

# Хирургическое лечение краниальной и цервикальной дистонии

В.М. Тюрников, Е.Д. Маркова, Н.В. Добжанский

Дистония – двигательное расстройство, характеризующееся своеобразными изменениями мышечного тонуса, гиперкинезами и патологическими позами в той или иной части тела. Распространенность дистоний составляет 3–4 на 100 000 населения для генерализованной формы и 30 на 100 000 для фокальных форм.

Поскольку дистония не имеет каких-либо специфических морфологических, электрофизиологических, компьютерно-томографических и других параклинических маркеров, ее диагностика осуществляется преимущественно клинически, а в последние годы также с помощью молекулярно-генетических методов.

Каждый дистонический синдром принято классифицировать по нескольким ключевым признакам – возрасту начала болезни, клиническим особенностям синдрома, локализации дистонического гиперкинеза и его этиологии [2, 4, 8, 9].

Классификация дистонии по особенностям ее локализации предусматривает пять возможных вариантов: 1) фокальная; 2) сегментарная; 3) мультифокальная; 4) генерализованная; 5) гемидистония.

**Фокальная дистония** наблюдается в одной части тела. Известно 6 форм фокальной дистонии: блефароспазм, оромандибулярная дистония, спастическая кривошея, писчий

спазм, спастическая дистония, дистония стопы.

**Сегментарная дистония** – это синдром, наблюдаемый в двух рядом расположенных областях тела (например, блефароспазм и оромандибулярная дистония, тортиколлис и торсионный спазм мышц плеча).

**Мультифокальная дистония** отражает такое распределение дистонических синдромов, когда они наблюдаются в двух и более дистантных областях тела (например, блефароспазм и дистония стопы).

**Генерализованная дистония** – наиболее инвалидизирующий вариант дистонии – охватывает мышцы конечностей, туловища, шеи, лица, оральной мускулатуры. Только к этой форме дистонии применим термин “торсионная” и “деформирующая” дистония.

**Гемидистония** – дистония на одной половине тела. Она всегда имеет вторичную природу и указывает на первичное поражение контралатерального полушария.

Связь между фокальными и генерализованными формами дистонии определяется возрастом. Чем в более старшем возрасте дебютирует дистония, тем менее вероятна ее последующая генерализация, и наоборот.

По клиническому синдрому выделяют **ригидную** (дофа-чувствительную) форму дистонии, характеризующуюся повышением мышечного тонуса с развитием патологических поз, и **гиперкинетическую** (дофа-нечувствительную) форму с выраженными локальными или генерализованными дистоническими гиперкинезами [5].

Этиологическая классификация дистонии включает в себя два основных раздела: **первичная** (идиопатическая) дистония и вторичные дистонические синдромы, являющиеся

проявлением других заболеваний [5, 10, 11]. Первичная (идиопатическая) дистония имеет, как правило, генетическую основу (хотя нередки спорадические случаи болезни) и характеризуется в ряду других экстрапирамидных заболеваний чрезвычайно широким клиническим полиморфизмом и генетической гетерогенностью. Причинами же вторичной дистонии могут быть:

а) различные экзогенные заболевания – энцефалит, рассеянный склероз, опухоль мозга, черепно-мозговая травма и др.;

б) нейродегенеративные болезни генетической и негенетической природы, сопровождающиеся развитием дистонического синдрома (гепатолен-тикулярная дегенерация, прогрессирующий надъядерный паралич, болезнь Фара, ганглиозидозы и т.д.).

Патогенез дистонии остается неясным. Первичная дистония не имеет четкого морфологического субстрата и каких-либо выявляемых изменений в головном мозге. Считается, что дистония связана с дисбалансом основных нейромедиаторных систем (дофаминергической, ГАМК-ергической, холинергической, серотонинергической), дефектами синаптической передачи, нарушениями центральных и периферических звеньев постуральной регуляции [1].

Остановимся подробнее на фокальных формах дистонии.

Цервикальная дистония (спастическая кривошея, тортиколлис) – самый частый вариант фокальной дистонии, проявляющийся патологическим положением головы и насильственными движениями в мышцах шеи. Основная жалоба больных спастической кривошеей – затруднение произвольных движений шей в связи с вынуж-

Научный центр неврологии РАМН.  
**Владимир Михайлович Тюрников** – канд. мед. наук, старший науч. сотр. нейрохирургического отделения.

