

## РАРИТЕТНЫЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОГО МЫШЕЧНО-ДИСТОНИЧЕСКОГО И ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКОГО СИНДРОМА В КЛИНИКЕ НЕРВНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

Проф. И. А. ГРИГОРОВА, доц. Л. В. ТИХОНОВА, доц. В. И. САЛО,  
доц. А. Р. ЕСКИН, канд. мед. наук Н. А. НЕКРАСОВА

*Харьковский национальный медицинский университет*

**Представлены современные научные данные об экстрапирамидных расстройствах. Рассмотрен клинический случай сочетанного генерализованного гиперкинетического и мышечно-дистонического синдрома у больного молодого возраста, который перенес черепно-мозговую травму.**

*Ключевые слова: мышечно-дистонический синдром, гиперкинетический синдром, подкорковые ганглии.*

Экстрапирамидные относятся к числу расстройств, которые не столько угрожают жизни, сколько «разрушают» ее, значительно ограничивая функциональные возможности пациентов, приводя их к психологической и социальной изоляции.

При обосновании экстрапирамидных двигательных расстройств Hunt (1918) выдвинул гипотезу о функциональном соподчинении ядер в системе базальных узлов. В процессе формирования моторной функции бледному шару отводилась более упрощенная роль в двигательных реакциях, чем скорлупе и хвостатому телу, которые возникают позже в связи с усложнением двигательных функций. Эта функциональная закономерность была подтверждена и данными онтогенеза: к рождению человека таламо-паллидарные пути и паллидо-фугальные пути миеленизированы, в то время как стрио-паллидарные и пирамидные развиваются позднее [1, 2].

Hunt создал классификацию и сформулировал теорию механизмов построения гиперкинезов в зависимости от локализации поражения подкорковых узлов. Эта классификация предусматривает два основных синдрома: а) акинетико-ригидный (паркинсонизм, другие виды ригидности), возникающий при поражении бледного шара; б) гипотонически-гиперкинетический (хорея, атетоз, торсионная дистония и др.), развивающийся при поражении скорлупы, хвостатого ядра, зрительного бугра [1, 3, 4]. Подобной классификации придерживались и другие авторы, которые находили при различных гиперкинезах соответствующие гистологические изменения в базальных ганглиях.

Под гиперкинезом понимают внезапно возникающие насильственные движения в различных группах мышц, нередко ограничивающие двигательную активность больного, его походку, возможность самообслуживания. Психофизиологической основой различных видов гиперкинезов является устойчивое патологическое состояние, возникающее между различными двигательными образованиями подкорковой локализации головного

мозга — хвостатым ядром, стриопаллидарной системой, зрительным бугром [3, 5].

В настоящее время выделяют следующие виды гиперкинезов:

*по характеру возникновения:*

— спонтанные (хорея, баллизм, некоторые виды миоклонии);

— акционные (от лат. *action* — действие), возникновение которых провоцируется произвольным движением (кинезиогенные гиперкинезы, например кинетический тремор, дистония, пароксизмальные дискинезии) либо определенной позой (постуральные гиперкинезы, например тремор);

— рефлекторные, провоцируемые внешними раздражителями (например, рефлекторная миоклония);

— индуцированные («полупроизвольные», или «псевдопроизвольные»), формально происходящие по воле больного, но в силу непреодолимой внутренней потребности (например, тики или акатизия); усилением воли индуцированные гиперкинезы могут временно задерживаться, но обычно ценой неумолимо нарастающего внутреннего напряжения, в конечном итоге заставляющего больного сдаться;

*по двигательному рисунку:*

— ритмические, вызываемые регулярным попеременным или синхронным сокращением мышцагонистов и антагонистов (например, дрожание, или тремор);

— преимущественно тонические (медленные), возникающие в результате одновременного сокращения мышц-антагонистов с развитием патологических поз (например, дистония, а также феноменологически и патофизиологически близкий к ней атетоз);

— преимущественно фазические (быстрые, мобильные), приближающиеся по структуре к нормальному двигательному акту (например, хорея, тики);

*по временным характеристикам:*

— постоянные;

— пароксизмальные (тики, миоклонии, а также пароксизмальные дискинезии);

*по распространенности:*

— генерализованные;

— сегментарные;

— фокальные;

— мультифокальные [1, 6, 7].

В то же время мышечные дистонии представляют собой группу патологических синдромов, которые проявляются постоянными или периодическими мышечными спазмами и типичными «дистоническими» позами [8, 9]. По классификации [5, 10, 11] выделяют первичные, или спорадические, и вторичные, возникающие в результате органических заболеваний мозга (дегенеративно-дистрофических, травматических, сосудистых).

