справа. Первые три процедуры сопровождалось головокружением и нистагмом в момент проведения, которые проходили через 5–15 минут. На следующий день после четвертой процедуры К., проснувшись утром, ощущал стойкое умеренное головокружение, обращал внимание на шаткость походки. При

Таблица					
Оценка эффективности ТХВД у больных ЦД*					
Кол-во курсов ТХВД	1	2	3	4	6
Число больных ЦД, n					
При ПФ ЦД	2	5	1	3	2
При ЛФ ЦД	7	2	2	—	—

* По количеству курсов лечения, необходимых для достижения СПКР.

¹ В МКБ-10 соответствует рубрике G24.3 «Спастическая кривошея».
² В МКБ-10 соответствует рубрике G24.4 «Идиопатическая рото-лицевая дистония».

выписке 17 февраля 2001 г. было отмечено ослабление симптоматики до 50% в покое и примерно на 30% при движениях. Через полгода, в июле 2001 г., состоялась повторная госпитализация. Был проведен второй курс лечения, и 30 декабря 2001 г. К. сообщил, что чувствует себя абсолютно здоровым. Эффект сохраняется до настоящего времени.

Пример № 2. Больная Б., 28 лет. Диагноз: цервикальная дистония, правосторонний тортиколлис. Находилась на лечении в нейрохирургическом отделении больницы № 23 г. Санкт-Петербурга с 22 сентября по 4 ноября 1998 г.

В июле — августе 1997 г. пациентка прошла курс лечения методом ТТХВД, в марте 1998 г. — повторный курс. Поступила для проведения третьего курса лечения в связи с отсутствием 100% эффекта после двух предыдущих курсов. При поступлении в покое отмечался поворот головы вправо на 10–15°, пациентка неограниченно долго и без значительного усилия могла удерживать голову в положении прямо. Достаточно свободно поворачивала голову влево и неограниченно долго удерживала ее в этом положении. Имела место незначительная асимметрия тонуса и рельефности кивательных мышц за счет преобладания слева. Симптоматика ЦД в основном проявлялась при ходьбе, хотя при определенном усилии больная могла пройти, удерживая голову прямо, 20–30 метров. На контрольных ЭМГ в покое и при функциональных нагрузках паттерн ЭМГ приближался к нормальному. Вестибулометрия: значительное (в 3 раза) снижение функциональной возбудимости левого лабиринта. Аудиометрия: слуховая функция слева не нарушена.

Проведен курс лечения: ТТХВД слева № 7 с периодичностью 2 р/нед. Сразу после курса лечения отмечено дальнейшее уменьшение выраженности симптоматики ЦД. В покое произвольный поворот головы вправо практически отсутствует. При ходьбе пациентка может с усилием удерживать голову в положении прямо на протяжении 60–80 метров. На ЭМГ — нормализация паттерна. Вестибулометрия: остаточная функция левого лабиринта. Аудиометрия: слуховая функция левого уха не нарушена. Контрольный осмотр в мае 1999 г. показал отсутствие клинических признаков ЦД.

Пример № 3. Больная П., 45 лет. Диагноз: атетоидный гиперкинез правой нижней конечности (судорога Рульфа). Находилась на лечении в нейрохирургическом отделении больницы № 23 г. Санкт-Петербурга с 11 по 27 февраля 2005 г.

Больна приблизительно 1,5 года. Заболевание началось с ощущения неловкости при ходьбе в правой стопе и носило постепенно прогрессирующий характер, в результате сформировалась стойкая экстензорно-пронаторная установка стопы, существенно более выраженная во время ходьбы. В течение последних 7 месяцев испытывала большие трудности при надевании обуви и особенно при ходьбе; 6 месяцев пользовалась опорной тростью для ходьбы. Медикаментозная терапия без эффекта.

Характеристика дистонии: при ходьбе больная пользовалась опорной тростью правой рукой, передвигалась медленно, с трудом, прихрамывая и припадая на правую сторону. Правая стопа, обутая в сильно разношенную домашнюю обувь, находилась в состоянии экстензии и пронации. Опорную функцию при ходьбе выполняла наружная боковая поверхность правой стопы, при ее осмотре были обнаружены омозолелости. В положении лежа патологическая установка

стопы значительно уменьшалась, хотя и не исчезала совсем. В положении сидя ее интенсивность увеличивалась (рудимент отолитовой пробы).

Больной были проведены три процедуры ТТХВД слева. Курс лечения был завершен в связи с возникновением устойчивых признаков умеренно выраженной вестибулопатии. Состояние пациентки при выписке: ходит без опорной трости, существенно увеличился темп ходьбы, опорность на стопу практически восстановлена, имеется умеренная косолапость справа.

Пример № 4. Больной С., 38 лет. Диагноз: атетоидный гиперкинез правой верхней конечности. Находился на лечении в нейрохирургическом отделении больницы № 23 г. Санкт-Петербурга с 11 по 17 мая 2005 г.

Болен около 5 лет. Сначала ощущал неловкость в правой кисти при тонких манипуляциях и при письме. Заболевание носило постепенно прогрессирующий характер, в последние 2 года протекало стационарно. По профессии оперирующий врач-травматолог, С. вынужден был уйти из больницы. Последние 3 года работал в травмпункте поликлиники. Научился писать левой рукой. Медикаментозная терапия неэффективна.

Характеристика дистонии: пациент страдал атетоидным гиперкинезом в дистальных отделах правой руки с деформацией кисти по типу руки акушера, для уменьшения гиперкинеза вынужден был постоянно сжимать пальцы в кулак. Отолитовая проба была положительной: в положении, приближавшемся к антиортостазу, гиперкинез практически полностью регрессировал.

