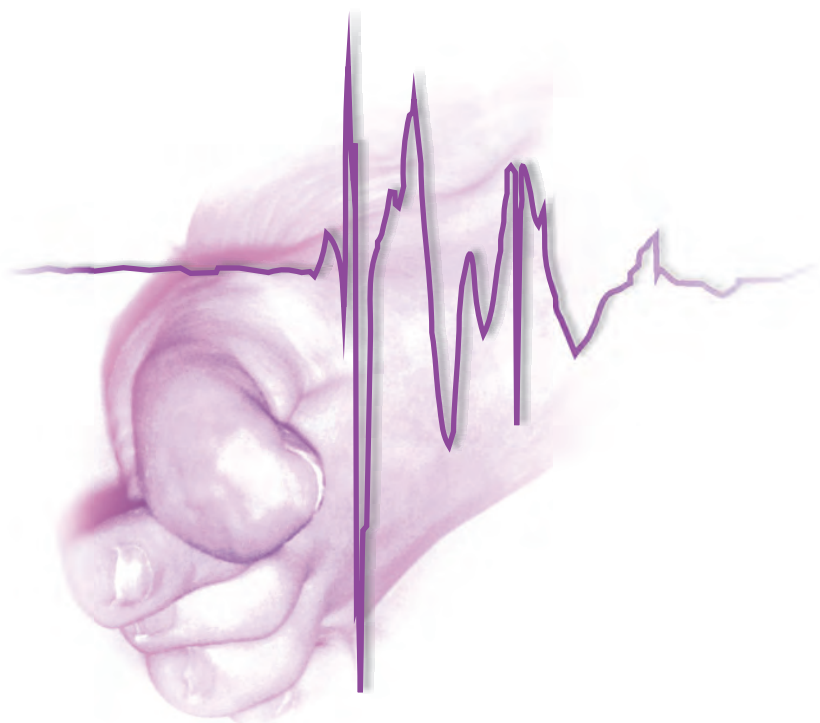


Терапевтическое руководство спастичность - дистонии

Герхард Райхель



UNI-MED

SSSSSSSCIENCE

Терапевтическое руководство спастичность - дистонии



UNI-MED Verlag AG

Бремен – Лондон – Бостон

Профессор, доктор медицинских наук Герхард Райхель
Центр расстройства движений
Клиника им. Парацельса
Улица Вердауер 68
D-08060 Цвикау

Райхель, Герхард:

Терапевтическое руководство спастичность - дистонии/Герхард Райхель. -

1. издание - Бремен: УНИ-МЕД, 2013

(Научное издательство УНИ-МЕД), ISBN 978-3-8374-5306-5

© 2013 издательство УНИ-МЕД АГ, D-28323 Бремен,
Международное медицинское издательство (Лондон, Бостон)
Интернет: www.uni-med.de, e-mail: info@uni-med.de

Издано в Европе

Настоящая работа охраняется законом по авторским правам. При перепечатке, заимствовании изображений, переводе или воспроизведении текста фотомеханическим или аналогичным способом, как и при цитировании, все авторские права сохраняются за автором.

Благодаря научным и клиническим исследованиям достижения медицины находятся в постоянном развитии. В настоящей работе авторы стремились представить результаты, соответствующие современному уровню знаний. Однако это не освобождает читателей от обязанности самостоятельно нести ответственность за диагностику и лечение.

Защищенные наименования товара (товарный знак) не обозначены. Однако отсутствие этого указания не свидетельствует о свободном товарном знаке.

УНИ-МЕД. Передовая медицина.

В публикациях научного издательства УНИ-МЕД представлены актуальные результаты исследований по диагностике и лечению важных заболеваний, основанные на принципах "искусства медицины". Публикации представляют наивысшие научные компетенции и полноценные презентации. Авторы являются ведущими специалистами в соответствующих областях медицины.

Предисловие к 1-ому изданию

В области изучения двигательных нарушений центрального генеза последнее десятилетие принесло важный прирост достижений. Наряду с новыми фактами о патофизиологии, генетике и диагностике - это, прежде всего, методы местной и системной медикаментозной терапии, которые значительно расширяют наши возможности помощи пациентам с дистониями и спастичностью. Относительно дистоний сегодня можно говорить о новой эре в лечении.