**Елена Дмитриевна Маркова** – канд. мед. наук, ведущий науч. сотр. нейрогенетического отделения.

**Николай Васильевич Добжанский** – докт. мед. наук, рук. нейрохирургического отделения.

денным положением головы. Наиболее типичным элементом кривошеи является ротация головы (тортиколлис), обусловленная гипертонусом кивательной мышцы. По мере прогрессирования заболевания в процесс вовлекаются все новые и новые мышечные группы, что неизбежно сопровождается изменением положения головы не только в одной, но также в двух и, наконец, в трех плоскостях. Обычно дистонический спазм в каких-то мышцах преобладает, что приводит к формированию фиксированной патологической позы в одном из следующих вариантов: латероколлис (наклон головы к плечу), антероколлис и ретроколлис. Очень редко дистонический спазм выражен одинаково в правой и левой половинах шеи, и тогда при наличии патологического напряжения мускулатуры шеи голова фиксируется в средней позиции (“кривошея без кривошеи”).

Ротация – характерный признак не только тортиколлиса, это вообще самый частый симптом дистонии. Ротация головы в одну сторону осуществляется усилением шести мышц (трех ипсилатеральных и трех контралатеральных). При длительном течении заболевания в дистонический спазм вовлекаются многие мышцы шеи с двух сторон.

Помимо патологической позы головы, важной характеристикой цервикальной дистонии являются патологические движения, которые различны при двух основных формах цервикальной дистонии: при тонической форме физический компонент движения выражен минимально или даже отсутствует, тогда как при клонической форме, напротив, максимально выражен физический компонент в виде подергиваний головы в сторону, напоминающий миоклонию или тремор. Чаще встречается смешанная форма с преобладанием одного из этих компонентов (тонико-клоническая или клонико-тоническая).

Большинство случаев спастической кривошеи являются идиопатическими. Женщины заболевают чаще мужчин (соотношение 2 : 1). Наиболее

высокая заболеваемость приходится на возраст 25–60 лет.

Дифференциальный диагноз обычно проводится с кривошеей вертеброгенного, миогенного, лекарственного, психогенного происхождения. Неоценимую помощь в дифференциальной диагностике, помимо анализа двигательных нарушений, может оказать выявление динамичности гиперкинеза, в частности зависимости кривошеи от позы тела, ее динамики в цикле сна и бодрствования, наличия корригирующих жестов, парадоксальных кинезий, купирующего эффекта алкоголя.

Идиопатическая цервикальная дистония может сопровождаться другими экстрапирамидными синдромами, наиболее частый из которых – легкий постуральный тремор кистей. Другая неврологическая симптоматика этим больным не свойственна. Для больных с цервикальной дистонией довольно типичны эмоционально-личностные нарушения, часты тревожные расстройства, депрессия. Интенсивные тонические спазмы могут сопровождаться болями в мышцах, вызывать иногда пролапс дисков, подвывих позвонков, компрессионную радикулопатию, миелопатию.

В большинстве случаев кривошея начинается подостро или постепенно (в течение нескольких недель или месяцев). В первые годы возможны ремиссии болезни.

Терапия дистоний – трудно решаемая проблема. Цервикальная и краниальная дистонии, как правило, нечувствительны к леводопе; определенное улучшение возможно при назначении клоназепама, финлепсина, баклофена в сочетании с холинолитиками, антидепрессантами. Все эти медикаменты, к сожалению, часто дают лишь временный эффект.

Наиболее эффективным способом лечения фокальных дистоний считается терапия ботулиническим токсином (Диспорт и др.). Ботулотоксин избирательно действует на холинергические нервные окончания, блокируя выделение ацетилхолина. Таким образом, локальное внутримышечное введение адекватного количества токсина при-

водит к частичной функциональной денервации мышцы и исчезновению дистонии. Срок действия введенной дозы ботулотоксина составляет обычно 4–6 мес, после чего локальное введение препарата необходимо повторять [6]. К настоящему времени в мире накоплен успешный опыт длительного лечения фокальных дистоний ботулотоксинами: в ряде наблюдений повторные инъекции препарата осуществлялись на протяжении 15–20 лет.