Была проведена ТТХВД № 2 слева. После второй процедуры возникли явления вестибулопатии. При выписке отмечены значительное уменьшение гиперкинеза и расширение функциональных возможностей правой руки, появилась возможность произвольного контроля над ее функциями. Через полгода был проведен повторный курс лечения — ТТХВД № 4 слева. Итоги контрольного осмотра в сентябре 2007 г.: здоров, пишет правой рукой, работает оперирующим травматологом.

Пример № 5. Больная П., 55 лет. Диагноз: оромандибулярная дистония. Находилась на лечении в нейрохирургическом отделении больницы № 23 с 10 декабря 2000 г. по 6 января 2001 г.

Больна около 4 лет. Заболела на фоне длительного эмоционального стресса. Из-за произвольного тонического сокращения оробуккальной мускулатуры, сопровождавшегося вытягиванием губ хоботком, периодически стала появляться «смазанность» речи. Заболевание носило прогрессирующий характер. Длительность эпизодов гиперкинеза увеличивалась, нарастала его интенсивность. По профессии учительница английского языка, П. оставила работу и в последние 2 года жила на иждивении сына. Медикаментозная терапия неэффективна.

Характеристика дистонии: в вертикальном положении оробуккальная мускулатура находилась в состоянии практически постоянного произвольного напряжения, проявлявшегося вытягиванием губ хоботком со втяжением щек внутрь. Речь была крайне затруднена, неразборчива. Больная не могла открыть рот, показать зубы, высунуть язык за линию губ, надуть щеки. В положении лежа гиперкинез ослабевал, что сопровождалось улучшением речи и появлением возможности

вывести кончик языка за линию губ. Отолитовая проба была положительной: гиперкинез практически исчезал, речь становилась внятной, делались возможными произвольные движения в нижних отделах лицевой мускулатуры (показ зубов, высовывание языка за линию губ, свист, надувание щек).

Был проведен курс ТТХВД: слева — № 2, справа — № 1. Он был закончен в связи с развитием легких, но стойких проявлений вестибулопатии. При выписке констатированы существенное уменьшение выраженности и длительности гиперкинеза, улучшение речи и усиление произвольного контроля над функцией оброчной мускулатуры.

Таким образом, механизм действия ТТХВД при обсуждаемой патологии имеет двойственный характер. С одной стороны, при выключении вестибулярного афферентного потока регуляция мышечного тонуса и позы обеспечивается проприоцептивной афферентацией. На эту перестройку, совершающуюся в пределах коры головного мозга, требуется определенное время. Именно этим можно объяснить развитие отдаленного эффекта ТТХВД при ЦД и дистонии верхних конечностей. С другой стороны, в структурах головного мозга, связанных с объектом денервации, развивается гиперчувствительность к естественным химическим и электрофизиологическим воздействиям. Процессами деафферентации, которые имеют место в связи с развитием денервационной гиперчувствительности, можно объяснить развитие эффекта ТТХВД буквально в первые часы после процедуры, как, например, при паркинсонизме, дистонии лицевой мускулатуры, дистонии нижних конечностей [4]. В соответствии с имеющимися экспериментальными исследованиями дегенерация вестибулярного рецепторно-клеточного аппарата после интратимпанального введения стрептомицина у экспериментальных животных развивается уже через 3–4 часа [2].

Выводы

1. Вестибулярный аппарат имеет важное патогенетическое значение при патологии ЭС.
2. ТТХВД является патогенетическим методом лечения экстрапирамидных дистоний.

3. Патология ЭС во многом определяется не только эффекторным звеном регуляции двигательного акта, но в значительной степени и его афферентной составляющей.

4. Симптоматика ЦД и дистонии верхних конечностей в большей степени зависит от корковых механизмов, в то время как симптоматика паркинсонизма, дистонии мышц лица и дистонии нижних конечностей зависит от подкорковых и стволовых механизмов.

Литература

1. Анохин П. К. *Системные механизмы высшей нервной деятельности*. — М.: Наука, 1979. — 453 с.
2. Баллантине Дж. К., Айодхиа Дж. М. *Ятрогенное головокружение // Головокружение / Под ред. Дж. Д. Худа: Пер. с англ.* — М.: Медицина, 1987. — С. 219–240.
3. Вейн А. М., Голубов В. Л., Берзиньш Ю. Э. *Паркинсонизм. Клиника, этиология, патогенез, лечение*. — Рига: Зинатне, 1981. — 328 с.
4. Кеннон В., Розенблют А. *Повышение чувствительности денервированных структур. Закон денервации: Пер. с англ.* — М.: Изд-во иностранной литературы, 1951. — С. 205.
5. Лис А. Дж. *Тики: Пер. с англ.* — М.: Медицина, 1989. — 336 с.
6. Магнус Р. *Установка тела: Пер. с нем.* — М.-Л.: Изд-во АМН СССР, 1962. — 624 с.
7. Нарышкин А. Г., Скоромец Т. А. *Обоснование и первые результаты нового метода лечения спастической кривошеи и торсионного мышечного спазма // Мат-лы I съезда нейрохирургов России — Екатеринбург, 1995.* — С. 305.
8. Нарышкин А. Г., Горелик А. Л., Второв А. В. *Клинико-нейрофизиологическая оценка эффективности метода транстимпанальной химической вестибулярной дерцепции у больных с цервикальной дистонией // Вестник СПб.ГМА им. И. И. Мечникова.* — 2004. — № 1 (5). — С. 107–112.
9. Шеррингтон Ч. С. *Интегративная деятельность нервной системы: Пер. с англ.* — Л.: Наука, 1969. — С. 317–324.
10. Meige H., Feindel E. *Les tics et leur traitement*. Paris, Masson, 1902: 253 p. ■