

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
КАФЕДРА НЕРВНЫХ БОЛЕЗНЕЙ И ПО 1 МГМУ ИМ. И.М.СЕЧЕНОВА
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ИНСТИТУТ БОТУЛИНОТЕРАПИИ
И АКТУАЛЬНОЙ НЕВРОЛОГИИ (ЦИБиАН)

ФОКАЛЬНЫЕ ДИСТОНИИ: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ БОТУЛИНОТЕРАПИИ

Учебное пособие

*Под редакцией **О.Р.Орловой, Е.В.Костенко***

Рекомендовано Межрегиональной общественной организацией специалистов ботулинотерапии (МООСБТ) в качестве учебного пособия для врачей – неврологов, нейрохирургов, офтальмологов, врачей общей практики, врачей физической и реабилитационной медицины и смежных специалистов по специальности Лечебное дело (060201)

Москва
2018

УДК 616-009.27

ББК 56.12я7

Ф75

Учебное пособие «Фокальные дистонии: диагностика и лечение с использованием ботулинотерапии» разработано коллективом Центрального института ботулинотерапии и актуальной неврологии (ЦИБиАН) и кафедры нервных болезней ИПО 1 МГМУ им. И.М.Сеченова для проведения практических занятий с врачами – неврологами, нейрохирургами, офтальмологами, врачами общей практики, врачами физической и реабилитационной медицины и смежными специалистами.

Авторский коллектив (рабочая группа) – члены Межрегиональной общественной организации специалистов ботулинотерапии (МООСБТ):

Артемьев Д.В.

Бальберт А.А.

Голубев В.Л.

Коновалова З.Н.

Костенко Е.В.

Котляров В.В.

Красавина Д.А.

Орлова О.Р.

Тимербаева С.Л.

Томский А.А.

Фальковский И.В.

Хатькова С.Е.

Рецензенты:

Похабов Д.В., д.м.н., профессор кафедры нервных болезней и традиционной медицины ГОУ ВПО «Красноярский ГМУ им. В.Ф.Войно-Ясенецкого», директор Центра инновационной неврологии, экстрапирамидных заболеваний и ботулинотерапии, Красноярск

Хасанова Д.Р., д.м.н., профессор, главный ангионевролог Республики Татарстан, руководитель Республиканского сосудистого центра

Фокальные дистонии: диагностика и лечение с использованием ботулинотерапии : учебн. пособ. / под ред. О.Р.Орловой, Е.В.Костенко. – М., 2018. – 112 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-648-2

В учебном пособии представлены клинические особенности, методы диагностики, способы лечения, критерии оценки качества медицинской помощи пациентам с фокальными дистониями и основные нормативные документы. Пособие содержит блок информации, варианты моделей пациентов с целями и методами их лечения, клинические примеры, наглядный материал с образцами выполнения лечебных манипуляций, контрольные вопросы к каждой теме.

Учебное пособие предназначено для врачей-неврологов, нейрохирургов, офтальмологов, терапевтов, врачей общей практики, врачей физической и реабилитационной медицины и смежных специалистов.

УДК 616-009.27

ББК 56.12я7

ISBN 978-5-00030-648-2

Содержание

Предисловие	5
Система градации доказательств	6
Сокращения	10
Термины и определения	11
Определение, классификация дистоний	12
Контрольные вопросы	17
Группа диагнозов в соответствии с МКБ-10	18
Методы диагностики дистонии	19
Клиническая, инструментальная и лабораторная диагностика	19
Факторы риска развития дистонии	22
Клинические особенности отдельных форм дистонии	23
Дифференциальный диагноз	30
Контрольные вопросы	31
Модели пациента	33
Методы лечения дистонии	35
Локальные инъекции ботулинического токсина типа А	35
Традиционная терапия другими лекарственными препаратами	38
Хирургические методы	39
Другие нелекарственные методы и реабилитация	40
Контрольные вопросы	40
Виды, формы, условия оказания медицинской помощи пациенту с дистонией в Российской Федерации	42
Нормативные документы, регламентирующие медицинскую реабилитацию пациентов с двигательными нарушениями	42
Критерии оценки качества медицинской помощи	43
Контрольные вопросы	50
Приложения	51
Приложение 1. Клинические примеры	51
Приложение 2. Вовлечение мышц при разных формах цервикальной дистонии (основные варианты)	57
Приложение 3. Представленность клинических вариантов блефароспазма	57
Приложение 4. Основные мышцы, вовлеченные в оромандибулярную дистонию ..	58
Приложение 5. Техники инъекций	59