*По локализации* мышечные дистонии бывают:

— фокальные — блефароспазм, лицевой гемиспазм, спастическая кривошея, оромандибулярная дистония, дистония кисти, дистония стопы, торсионная дистония;

— сегментарные — дистонические явления, наблюдаемые в двух смежных сегментах (спастическая кривошея и писчий спазм);

— мультифокальные — дистонические явления, отмечаемые в двух и более несмежных сегментах (блефароспазм и дистония стопы);

— гемидистония — дистонические явления, наблюдаемые на одной стороне тела (дистония стопы и кисти на одной стороне);

— генерализованные — явления, начинающиеся с фокальных (спастическая кривошея), а затем наступает генерализация процесса.

Приводим случай генерализованного мышечно-дистонического и гиперкинетического синдрома у больного молодого возраста.

Больной М., 1984 г. р., находился в неврологическом отделении Областной клинической больницы г. Харькова в 2013 г. При поступлении он предъявлял жалобы на боли в шейном отделе позвоночника, слабость в верхних и нижних конечностях, насильственные движения в шее, конечностях и лице, возникающие внезапно и длящиеся от нескольких секунд до 5 мин, нарушение речи по типу дизартрии, поперхивание жидкой пищей, нарушение голоса (осиплость), шаткость при ходьбе.

Из анамнеза заболевания известно, что в детские и юношеские годы подобных жалоб больной не имел. В 2005 г. перенес тяжелую закрытую черепно-мозговую травму, осложненную линейным переломом правой теменно-височной кости, эпидуральным кровоизлиянием правой лобной и височной долей головного мозга, ушибом головного мозга, субарахноидальным кровоизлиянием. Лечился в нейрохирургическом отделении Городской клинической больницы скорой и неотложной медицинской помощи им. проф. А. И. Мещанинова. Нейрохирургического вмешательства не было. Через 6 мес после перенесенной травмы пациента начали беспокоить насильственные движения в мышцах шеи с распространением на лицо, затем присоединились подобные движения в мышцах верхних и нижних конечностей. За последние 8 лет выраженность жалоб возросла, присо-

единилась слабость в верхних и нижних конечностях. Осиплость голоса, поперхивание жидкой пищей и нарушение речи по типу дизартрии появились около 6 мес назад и сохраняются на постоянном уровне.

Из анамнеза жизни пациента известно, что он в своем психомоторном развитии ничем не уступал сверстникам. Вредных привычек нет. Аллергологический анамнез не отягощен. Больной получил высшее образование, в настоящее время не работает. Не женат. Мать и отец подобных жалоб и неврологических проявлений не имеют.

Неврологический статус имеет свои особенности. Положение больной занимает активное. Зрачки и глазные щели равны, веки слегка оптозированы. Реакция зрачков на свет живая. Движение глазных яблок ограничены вверх и кнаружи, болезненны. Конвергенция нарушена, аккомодация ослаблена. Нистагм горизонтальный с двух сторон в крайних отведениях. Тригеминальные точки безболезненны. Сглажена левая носогубная складка. Шум в ушах, головокружение. Элементы бульбарных нарушений: осиплость голоса; краевые атрофии на языке; фасцикулярные подергивания. Глотание жидкой пищи не нарушено, мягкое небо функционирует недостаточно.

Отмечаются приступы насильственных движений в области шеи (по типу спастической кривошеи), распространяющиеся на лицевую мускулатуру правой и левой половин лица, гиперкинетические сокращения мышц верхних конечностей (по типу «рука акушера»), которые длятся от 30 с до несколько минут и проходят самостоятельно. Сухожильные рефлексы с конечностей  $D \leq S$ , оживлены; брюшные рефлексы торпидны. Мышечный тонус диффузно снижен. Умеренный центральный тетрапарез с мышечной силой в нижних конечностях оценивается в 4 балла, в верхних конечностях — 3,5 балла. Координаторные пробы выполняются с дисметрией, мимопопаданием. В пробе Ромберга — выраженная шаткость. Объем активных движений ограничен в шейном отделе позвоночника. Болезненность паравертебральных точек при пальпации в шейном и грудном отделах. Эмоционально и вегетативно лабилен.

В неврологической клинике проведен ряд дополнительных исследований. При рентгенологических обследованиях шейного отдела позвоночника в двух проекциях — признаки распространенного шейного остеохондроза, унковертебрального артроза в сегментах  $C_{II}-C_{VI}$ , посттравматический кифоз. На функциональных спондилограммах шейного отдела позвоночника — нестабильность на уровне  $C_{IV}-C_{V}$ . На  $RO$ -граммах черепа в двух проекциях — признаки внутричерепной гипертензии.

