

# Проблемы диагностики дистонического тремора

*С.Н. Иллариошкин, Е.Ю. Федотова, А.В. Червяков,  
Э.В. Павлов, С.Л. Тимербаева, И.А. Иванова-Смоленская*

Дистония – это экстрапиримидный синдром, характеризующийся неритмичными, как правило, медленными, вращательными насильственными движениями в различных частях тела, вычурными изменениями мышечного тонуса и формированием патологических поз.

Дистония представляет собой третью по распространенности форму двигательных расстройств после тремора и паркинсонизма [1]. По различным оценкам, распространенность дистонии может составлять 3–11 случаев на 100 000 населения для генерализованных форм и 30–60 случаев на 100 000 для фокальных форм, как правило манифестирующих в более позднем возрасте [3, 8]. Согласно данным Европейского многоцентрового эпидемиологического исследования, не менее 0,02% людей страдают той или иной формой дистонического гиперкинеза [19].

Известны как наследственно-семейные, так и спорадические формы дистонии. На сегодняшний день идентифицировано уже более 20 самостоятельных генетических форм дистонии, а также еще ряд наследственных нейродегенеративных заболеваний, в рамках которых дистония может быть значимым или единственным клиническим симптомом. С учетом фактора генетики этиологическая классификация дистонии предполагает выделение следующих больших групп заболеваний [13, 18]: первичная дистония; синдромы дистония-плюс; дистония как проявление мультисистемных нейродегенераций; вторичная дистония.

Для дистонического гиперкинеза независимо от его природы характерен ряд клинических особенностей [2, 11]. Гиперкинез обычно усиливается во время произвольных движений (**дистония действия**, или **акционная дистония**) и может иметь место только при выполнении спе-

циальных заданий (**задачеспецифичная дистония** – писчий спазм, спазм музыканта и т.д.). Характер гиперкинеза обычно меняется с изменением позы. Дистония усиливается при стрессе либо усталости и уменьшается после отдыха, сна, на фоне гипноза. Дистонический гиперкинез может прогрессировать с вовлечением новых частей тела или появлением новых движений; чаще всего распространение происходит на соседние части тела. Вероятность генерализации дистонии выше при более ранней манифестации заболевания. Облегчить контроль над дистоническими сокращениями мышц помогают тактильные либо проприоцептивные стимулы (корректирующие жесты).

Первоначально дистонический гиперкинез появляется лишь на короткое время и/или только при определенных действиях (положениях), но постепенно длительность его увеличивается, нарастает тяжесть дистонии, появляются патологические позы и даже контрактуры [2, 18]. Так же постепенно происходит и распространение дистонических проявлений на различные регионы тела при генерализованных формах. По распространенности и локализации выделяют следующие клинические формы дистонического гиперкинеза:

- фокальная дистония – с вовлечением лишь одной части тела;
- сегментарная дистония – с вовлечением смежных областей тела;
- мультифокальная дистония – с вовлечением двух и более отдаленных областей тела;
- гемидистония – дистонический гиперкинез с вовлечением мышц одной половины тела;
- генерализованная дистония – с вовлечением мышц ноги (ног), туловища и еще одной части тела.

Тремор является весьма частым, типичным симптомом у пациентов с различными клиническими формами дистонии. Уже в первом развернутом описании дистонии, сделанном Оппенгеймом, тремор упоминается как симптом, ассоциированный с дистоническим гиперкинезом [12]. Можно условно выделить три варианта манифестации тремора при дистонии:

1) “истинный” дистонический тремор – возникает в части тела, пораженной дистоническим гиперкинезом (согласно определению рабочей группы по тремору Международного общества двигательных расстройств). Он имеет обычно кинетический и, несколько реже, поструральный характер и, по существу, входит в структуру

Научный центр неврологии РАМН, Москва.

**Сергей Николаевич Иллариошкин** – профессор, зам. директора по научной работе.

**Екатерина Юрьевна Федотова** – канд. мед. наук, науч. сотр. V неврологического отделения.

**Александр Владимирович Червяков** – врач отделения нейрореабилитации и физиотерапии.

**Эдуард Викторович Павлов** – врач лаборатории клинической нейрофизиологии.

**София Леонидовна Тимербаева** – канд. мед. наук, вед. науч. сотр. II неврологического отделения.

**Ирина Анатольевна Иванова-Смоленская** – профессор, зав. V неврологическим отделением.

собственно дистонии как полиморфного двигательного расстройства [9];

2) постурально-кинетический тремор (напоминающий тремор эссенциального типа) у пациента с дистонией, возникающий в части тела, не вовлеченной в дистонический гиперкинез. Некоторые из этих случаев могут представлять собой случайное сочетание дистонии и эссенциального тремора. Однако высокая встречаемость такой ассоциации, существенно превышающая вероятностные популяционные значения, позволяет считать комбинацию тремора и дистонии разной локализации чаще всего проявлением единого заболевания. Не исключено, что манифестация тремора в таких случаях может служить предиктором последующего вовлечения дрожащей части тела в дистонический гиперкинез [12, 14, 16]. Для характеристики такого тремора рекомендовано использовать особый термин – “тремор, ассоциированный с дистонией” [4];

3) изолированный постурально-кинетический тремор эссенциального типа у членов семьи, в которой один из родственников страдает наследственно обусловленной формой торсионной дистонии, – так называемый тремор, ассоциированный с геном дистонии [6].