Приложение 6. Форма книги учета препарата	94
Приложение 7. Акт списания	95
Приложение 8. Алгоритмы лечения пациентов	96
Приложение 9. Шкалы оценки цервикальной дистонии	99
Шкала Tsui	99
Шкала TWSTRS	100
Приложение 10. Шкалы оценки блефароспазма	104
Шкала Jankovic	104
Blepharospasm Disability Index (BSDI)	104
Приложение 11. Приложение к истории болезни амбулаторного (стационарного) больного	105
Список литературы	106

Предисловие

Настоящее учебно-методическое пособие составлено на основе клинических рекомендаций. Клинические рекомендации, регламентирующие вопросы оказания медицинской помощи, – это базовый документ, составленный на основании доказанного клинического опыта, с описанием алгоритма действий врача по диагностике, лечению и профилактике заболеваний. Следование клиническим рекомендациям позволяет выбрать правильную терапевтическую стратегию, определить методику, объем и показатели качества выполнения медицинской помощи больному в соответствии с описанными моделями пациентов при определенном заболевании или состоянии.

Клинические рекомендации составляются на основании тщательного анализа доступных научных данных, включают в себя клинический подход специалиста на

основании этих данных. Медицинские работники должны руководствоваться данными рекомендациями в процессе ведения пациента и принятия клинических решений. Однако клинические рекомендации не являются заменой личной ответственности медицинских работников при принятии клинических решений с учетом индивидуальных особенностей состояния пациентов. Медицинские работники обязаны выполнять все надлежащие требования и правила назначения лекарственных средств и использования медицинского оборудования.

Данное учебно-методическое пособие посвящено диагностике и лечению фокальных мышечных дистоний. В нем описаны принципы ведения пациентов с фокальными дистониями с указанием класса доказательности и уровня рекомендаций для каждого терапевтического метода.

Система градации доказательств

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств

Поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств

Доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрановскую библиотеку,

базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составляет 30 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

Консенсус экспертов.

Оценка значимости в соответствии с уровнями доказательности и классами рекомендаций.

Уровни доказательности и классы рекомендаций

Уровень	Источник доказательств
I	Проспективные рандомизированные контролируемые исследования. Достаточное количество исследований с достаточной мощностью, с участием большого числа пациентов и получением большого количества данных. Крупные метаанализы. Как минимум одно хорошо организованное рандомизированное контролируемое исследование. Репрезентативная выборка пациентов
II	Проспективные с рандомизацией или без исследования с ограниченным количеством данных. Несколько исследований с небольшим числом пациентов. Хорошо организованное проспективное исследование когорты. Метаанализы ограничены, но проведены на хорошем уровне. Результаты нерепрезентативны в отношении целевой популяции. Хорошо организованные исследования «случай–контроль»
III	Нерандомизированные контролируемые исследования. Исследования с недостаточным контролем.

	<p>Рандомизированные клинические исследования как минимум с одной значительной или как минимум тремя незначительными методологическими ошибками.</p> <p>Ретроспективные или наблюдательные исследования.</p> <p>Серия клинических наблюдений.</p> <p>Противоречивые данные, не позволяющие сформировать окончательную рекомендацию</p>
IV	Мнение эксперта/данные из отчета экспертной комиссии, экспериментально подтвержденные и теоретически обоснованные