При проведении ядерного магниторезонансного компьютерного томографического обследования головного мозга — постишемический глиоз правой затылочной области размерами  $30 \times 21 \times 69$  мм. Незначительное расширение боковых желудочков. Конвекситальные субарахноидальные пространства сглажены. Заключение: легкая наружная гидроцефалия.

При спиральной компьютерной томографии спинного мозга отмечены КТ-признаки шейного остеохондроза, унковертебрального спондилоартроза, состояние после перенесенной травмы, посттравматический кифоз и нестабильность на уровне  $C_{IV}-C_{V}$ , подвывих атланта.

Показатели *электронейромиографического исследования* также имели свои особенности. Так, при стимуляции обоих локтевых нервов динамика амплитуд М-ответов и скоростей проведения импульса не нарушена. Признаки синхронизации F-волн в большей степени справа. При стимуляции большеберцовых нервов динамика амплитуд М-ответов и скоростей проведения импульса не нарушена. При стимуляции большеберцового нерва слева регистрируется Н-рефлекс. Эти изменения представляют собой косвенные данные об ирритации передних рогов спинного мозга на уровне шейного утолщения; о пирамидной недостаточности (Н-рефлекс) в левой нижней конечности.

Данные *электроэнцефалографического исследования* указывают на диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга, дисфункцию верхне-стволовых структур головного мозга, ирритативные изменения справа в лобной, височной долях головного мозга. Зональные различия сглажены, доминирует частично модулированный гиперсинхронный  $\alpha$ -ритм. В ответ на функциональные пробы отмечаются частые пароксизмальные вспышки  $\alpha$ ,  $\theta$ -волн билатерально по всем отведениям. Косвенные данные свидетельствуют о мышечном напряжении.

При *реоэнцефалогическом исследовании* отмечаются спазм артериол, артерий мелкого диаметра, повышение периферического сосудистого сопротивления. Затруднен венозный отток. Межполушарная амплитудная асимметрия ( $D > S$ ).

*Эхо-энцефалоскопия* — без смещения срединных структур головного мозга. Признаки интракраниальной гипертензии.

При проведении *ультразвукового доплерографического исследования* сосудов шеи и магистральных сосудов головы: все сосуды проходимы, направление кровотока физиологическое, асимметрия линейной скорости кровотока по позвоночной артерии  $D > S$  до 25%. Отмечаются признаки умеренной региональной дисциркуляции в вертебробазиллярном бассейне, признаки выраженной дисциркуляции по правому позвоночному венозному сплетению.

При проведении клинического анализа крови: Нб — 122 г/л, эритроциты —  $4,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты —  $8,9 \times 10^9$ /л (палочкоядерные — 42,0%, сегментоядерные — 71,0%, базофилы — 1,0%, лимфоциты — 16,0%, моноциты — 5,0%), СОЭ — 8 мм/ч.

При проведении биохимического анализа крови: глюкоза крови — 4,9 ммоль/л, медь крови —

12,7 ммоль/л, церуллоплазмин — 0,26 г/л, гикопротеиды — 320 ЕД, серомукоиды — 160 ЕД, С-реактивный белок — отрицательный, АСТ — 28 Ед/л, АЛТ — 34 Ед/л, мочевиная кислота — 248 мкмоль/л, креатинин — 86 мкмоль/л.

При проведении клинического анализа мочи: количество — 110 мл, прозрачность — умеренная, белок — не обнаружен, глюкоза — не обнаружена, уд. вес — 1013, лейкоциты — 1–3 в поле зрения, слизи немного.

Больной был проконсультирован смежными специалистами. *Окулист*: передние отдел, среды не изменены. ДЗН бледно-розовый, границы четкие. Вены полнокровны,  $a : v = 1:2$ . Макулярная зона в N. Затруднен венозный отток. *Нейрохирург*: отдаленные последствия тяжелой черепно-мозговой травмы, ушиба головного мозга, эпидуральной гематомы лобно-височной области справа, субарахноидального кровоизлияния (2005 г.). Посттравматическая энцефалопатия с выраженным гиперкинетическим, бульбарным синдромом, тетрапарезом. *Психотерапевт*: астенический синдром. *Ортопед*: посттравматический шейный остеохондроз, унко-вертебральный артроз, нестабильность сегментов  $C_{IV}$ – $C_V$ . Застарелый подвывих  $C_I$ -позвонка. Стойкая цервикалгия с нарушением функции шейного отдела позвоночника.