Эти выделенные группы показывают, что предложенное Международным обществом двигательных расстройств определение дистонического тремора как **“акционного тремора (постурального и/или кинетического), локализующегося в части тела, пораженной торсионно-дистоническим гиперкинезом”** не учитывает возможности манифестации дрожания без проявлений собственно дистонии. Иными словами, патогенетическая взаимосвязь дрожания и дистонии не обязательно предполагает их непосредственно-пространственное сопряжение в комбинированный гиперкинез одной локализации. Таким образом, современное понимание дистонического тремора шире, чем его “каноническое” определение, которое нуждается в пересмотре [10, 16].

“Истинный” дистонический тремор с равной вероятностью может иметь место при генерализованной, сегментарной либо фокальной (мультифокальной) дистонии. Этот вид тремора имеет частоту ниже, чем у классического эссенциального тремора, в среднем около 5 Гц (от 4 до 10 Гц, чаще всего 3–7 Гц), и наблюдается обычно в конечностях, мышцах шеи (тремор головы) и туловище. Амплитуда дистонического тремора и его частота переменны. Поскольку данный вид тремора служит одним из проявлений дистонии, наиболее четко он выявляется при попытке больного осуществить движение в сторону, противоположную дистоническому сокращению. Например, при наличии левосторонней кривошеи попытка больного удерживать голову прямо или поворачивать ее вправо может сопровождаться латеральными осцилляциями головы – дистоническим тремором. И наоборот, после прекращения усилия, направленного против ротации головы или против другого произвольного дистонического спазма, обычно исчезает и дистонический тремор (это положение называется “нулевой

точкой”) [15]. В состоянии покоя дистонический тремор отсутствует примерно у половины больных [20].

Аналогично дистонии, дистонический тремор может усиливаться во время произвольных движений и ослабляться при использовании специальных сенсорных стимулов – так называемых корригирующих жестов, или жестов-антагонистов (например, легкое прикосновение к щеке уменьшает выраженность кривошеи и связанного с ней дистонического тремора). Интересно, что у некоторых пациентов такое улучшение может быть достигнуто даже не при реальном выполнении корригирующего жеста, а при его мысленном представлении [7]. Наличие корригирующих жестов существенно помогает в дифференцировании дистонического тремора от других видов дрожательных гиперкинезов. Амплитуда дистонического тремора может меняться при изменении положения конечности в пространстве.

При первичной дистонии тремор может опережать развитие явных проявлений дистонического гиперкинеза. Так, изолированный тремор головы низкой частоты, особенно при латеральных осцилляциях типа “нет-нет”, является хорошо известным начальным проявлением цервикальной дистонии (спастической кривошеи) – наиболее распространенной формы дистонии [17]. Важными дополнительными критериями, позволяющими заподозрить именно дистонический генез дрожания до манифестации собственно дистонии, являются:

- наличие постоянного изолированного тремора в одной конечности;
- отрывистый, толчкообразный, нерегулярный характер дрожательных осцилляций;
- наличие жестов-антагонистов, ослабляющих выраженность тремора даже в отсутствие дистонии;
- избирательная чувствительность тремора к “антидистоническим” препаратам, в первую очередь к центральному холинолитикам. Холинолитики зачастую заметно уменьшают проявления дистонии и дистонического тремора, но неэффективны при эссенциальном треморе.

Следующая история болезни одного из наблюдавшихся нами пациентов хорошо иллюстрирует такой вариант развития дистонического тремора.

**Больной М.А.**, 26 лет, около 3 лет назад стал отмечать напряжение в правой руке при письме и изменение почерка. Почерк продолжал постепенно ухудшаться, буквы стали неровными, при письме помогал себе левой рукой. Год назад появился легкий тремор правой руки в покое и при статическом напряжении, который с течением времени нарастал и к моменту поступления стал постоянным, заметно усиливаясь при волнении.

Поступил в Научный центр неврологии РАМН для уточнения диагноза и, в частности, исключения гепатолентикулярной дегенерации или аутосомно-рецессивного ювенильного паркинсонизма.

*Общий и семейный анамнез* не отягощен.