Класс	Описание	Расшифровка
A	Рекомендация основана на высоком уровне доказательности (как минимум одна убедительная публикация I уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	Метод/терапия первой линии либо в сочетании со стандартной методикой/терапией
B	Рекомендация основана на среднем уровне доказательности (как минимум одна убедительная публикация II уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	Метод/терапия второй линии либо при отказе, противопоказании или неэффективности стандартной методики/терапии. Рекомендуется мониторинг побочных явлений
C	Рекомендация основана на слабом уровне доказательности, но как минимум с одной убедительной публикацией III уровня доказательности, показывающей значительное превосходство пользы над риском, или нет убедительных данных ни о пользе, ни о риске	Нет возражений против данного метода/терапии или нет возражений против продолжения данного метода/терапии. Рекомендовано при отказе, противопоказании или неэффективности стандартной методики/терапии при условии отсутствия побочных эффектов
D	Отсутствие убедительных публикаций I, II или III уровня доказательности, показывающих значительное превосходство пользы над риском, либо убедительные публикации I, II или III уровня доказательности, показывающие значительное превосходство риска над пользой	Не рекомендовано

Методы, использованные для анализа доказательств

- Обзоры опубликованных мета-анализов.
- Систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

- При отборе публикаций как потенциальных источников доказательств использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что, в свою очередь, влияет на силу вытекающих из нее рекомендаций.
- Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, оказывающих существенное влияние на валидность результатов и выводов. Эти ключевые вопросы могут варьировать в зависимости от типов исследований и применяемых вопросников (материалов), используемых для стандартизации процесса оценки публикаций.
- Были использованы материалы: Орлова О.Р., Тимербаева С.Л., Хатькова С.Е. и др. «Медицин-

ская технология: применение препарата Диспорт (ботулинический токсин типа А) для лечения фокальных дистоний». – М., 2012. – 62 с.; систематические отечественные и зарубежные обзоры, метаанализы и оригинальные статьи.

- На процессе оценки, несомненно, может сказываться и субъективный фактор. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо, т.е. по меньшей мере двумя независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценке обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.
- **Таблицы доказательств:** таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.
- **Методы, использованные для формулирования рекомендаций:** консенсус экспертов.
- **Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs):** рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.
- **Экономический анализ:** анализ стоимости не проводился, и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Определение, классификация дистоний

Дистония представляет собой двигательное расстройство, характеризующееся стойкими или нерегулярными мышечными сокращениями, которые обуславливают появление патологических, как правило, повторяющихся движений и/или патологических поз, нарушающих определенные действия в вовлеченных областях тела.

Дистонические движения чаще всего однотипны и имеют вращательный характер, а также могут сопровождаться тремором. Дистония обычно проявляется или усиливается при произвольных движениях и сопровождается избыточной активацией мышц. Распространенность – около 10 случаев на 100 000 населения.

Классификация

Под руководством Медицинского исследовательского фонда по изучению дистонии (Dystonia Medical Research Foundation), Объединения по изучению дистонии (Dystonia Coalition) и Европейской организации по сотрудничеству в области научных исследований дистонии и разработки технологий (European Dystonia Cooperation in Science and Technology, COST) был сформирован Консенсусный комитет, представив-

ший в 2013 г. новую классификацию дистоний (Albanese A. et al., 2013).

Данная классификация строится на двух осях: клинические характеристики и этиология (табл. 1). Комбинация этих двух категорий описания позволяет охватить всю значимую информацию о любом пациенте, страдающем дистонией, и может служить основой для разработки стратегий дальнейших исследований и лечения.

Таблица 1

Классификация дистоний (Консенсус 2013 г.)

I Клинические характеристики
Клинические особенности дистонии
<p>Возраст на момент начала заболевания</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ранний детский возраст (от рождения до 2 лет) • Детский возраст (от 3 до 12 лет) • Подростковый возраст (от 13 до 20 лет) • Молодой взрослый возраст (от 21 до 40 лет) • Взрослый возраст (старше 40 лет)
<p>Распределение пораженных областей тела</p> <ul style="list-style-type: none"> • Фокальное • Сегментарное • Мультифокальное • Генерализованное (с вовлечением ног/без вовлечения ног) • Гемидистония
<p>Временная структура</p> <ul style="list-style-type: none"> • Течение заболевания <ul style="list-style-type: none"> – Стабильное – Прогрессирующее • Постоянство <ul style="list-style-type: none"> – Персистирующая – Действие-специфичная – С суточными колебаниями – Пароксизмальная
Сопутствующие особенности
<p>Изолированная дистония или в комбинации с другими двигательными расстройствами</p> <ul style="list-style-type: none"> • Изолированная дистония • Комбинированная дистония <p>Наличие других неврологических или системных проявлений</p> <ul style="list-style-type: none"> • Перечень сопутствующих неврологических проявлений
II Этиология
<p>Нарушения нервной системы</p> <ul style="list-style-type: none"> • Признаки дегенеративных нарушений • Признаки структурных (обычно статических) нарушений • Отсутствие признаков дегенерации или структурных нарушений