В этом труде обобщены данные о современных направлениях лечения спастических состояний и дистоний. При написании книги возникло убеждение, что рассматриваемая проблема находится в постоянном развитии, а изучение современных публикаций по данному вопросу не всегда предполагало твердой уверенности в их будущем. Это попытка представить читателям, прежде всего, научно обоснованные факты, не отказываясь от отдельных пробных положений в безальтернативных случаях. Необходимо понимать, что не все медицинские практические достижения можно проверить в рамках двойного слепого рандомизированного исследования. Так, не представляется целесообразным подтверждать в ходе двойного слепого исследования возможность применения ботулинического токсина в терапии дорсальной экстензии большого пальца при спастическом состоянии стопы – препарат, несомненно, проявит фармакологическую активность.

Термин "руководство" в названии книги определен как "краткое академическое введение в определенную область знаний", так как не все вопросы лечения спастических и дистонических синдромов могут быть представлены в достаточном объеме. В этой книге предпринята попытка сбалансированного представления отдельных терапевтических методов. Существовала опасность "избыточного" обсуждения ботулинического токсина вследствие наличия большого числа данных о применении этого препарата у пациентов.

Перечень литературы, использованной при написании данной книги, насчитывает около 1.000 источников. Так как речь идет о практическом руководстве, требующего четкости изложения, при написании текста решено не привлекать цитирование отдельных источников и рекомендовать читателю список дополнительной литературы.

Настоящий труд объединяет многолетний опыт авторов, сформированный из различных источников. Многие люди в той или иной степени внесли свой вклад в написание данной книги.

Поэтому я выражаю благодарность

- моему самому почитаемому клиницисту, профессору доктору Гюнтеру Рабендингу, который не только способствовал формированию моего клинико-нейрофизиологического мышления, но и был прекрасным преподавателем при общении с пациентами, в дидактике студенческого образования и в руководстве клиникой, и который уже в начале 70-ых годов открыл мне доступ к компьютерной технике
- сотрудникам клиники психиатрии и неврологии "Ханс Бергер" Йенского университета им.Фридриха Шиллера, которые в 1967-1974 годы помогали мне в нейрофизиологическом исследовании центральных моторных феноменов; в особенности, госпоже Бригитте Генсел и господину доктору Йохену Шталю
- врачам-сотрудникам неврологического отделения клиники Парацельс в Цвикау, которые безотказно и добросовестно содействовали в предоставлении мне свободного места для создания рукописи; а также всем остальным сотрудникам, которые уже более 10 лет способствуют успешной работе в приемные часы для пациентов с двигательными нарушениями в этой клинике: прежде всего, медсестре Эрика Хюбш, frau Барбара Крокер; моя особенная благодарность frau доктору Андреа Штеннер за помощь в написании главы "Цервикальные дистонии" и внимательную проверку всей рукописи

- сотрудникам радиологического отделения общей практики докторам Фивегер, Яан и Дидрих за дружественное конструктивное сотрудничество
- многим сотням пациентов с дистониями и спастическими состояниями, которые доверяют нам с давних пор, опробуют на себе экспериментальные терапевтические методы и исследования и разрешают к публикации результаты этих исследований
- всем, кто помогал мне в изучении различных методов лечения; в частности, в Дюссельдорфе, Фрайбурге / Брайсгау и Цюрихе, кто в 1990 обучил меня обращению с ботулиническим токсином
- сотрудникам издательства УНИ-МЕД, которые при создании книги шли навстречу моим многочисленным пожеланиям и всесторонне меня поддерживали.

Особенная благодарность моей жене за поддержку и принятие на себя дополнительных нагрузок, понимание моего физического и мыслительного отсутствия во время написания этой книги.