*Неврологический статус:* у пациента отмечается среднеамплитудный тремор правой руки, проявляющийся



**Рис. 1.** Графические пробы больного М.А. (пояснения в тексте). а – образец почерка, б – спираль Архимеда.

в положении рук на весу и в меньшей степени – в покое. Слева гиперкинеза нет. Мышечный тонус существенно не изменен, но периодически в дистальных отделах правой руки определяется напряжение мышц продолжительностью несколько секунд. Дистоническая установка правой кисти при письме, изменения почерка: буквы неровные, не соединенные между собой, почерк ухудшается по мере написания длинных предложений (рис. 1а). В тесте рисования спирали нарушений в правой и левой руке практически нет (рис. 1б). При осмотре во время длительного разговора иногда обращает на себя внимание своеобразная, непостоянная установка головы с минимальным полуповоротом вправо, причем сам пациент этого не замечает. Другой неврологической симптоматики не выявлено.

МРТ головного мозга без патологии.

При дополнительных инструментально-лабораторных исследованиях исключен диагноз гепатолентикулярной дегенерации (нормальный уровень церулоплазмينا и меди, отсутствие колец Кайзера–Флейшера).

Игольчатая ЭМГ (рис. 2): визуализируется “залповая” активность в *m. extensor carpi ulnaris* (+1) и *m. extensor carpi radialis* (+2), а также в *m. splenius* справа.

ЭМГ-треморография (рис. 3) выявила в дистальных отделах правой руки отрывистые, нерегулярные низкочастотные осцилляции, усиливающиеся в определенных фиксированных позах (“дистонический” тип кривой).

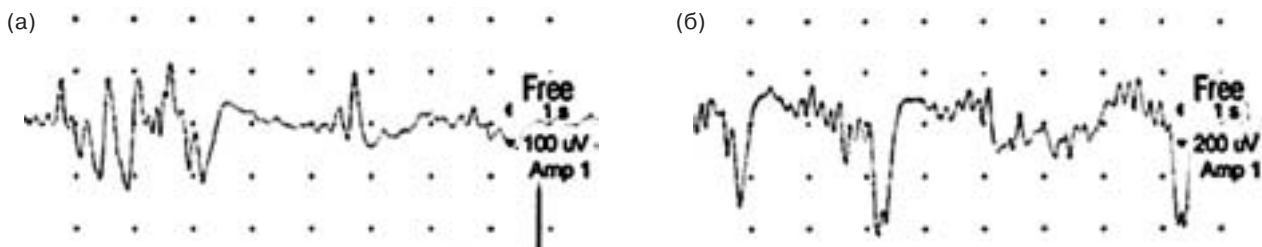
С учетом характерной клинической картины (асимметричный постуральный тремор и тремор покоя в руке в комбинации с писчим спазмом и, возможно, минимальными начальными явлениями тортиколлуса) и данных ЭМГ (“залповая” активность в мышцах руки и шеи справа, “дистоническая” ЭМГ-треморограмма) у пациента диагностирована **сегментарная дистония**.

Проводилось лечение холинолитиками, клоназепамом, тиапридалом с положительным эффектом; рекомендованы повторные курсы лечения ботулиническим токсином.

Дифференциальный диагноз дистонии следует проводить как со вторичными формами дистонии, так и с дистоническими синдромами, являющимися проявлением других наследственных болезней. Из наследственных заболеваний в первую очередь следует иметь в виду гепатолентикулярную дегенерацию, для которой характерна ригидность



**Рис. 2.** Результаты игольчатой ЭМГ больного М.А. (*m. extensor carpi radialis longus* справа). Стрелками указана “залповая” активность – серии потенциалов действия двигательных единиц в покое (в норме должны отсутствовать).



**Рис. 3.** ЭМГ-треморограмма больного М.А. (пояснения в тексте). а – в покое, б – при статической нагрузке.

и дрожание в различных мышечных группах. На основании ряда лабораторных и инструментальных методов у больного М.А. данное заболевание было исключено.

В некоторых случаях довольно непросто отличить дистонию от той или иной формы паркинсонизма, особенно в приведенном наблюдении с практически изолированным дрожанием одной руки и минимальными проявлениями дистонии – как известно, для раннего паркинсонизма также весьма характерны дистонические феномены. При наличии сложного для клинической трактовки тремора существуют следующие критерии, позволяющие диагностировать дистонию и отличить ее от болезни Паркинсона [5]:

- толчкообразный характер тремора;
- быстрое (без латентного периода) появление постурального тремора в придаваемой позе;
- наличие симптомов дистонии;
- сохранность обоняния (аносмия – ранний немоторный симптом болезни Паркинсона);
- отсутствие ответа на дофаминергическую терапию;
- относительно стабильное течение болезни;
- характер брадикинезии – стабильный при дистонии и, напротив, усиливающийся по мере повторения движений при паркинсонизме;
- сохранность nigrostriарной системы по данным радиоизотопных исследований (позитронно-эмиссионная томография, однофотонная эмиссионная компьютерная томография) с дофаминовыми лигандами.