Таблица 1 (окончание)

Врожденная или приобретенная

- Врожденная
 - Аутосомно-доминантная
 - Аутосомно-рецессивная
 - X-сцепленная рецессивная
 - Митохондриальная
- Приобретенная
 - Перинатальная травма головного мозга
 - Инфекции
 - Лекарственное воздействие
 - Токсическое воздействие
 - Сосудистые нарушения
 - Неопластические нарушения
 - Травма головного мозга
 - Психогенные нарушения
- Идиопатическая
 - Sporадическая форма
 - Семейная форма

Клиническое значение классификации дистоний и характеристики отдельных форм

И направление классификации: клинические характеристики дистоний

Классификация по возрасту.

При дистонии, развивающейся в детском возрасте, существует большая вероятность установить причину, кроме того, такой вид дистонии характеризуется большей вероятностью прогрессирования от фокальной до генерализованной формы. При дистонии, возникающей в течение первого года жизни, имеется очень высокая вероятность наличия в качестве этиологии врожденных метаболических нарушений. Дисто-

ния, которая возникает в возрасте от 2 до 6 лет, может в большей степени соответствовать дистоническому церебральному параличу, особенно если она следует за периодом задержки моторного развития. Другие синдромы дистонии, такие как дофа-зависимая дистония, имеют тенденцию развиваться в возрасте от 6 до 14 лет. Sporадическая фокальная дистония обычно возникает в возрасте старше 30 лет.

Классификация с учетом распределения пораженных областей тела. Распределение вовлеченности частей тела в патологический процесс может изменяться с течением времени, обычно происходит вовлечение ранее не пораженных обла-

13. Инъекции в подбородочную мышцу

Доза: в одну точку – 2–5 ЕД препарата Диспорт®, 1–2 ЕД препаратов БТА 100 ЕД/фл.



III. Техника инъекций при ларингеальной дистонии

Неврологи обычно используют технику чрескожного введения ботулинического токсина при аддукторной дисфонии. Эта методика проводится амбулаторно, под обязательным контролем ЭМГ. При подготовке пациента особое внимание следует уделить возможным побочным эффектам, их продолжительности и безопасности. Среди временных нежелательных явлений – затруднение дыхания, гипофония, аспирация жидкой пищи, однако продолжительность их редко достигает 2–3 недель. Пациента следует предупредить, что принимать пищу надо малыми порциями, не разговаривать во время еды. Анестезия кожи производится аппликацией геля EMLA на 40 мин. Чтобы исключить кашель во время инъекции, перед процедурой надо откашляться, прополоскать горло раствором питьевой соды и сделать орошение спреем Каметон. Положение больного – лежа на спине, голова максимально разогнута, под шею можно положить валик (1). Игла прокалывает крикотиреоидную мембрану, которая хорошо пальпируется между щитовидным и перстневидным хрящами (2, 3), и затем вводится в подслизистую под углом 20°.

Во избежание локальной гематомы после извлечения иглы место инъекции надо прижать. Средняя доза препарата Диспорт® на 1 сторону – 3–15 ЕД (максимально 20 ЕД), 1–5 ЕД препаратов БТА 100 ЕД/фл. (максимально 8 ЕД).

При начале терапии можно инъектировать сначала одну сторону и, в случае успеха, через 2 недели – вторую сторону. Альтернативная методика состоит в однократном введении 20–50 ЕД Диспорта, 6–20 ЕД препаратов БТА 100 ЕД/фл. только в одну сторону. Поскольку ларингеальная дистония обычно наблюдается в картине краниальной или краниоцервикальной дистонии, тактически правильнее проводить инъекцию всех заинтересованных лицевых и шейных мышц в ходе одной процедуры. Инъекция *m. cricoarytenoideus post.* для лечения аддукторной дисфонии сложна, требует специального навыка и, как правило, проводится специалистами-оториноларингологами.