Цвикау и Эрфурт, март 2002

Герхард Райхель

Предисловие к русскому изданию

Книга предполагается как дополнение для практикующего врача, который занимается исследованием и лечением пациентов с двигательными расстройствами по спастическому и дистоническому типу. Теоретические разборы были ограничены в пользу необходимых практических мероприятий; мы отказались также от подробных описаний исследований и интерпретации литературных источников. Соответствующие выводы отражены непосредственно в тексте. Принципиальным моментом для всех упомянутых в книге клинических картин заболеваний было описание актуального мирового опыта и уровня знаний. Однажды прочитанная история болезни пациента запоминается лучше, чем просто подробное ее описание; поэтому настоящее издание включает большое количество таких примеров.

Содержательному оформлению книги способствовал опыт работы неврологического специализированного отделения медицинского центра обеспечения и компетенций по двигательным расстройствам клиниким Парацельса в Цвикау. Я приношу благодарность руководителю специализированного неврологического отделения, фрау доктору А. Штеннер за многочисленные инициативы и дополнительные разработки. Содержание книги во многом определено 20-летним опытом работы в специальные приемные часы для пациентов с двигательными расстройствами в клинике им. Парацельсф, Цвикау.

Я благодарю за проверку рукописи относительно стиля, орфографии и грамматики моего сына Йорга. Отдельная благодарность моей дочери Карен за графическое оформление схем в книге. От издательства УНИ-МЕД я получил всестороннюю поддержку. Всем пациентам, которые дали согласие на публикацию их историй болезни для этого издания, моя особенная благодарность. Отдельное спасибо моей жене за понимание и поддержку мне при написании этой книги. Я выражаю благодарность семье доктору Тойне и всем моим русским друзьям за помощь при изготовлении этой книги.

Цвикау и морской курорт Любмин, апрель 2012

Герхард Райхель

Оглавление

1.	Спастика	12
1.1.	Введение	12
1.2.	Клиника	15
1.2.1.	Неврологическое обследование	15
1.2.2.	Дополнительные методы обследования	18
1.2.2.1.	Электромиография	18
1.2.2.2.	Дальнейшие методы обследования	19
1.2.3.	Практические рекомендации	22
1.2.4.	Оценочные шкалы	23
1.2.5.	Посиндромная диагностика	24
1.3.	Лечение	25
1.3.1.	Общие сведения	25
1.3.1.1.	Показания и цели	25
1.3.1.2.	Терапевтическое планирование	26
1.3.2.	Медикаментозное лечение	29
1.3.2.1.	Системная терапия	29
1.3.2.1.1.	Препараты первого выбора	32
1.3.2.1.2.	Другие препараты	34
1.3.2.2.	Локальная терапия	36
1.3.2.2.1.	Местные анестетики	36
1.3.2.2.2.	Локальные тканеразрушающие инъекции (этанол, фенол)	36
1.3.2.2.3.	Ботулинический токсин (Бткс)	37
1.3.2.3.	Инtrateкальное введение баклофена (ИБВ)	50
1.3.3.	Хирургические методы лечения	53
1.3.3.1.	Вмешательства на нервной системе	53
1.3.3.2.	Вмешательства на костно-мышечной системе	53
1.3.4.	Ортезы и гипсовое лечение	56
1.3.5.	Физиотерапия и эрготерапия	58
1.3.5.1.	Физиотерапия	58
1.3.5.2.	Эрготерапия	60
1.4.	Терапия отдельных клинических состояний	60
1.4.1.	Верхняя конечность	60
1.4.1.1.	Аддукция и внутренний поворот плеча	60
1.4.1.2.	Спастика локтя	62
1.4.1.3.	Пронация и супинация предплечья и кисти	64
1.4.1.4.	Спастика мускулатуры суставов кисти и пальцев	65
1.4.2.	Нижняя конечность	72
1.4.2.1.	Pes equinovarus и Pes varus	72
1.4.2.2.	Pes valgus	75

1.4.2.3.	Экстензия большого пальца стопы.....	76
1.4.2.4.	Спастичность мышц-разгибателей коленного сустава.....	76
1.4.2.5.	Спастичность мышц-сгибателей коленного сустава.....	77
1.4.2.6.	Спастичность мышц-сгибателей тазобедренного сустава.....	80
1.4.2.7.	Спастичность приводящих мышц бедра.....	84
1.4.3.	Другие клинические состояния.....	85
1.5.	Особенности терапии спастичности при церебральном парезе у детей и подростков (ЦП).....	90