Проявления тремора дистонического и эссенциального типов могут быть весьма похожи друг на друга внешне. Различия между этими видами дрожательного гиперкинеза можно сформулировать следующим образом: в отличие от постурально-кинетического тремора эссенциального типа дистонический тремор носит менее регулярный и менее ритмичный характер, имеет более широкий диапазон частот и при этом обычно он всё же более редкий (<7 Гц), чаще он бывает асимметричным или локализованным в какой-то определенной части тела [7, 10, 12].

Иногда бывает сложно дифференцировать дистонию от психогенных гиперкинезов. Это обусловлено тем, что гиперкинезы при дистонии неритмичны, имеют причудливую форму; как правило, гиперкинезы и патологические позы очень динамичны, резко усиливаются при эмоциональном напряжении. Все эти особенности, а также отсутствие каких-либо других признаков поражения нервной системы, особенно относящихся к безусловно “органическим”, нередко приводят к тому, что на начальных стадиях дистонии

больному ставится диагноз функционального расстройства нервной системы. Постановке правильного диагноза способствуют наблюдение за больным в динамике, сохранение известной стереотипности (несмотря на разнообразие) характера гиперкинеза, постоянная его генерализация [2, 9].

Дистония – чрезвычайно полиморфный синдром, вызывающий значительные сложности диагностики, приведенный нами случай хорошо иллюстрирует это. При постановке диагноза следует, помимо подробного анализа клинической картины заболевания, максимально использовать возможности вспомогательных инструментальных методов обследования, в том числе ЭМГ (включая ЭМГ-тремографию). По нашему мнению, среди отечественных специалистов значение ЭМГ в клинической неврологической практике до настоящего времени недооценивается. Представленный клинический разбор имеет целью привлечь внимание неврологов к этому методу, возможности которого выходят далеко за “привычные” рамки нервно-мышечной патологии.

### Список литературы

1. Костич В.С. (Kostić V.S.) // Болезнь Паркинсона и расстройства движений: Руководство для врачей / Под ред. С.Н. Иллариошкина, Н.Н. Яхно. М., 2008. С. 213.
2. Маркова Е.Д. // Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока и др. М., 2002. С. 282.
3. Asgeirsson H. et al. // *Mov. Dis.* 2006. V. 21 P. 293.
4. Bain P.G. // *Parkinsonism Relat. Disord.* 2007. V. 13. P. 369.
5. Bain P.G. // *Neurology.* 2009. V. 72. P. 1443.
6. Berendse H.W., van Laar T. // *Parkinsonism and Related Disorders / Ed. by E.Ch. Wolters et al. Amsterdam, 2007. P. 309.*
7. Bhidayasiri R. // *Postgrad. Med. J.* 2005. V. 81. P. 756.
8. Defazio G. et al. // *Lancet Neurol.* 2004. V. 3. P. 673.
9. Deuschl G. // *Rev. Neurol.* 2003. V. 159. P. 900.
10. Deuschl G., Krack P. // *Parkinson's Disease and Movement Disorders / Ed. by J. Jankovic, E. Tolosa. Baltimore, 1998. P. 419.*
11. Geyer L.H., Bressman S.B. // *Lancet Neurol.* 2006. V. 5. P. 780.
12. *Handbook of Tremor Disorders / Ed. by L.J. Findley, W.C. Koller. N.Y., 1995.*
13. Horstink M.W. et al. // *Parkinsonism and Related Disorders / Ed. by E.Ch. Wolters et al. Amsterdam, 2007. P. 327.*
14. Jankovic J., Fahn S. // *Parkinson's Disease and Movement Disorders / Ed. by J. Jankovic, E. Tolosa. Baltimore, 1998. P. 513.*
15. *Handbook of Essential Tremor and Other Tremor Disorders / Ed. by K.E. Lyons, R. Pahwa. Boca Raton, 2005.*
16. Quinn N.P. et al. // *Mov. Dis.* 2011. V. 26. P. 18.
17. Rivest J., Marsden C.D. // *Mov. Dis.* 1990. V. 5. P. 60.
18. Tarsy D., Simon D.K. // *N. Engl. J. Med.* 2006. V. 355. P. 818.
19. The ESDE Collaborative Group // *J. Neurol.* 2000. V. 247. P. 787.
20. *Tremor: From Pathogenesis to Treatment / Ed. by G. Grimaldi, M. Manto. San Rafael, CA, 2008.*