Первая попытка **хирургического** лечения спастической кривошеи относится к середине XVII в., когда немецкий хирург Minnius произвел перерезку грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Позже Dupuytren модифицировал эту операцию, предложив перерезать сухожилие указанной мышцы. В XIX в. И.В. Буяльский впервые при спастической кривошее произвел перерезку добавочного нерва на шее. В конце XIX в. Collier производил сдавление добавочного нерва серебряной проволокой, а Keen в это же время осуществил пересечение первых трех передних шейных корешков. В начале XX в. Foerster разработал технику задней ризотомии. В это же время при тортиколлисе производились операции, сочетающие перерезку задних корешков и добавочного нерва, перерезку передних и задних корешков первых трех шейных сегментов с последующей перерезкой добавочного нерва. Процесс совершенствования этой операции завершили Dandy и Olivecron, выполнившие интрадуральную двустороннюю перерезку как двигательных, так и чувствительных корешков первых трех верхних шейных сегментов с добавлением к этому интрадуральной перерезки с двух сторон корешков добавочного нерва. Эффективность этих периферических операций не вызывает сомнений, однако широкая денервация мышц шеи ведет к тягостным последствиям и серьезным осложнениям (вялые параличи мышц, нарушения чувствительности, травмы позвоночной артерии), вплоть до летальных исходов. Операции на проводящих путях спинного мозга, корешках и перифе-



Рис. 1. Больная до операции.

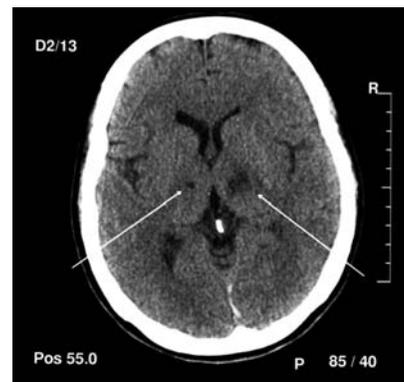


Рис. 2. КТ головы после двух операций. Определяются очаги деструкции в проекции вентролатерального ядра таламуса с двух сторон.

рических нервах в настоящее время не применяются и представляют лишь исторический интерес.

Стереотаксические операции на подкорковых структурах головного мозга значительно расширили возможности хирургического лечения спастической кривошеи. Пионерами стереотаксической нейрохирургии были Купер, Шпигель, Уайсис, а в нашей стране основоположником этого метода стал Э.И. Кандель. Основной операцией при экстрапирамидных синдромах стала криоталамотомия. В качестве ключевых структур-мишеней Э.И. Кандель с успехом использовал вентро-оральную группу ядер таламуса, структуры субталамической области (поля Фореля Н1 и Н2), ядро Кахала, а также комбинацию этих структур [3].

В начале 1970-х годов определенный оптимизм вызывала стереотаксическая дентатотомия. Однако катамнетические исследования показали, что положительный эффект дентатотомии у больных дистонией полностью регрессирует в отдаленные (свыше 3 лет) сроки после операции. Поэтому в настоящее время дентатотомия для лечения дистонии не применяется.

В последние годы стала применяться методика стереотаксической имплантации электродов в подкорковые структуры головного мозга. Эта методика отличается от деструктивных операций лишь последним этапом: вместо деструкции в выбранную структуру-мишень имплантируется

электрод (с количеством контактов от 1 до 4) для хронической высокочастотной электростимуляции [7]. Механизмы действия хронической электростимуляции до конца не известны. Учитывая высокую частоту электростимуляции (130–150 Гц), предполагается, что она оказывает тормозящее влияние на таламо-фронтальные нейрональные цепи и подкорково-спинальную систему.

Согласно нашему многолетнему опыту хирургического лечения (стереотаксической криоталамотомии) 170 больных с фокальной формой торсионной дистонии, в ближайшем послеоперационном периоде улучшение получено у 78% больных, в отдаленном периоде – у 66% больных. Осложнения после стереотаксической криоталамотомии отмечены нами у 14,8% больных, причем частота их развития в 4 раза выше после повторных операций. Виды наблюдавшихся осложнений: псевдобульбарный паралич (4%) и дизартрия (3,7%), гемипарез (5%), психопатологические нарушения (1,8%), кровоизлияние в область коры (0,3%). Осложнения у большинства больных были преходящими и регрессировали в ближайшем послеоперационном периоде. Летальных исходов за последние 15 лет не наблюдалось.