2. Дистонии 98

2.1.	Введение.....	98
2.2.	Определения.....	99
2.3.	Клиника и классификация.....	100
2.3.1.	Патофизиологические и клинические особенности.....	100
2.3.2.	Классификация дистоний.....	105
2.4.	Диагностика.....	109
2.4.1.	Этиологическая диагностика.....	109
2.4.2.	Феноменологическая диагностика.....	110
2.5.	Терапия.....	112
2.5.1.	Общая терапия.....	112
2.5.2.	Медикаментозная терапия.....	113
2.5.2.1.	Системная терапия.....	113
2.5.2.1.1.	Антихолинергические средства.....	113
2.5.2.1.2.	Бензодиазепины.....	114
2.5.2.1.3.	L-дофа (с ингибиторами декарбоксилазы).....	115
2.5.2.1.4.	Другие лекарственные препараты.....	115
2.5.2.2.	Локальная терапия (ботулинический токсин).....	116
2.5.2.3.	Инtrateкальное введение баклофена.....	116
2.5.3.	Физиотерапия.....	117
2.5.4.	Ортетика и операции.....	117
2.5.5.	Роль психотерапии.....	119
2.6.	Лечение отдельных клинических состояний.....	120
2.6.1.	Генерализованные дистонии.....	120
2.6.1.1.	Идиопатическая торсионная дистония - Dystonia musculorum deformans.....	120
2.6.1.2.	Миоклонус-дистония.....	122
2.6.1.3.	Дистония, чувствительная к L-дофа.....	123
2.6.1.4.	Пароксизмальные дистонические синдромы.....	125
2.6.1.4.1.	Пароксизмальная кинезиогенная дистония (хореоатетоз) (ПКД).....	126
2.6.1.4.2.	Пароксизмальная некинезиогенная дистония (хореоатетоз) (ПНКД).....	126
2.6.1.4.3.	Доброкачественная пароксизмальная дискинезия детского возраста (доброкачественный тортиколлис детского возраста).....	126
2.6.1.4.4.	Пароксизмальная ночная (гипногенная) дистония (дискинезия).....	126

2.6.2.	Фокальные и сегментарные дистонии	127
2.6.2.1.	Блефароспазм.	128
2.6.2.1.1.	Клинические варианты блефароспазма.	129
2.6.2.1.2.	Дифференциально-диагностически важные симптомы болезни.	134
2.6.2.2.	Дистонии ротоглотки и гортани.	144
2.6.2.2.1.	Оромандибулярные дистонии.	144
2.6.2.2.2.	Спастическая дисфония.	151
2.6.2.2.3.	Наследственный и симптоматический гениоспазм.	152
2.6.2.2.4.	Тремор мягкого неба.	152
2.6.2.3.	Цервикальные дистонии и дистонический тремор головы.	153
2.6.2.3.1.	Особенности диагностики и лечения цервикальных дистоний в детском возрасте.	174
2.6.2.4.	Дистонии руки и кисти.	178
2.6.2.5.	Дистонии нижней конечности и стопы.	187
2.6.2.6.	Дистонии мускулатуры туловища.	189
2.6.3.	Лекарственно-индуцированные дистонии.	191
2.7.	Дистонии и травмы.	192