На основании жалоб, анамнеза заболевания, соматического, неврологического статусов, дополнительных методов обследования был поставлен диагноз: стойкие остаточные явления тяжелой черепно-мозговой травмы (2005 г.), линейного перелома правой теменно-височной кости, эпидурального кровоизлияния правой лобной и височной долей, ушиба головного мозга, субарахноидального кровоизлияния с умеренным тетрапарезом, бульбарным синдромом с выраженным и стойким генерализованным мышечно-дистоническим и гиперкинетическим синдромами, ликворно-венозной гипертензией, нарушением акта ходьбы. Посттравматический шейный остеохондроз, унко-вертебральный артроз, нестабильность сегментов  $C_{IV}$ – $C_V$ . Застарелый подвывих  $C_I$ -позвонка. Стойкая цервикалгия с нарушением функции шейного отдела позвоночника. Астенический синдром.

После проведенного лечения (клоназепам, галоперидол, L-лизина эсцинат, кальция гопантенат, сирдалуд, троксевазин, луцетам, актовегин, мильгамма, вестибо, вальпроком) состояние больного улучшилось, уменьшились жалобы, отмечалась положительная динамика в неврологическом статусе.

#### Список литературы

1. Левин О. С. Диагностика и лечение экстрапирамидных гиперкинезов / О. С. Левин // Лечащий врач.— 2013.— № 5–6.— С. 5–12.
2. Шток В. Н. Экстрапирамидные расстройства: руководство по диагностике и лечению / В. Н. Шток, И. А. Иванова-Смоленская, О. С. Левин.— М.: Медпресс информ, 2002.— 700 с.
3. Гасанов Р. Ф. К вопросу о целесообразности выделения гиперкинетического расстройства в самостоятельную нозологическую единицу / Р. Ф. Гасанов // Обозрение психиатрии и медицинской психологии.— 2013.— № 1.— С. 3–5.
4. Smith Y. Functional anatomy of the basal ganglia / Y. Smith // *Movement Disorders*; eds. R. L. Watts, D. Standaert, J. A. Obeso.— 2012.— 3<sup>rd</sup> ed.— Chap. 4.— P. 67–88.
5. Штульман Д. Р. Неврология: справочник практического врача / Д. Р. Штульман, О. С. Левин.— М.: МЕДпресс-информ, 2008.— 1020 с.
6. Гиперкинетическое расстройство (введение в проблему) / И. А. Марценковский, О. В. Ткачева,

- И. И. Марценковская, Я. Б. Бикшаева // Новости медицины и фармации.— 2009.— № 303.— 35 с.
7. Reich S. G. Pearls: hyperkinetic movement disorders / S. G. Reich // Semin. Neurol.— 2010.— № 30, 15–22.10.1055/s-0029-1245005.
  8. Раритетная неврология. Случай подострого склерозирующего панэнцефалита с мультифокальной мышечной дистонией / И. А. Григорова, В. И. Сало, Л. В. Тихонова, А. А. Кудрявцева // Междунар. мед. журн.— 2008.— Т. 14, № 4 (56).— С. 22–26.
  9. The functional neuroanatomy of dystonia / V. K. Neychev, R. E. Gross, S. Lehericy [et al.] // Neurobiol. Dis.— 2011.— № 42.— P. 185–201.
  10. Familial hemifacial spasm and determinants of late onset / G. Lagalla, F. Logullo, P. Di Bella [et al.] // Neurol. Sci.— 2010.— № 31 (1).— P. 17–22.
  11. Standaert D. G. Update on the pathology of dystonia / D. G. Standaert // Neurobiol. Dis.— 2011.— № 42, 148–151.10.1016/j. nbd. 2011.01.012.

### РАРИТЕТНИЙ ВИПАДОК ГЕНЕРАЛІЗОВАНОГО М'ЯЗОВО-ДИСТОНІЧНОГО ТА ГІПЕРКІНЕТИЧНОГО СИНДРОМУ В КЛІНІЦІ НЕРВОВИХ ХВОРОБ

І. А. ГРИГОРОВА, Л. В. ТИХОНОВА, В. І. САЛО, О. Р. ЄСКІН, Н. О. НЕКРАСОВА

Наведено сучасні наукові дані щодо екстрапірамідних розладів. Розглянуто клінічний випадок сполученого генералізованого гіперкінетичного й м'язово-дистонічного синдрому у хворого молодого віку, що переніс черепно-мозкову травму.

*Ключові слова:* м'язово-дистонічний синдром, гіперкінетичний синдром, підкіркові ганглії.

### THE RARE CASE OF GENERALIZED MUSCULODYSTONIC AND HYPERKINETIC SYNDROMES IN NERVOUS DISEASES CLINIC

I. A. GRYGOROVA, L. V. TIKHONOVA, V. I. SALO, A. R. ESKIN, N. A. NEKRASOVA

The contemporary scientific data about extrapyramidal disorders are reported. A clinical case of combined generalized hyperkinetic and musculodystonic syndrome in a young patient with the history of traumatic brain injury is discussed.

*Key words:* musculodystonic syndrome, hyperkinetic syndrome, subcortical ganglia.

Поступила 11.07.2014