Приводим наше наблюдение больной с цервикальной дистонией (синдромом спастической кривошеи), подвергнутой хирургическому лечению.

Больная 32 лет, инвалид 3-й группы, поступила в нейрохирургическое

отделение НИИ неврологии РАМН в июне 2004 г. с жалобами на постоянный насильственный поворот головы влево, затруднение произвольных движений шеи из-за напряжения мышц. Самообслуживание резко затруднено, практически нетрудоспособна.

Заболела 4 года назад, когда после стресса у пациентки появилась патологическая установка головы с поворотом ее влево. Первое время больная могла удерживать голову прямо, напрягая мышцы шеи. Однако в последующем, несмотря на проводимое лечение (мадопар, циклодол, клоназепам, внутривенное введение оксипутирата натрия, внутримышечное введение ботокса и Диспорта, давшее лишь кратковременный эффект), поворот головы постепенно прогрессировал. Больная уже не могла удерживать голову прямо без помощи рук (удерживала голову за волосы или за нос). В общем анамнезе пиелонефрит в возрасте 16 лет. Семейный анамнез отрицательный.

Объективно: выраженный поворот головы влево с постоянным наклоном ее к левому плечу (рис. 1). Напряжены грудино-ключично-сосцевидная мышца справа и трапециевидная мышца с двух сторон, больше слева. Незначительное повышение мышечного тонуса в левой руке. В остальном неврологический статус без патологии.

24 июня 2004 г. больной произведена операция стереотаксической криоталамотомии слева. После операции отмечен положительный эф-



Рис. 3. Больная через месяц после второй операции.

фект в виде незначительного уменьшения поворота головы влево, уменьшения напряжения мышц шеи справа. В январе 2005 г. больной произведена вторая операция – стереотаксическая криоталамотомия справа. При контрольном КТ-исследовании головного мозга в обоих полушариях в проекции зрительных бугров определяются очаги пониженной плотности, соответствующие послеоперационным изменениям (рис. 2). После второй операции у больной отмечен значительный положительный эффект в виде полного исчезновения патологического поворота головы, нормализации тонуса в мышцах шеи (рис. 3). При детальном отоневрологическом осмотре не выявлено каких-либо признаков псевдобульбарного синдрома.

В настоящее время (спустя 2 года после второй операции) в полном объеме сохраняется полученный стойкий эффект оперативного лечения. Больная полностью себя обслуживает.

Представляем случай хирургического стереотаксического лечения сегментарной дистонии (спастическая кривошея с блефароспазмом).

Больной 37 лет, инвалид 2-й группы, поступил в нейрохирургическое отделение НИИ неврологии РАМН в феврале 2004 г. с жалобами на постоянный насильственный наклон головы вниз к груди, затруднение произвольных движений шеи в связи с напряжением мышц и вынужденным положением головы, постоянное насильственное зажмуривание глаз, которое больной с трудом может преодолеть только с помощью рук. Больной нетрудоспособен (инвалид 2-й группы), со значительным ограничением самообслуживания.

Три года назад на фоне полного здоровья, без видимой причины, у больного появилось учащенное моргание – сначала одного, а затем и обоих глаз. Через 2–3 мес присоединился тонический спазм круговой

мышцы глаза, что воспринималось окружающими как неестественное “подмаргивание”, вскоре перешедшее в зажмуривание глаз. Больной отмечал определенное облегчение при волнении, гневе и некоторых других эмоциональных состояниях, а также при отвлечении внимания, во время езды на велосипеде. Постепенно насильственные зажмуривания глаз становились все более интенсивными, а после перенесенного сотрясения головного мозга они резко усилились вплоть до полной “функциональной слепоты”, присоединился непроизвольный наклон головы вниз. Проводившееся медикаментозное лечение (циклодол, клоназепам) эффекта не давало, в связи с чем больной поступил в Институт для оперативного лечения.

В общем анамнезе: контузия в 19-летнем возрасте во время боевых действий в Афганистане. Семейный анамнез не отягощен.

Объективно (рис. 4): у больного выявляется постоянный выраженный антеколлис (наклон головы вниз к груди), в связи с этим резко затруднены движения шеи. Больной может фиксировать голову в нормальном положении только с помощью рук, прилагая значительные усилия. Резко напряжены и болезненны грудино-ключично-сосцевидные мышцы с двух сторон, мышцы гипертрофированы, плотные при пальпации. Выраженный двусторонний блефароспазм, который пациент старается облегчить с помощью натуживания, вспомогательных жес-



Рис. 4. Больной до операции.



**Рис. 5.** Больной после первой операции.



**Рис. 6.** Больной после второй операции.

тов (с минимальным эффектом). В связи с выраженным наклоном головы и блефароспазмом резко затруднена походка, больной практически не может передвигаться по улице без посторонней помощи.

КТ головного мозга – без патологических изменений. Концентрация церулоплазмينا в крови в пределах нормы. При осмотре окулиста кольца Кайзера–Флейшера не обнаружены. ЭЭГ: легкие диффузные изменения биоэлектрической активности мозга с признаками дисфункции мезэнцефальных структур; признаков эпиактивности не обнаружено.

10 февраля 2004 г. больному произведена стереотаксическая криоталамотомия слева. После операции отмечен положительный эффект в виде прекращения блефароспазма справа, а также уменьшения напряжения мышц шеи справа; патологическая поза головы видоизменилась, направление наклона головы стало – вниз и влево (рис. 5).

Спустя 11 мес после первой операции больному произведена вторая операция – стереотаксическая криоталамотомия справа. После операции отмечены полное прекращение блефароспазма и нормализация тонуса в мышцах шеи, значительно улучшилось самообслуживание (рис. 6). При контрольной КТ головного мозга определяются изменения, соответствующие проведенным операциям (очаги слабо

пониженной плотности в проекции обоих зрительных бугров).

После второй операции у больного появились затруднения речи по типу дизартрии, а также чувство “неловкости” в левых конечностях (легкий левосторонний гемипарез). Осмотр отоневролога: легкий псевдобульбарный синдром, спонтанный нистагм и нарушение чувствительности в области верхней губы слева. Проводились занятия с логопедом и электростимуляция гортани, на фоне которых нарушения речи регрессировали; левосторонняя пирамидная симптоматика также практически полностью регрессировала.

В настоящее время больной принимает клоназепам по 1/2 таблетки 2 раза в день, эффект операции сохраняется. Планирует устроиться на работу.

Представленные наблюдения иллюстрируют современные возможности функциональной нейрохирургии в лечении самого частого варианта фокальной и сегментарной дистонии – спастической кривошеи (соответственно, изолированной и в сочетании с блефароспазмом). Оперативное лечение устраняет проявления дистонии, но не избавляет больного от самого заболевания. Поэтому в последующем больные нуждаются в наблюдении не только нейрохирургов, но и неврологов, им может потребоваться дополнительная медикаментозная терапия.

К сожалению, после двусторонних операций возрастает риск осложнений (чаще в виде псевдобульбарного синдрома), что ограничивает возможности нейрохирурга.

Однако наши общие результаты хирургического лечения таких больных, прослеженные на протяжении многих лет, а также нередкая неэффективность других методов лечения говорят в этих случаях в пользу операции.

### Список литературы

1. Бархатова В.П. Нейротрансмиттеры и экстрапирамидная патология. М., 1988.
2. Голубев В.Л. // Экстрапирамидные расстройства / Под ред. Штока В.Н. и др. М., 2002. С. 291.
3. Кандель Э.И. Функциональная и стереотаксическая нейрохирургия. М., 1981.
4. Маркова Е.Д. // Экстрапирамидные расстройства / Под ред. Штока В.Н. и др. М., 2002. С. 282.
5. Маркова Е.Д. и др. // Проблемы нейрогенетики, ангионеврологии, нейротравматологии / Под ред. Бурцева Е.М., Марковой Е.Д. Иваново, 1999. С. 88.
6. Тимербаева С.Л. и др. // Экстрапирамидные расстройства / Под ред. Штока В.Н. и др. М., 2002. С. 567.
7. Шабалов В.А., Томский А.А. // Нейрохирургия. 2003. № 4. С. 10.
8. Fahn S. // Adv. Neurol. 1988. V. 35. P. 73.
9. Markova E.D. et al. // Mov. Disord. 1998. V. 13. Suppl. 2. P. 212.
10. Nygaard T. et al. // Hereditary Progressive Dystonia with Marked Diurnal Fluctuation / Ed. by Segawa M. N.Y., 1993. P. 21.
11. Ozelius L. et al. // Neuron. 1989. V. 2. P. 1427. ●