3. Дополнение 197

3.1.	Показания к лечению ботулиническим токсином.	197
3.1.1.	Заявление о согласии на лечение у взрослых.	197
3.1.2.	Заявление о согласии на лечение у детей.	198
3.1.3.	Паспорт пациента при лечении ботулиническим токсином.	199
3.1.4.	Рекомендованные дозировки при дистониях.	200
3.2.	Цервикальные дистонии.	200
3.2.1.	Рейтинговые шкалы.	200
3.2.1.1.	Рейтинговая шкала оценки спастической кривошеи Западного Торонто (шкала TWSTRS).	200
3.2.1.2.	Рейтинговая шкала по Tsui et al.	201
3.3.	Рейтинговые шкалы спастичности.	202
3.3.1.	Шкала частоты спазмов.	202
3.3.2.	Шкала оценки парезов (шкала Совета по медицинским исследованиям).	202
3.3.3.	Модифицированная шкала Эшворта.	202
3.3.4.	Шкала тонуса аддукторов.	203
3.3.5.	Глобальная шкала боли.	203
3.4.	Схема исследования экстрапирамидных нарушений.	203
3.5.	Мускулатура конечностей.	210
3.5.1.	Верхняя конечность.	210
3.5.2.	Нижняя конечность.	210
3.6.	Помощь при идентификации мышц.	210

4. Литература (краткий обзор) 214

5. Указатель 215

1. Спастичность

1.1. Введение

Спастичность - это широко распространенный неврологический симптом, встречающийся как в зрелом, так и в детском возрасте. В США количество таких пациентов достигает 500.000. В Германии - 250.000 больных; в том числе 50.000 - дети, больные детским церебральным параличом. Только спастических гемипарезов после мозговых инсультов в Германии насчитывается 200 случаев на 100.000 жителей.

Спастичность - это симптом в рамках синдрома поражения первого моторного нейрона (верхний моторный нейрон = ВМН). Синдром ВМН встречается при различных повреждениях нисходящих двигательных путей.

■ Определение

Спастичность в более узком смысле - это повышение мышечного тонуса; усиленное сопротивление при растяжении мышц; повышенный тонический и фазический рефлекс растяжения.

„Классическое“ и общепризнанное определение спастичности принадлежит Lance (1980): спастичность - это двигательное нарушение, которое характеризуется скоростьюзависимым усилением тонического рефлекса мышечного растяжения („мышечного тонуса“) и повышенными проприоцептивными мышечными рефлексамии как проявление гипервозбуждения фазических рефлексов растяжения; один из компонентов синдрома ВМН.

■ Патогенез

Гипотезы патогенеза

- Servo loop - гипотеза (повышенная активность гамма-мотонейронов)
- Отсутствие реципрокного торможения антагонистов
- Активация растяжения (повышенное сопротивление растяжению волокон мышцы с минимальной иннервацией)
- Гипотеза высвобождения (выпадение нисходящих ингибирующих путей к вставочным тормозным нейронам Реншоу)
- Спрутинг-гипотеза (отделение интактных сегментарных восприятий при замещении денервированных свободно образованных синапсов вставочных нейронов и альфа-мотонейронов)
- Патологические изменения синапсов альфа-мотонейронов

Таб. 1.1: Гипотезы патогенеза спастичности.

Почти все предложенные патогенетические гипотезы спастичности опровергнуты соответствующими экспериментами. Существовало несколько аргументов для спрутинг-гипотезы: отделение сегментарных афференций с последующей реиннервацией частично денервированных спинальных вставочных нейронов, которые соединены с мотонейронами. Однако, эксперименты на животных не смогли подтвердить этот механизм. Также маловероятно объяснение повышенной возбудимости спинальных мотонейронов как единственное проявление гиперактивности гамма-системы, как это предполагал Sherrington.

Моторные клетки передних рогов демонстрируют при выпадении предвозбужденных нейронов изменения на поверхности, которые позволяют сделать вывод о нарушении функции преимущественно тормозных путей. Поэтому в настоящее время предполагают, что в основе спастичности лежат пресинаптические и/или постсинаптические изменения мембран альфа - мотонейронов или вставочных нейронов. Результатом этого является дисбаланс с преобладанием активированных синапсов,

что вызывает повышенную возбудимость мотонейронов. В настоящее время не совсем ясно, какие нейротрансмиттеры и рецепторы участвуют в этих синаптических изменениях и в какой мере данная синаптическая пластичность играет роль в патофизиологии спастичности.

Более того, имеются указания на то, что после паралича при поперечном поражении спинного мозга происходит относительное уменьшение количества „медленных красных“ мышечных волокон при одновременной гипертрофии „быстрых белых“ („волокна спринтера“). Показано, что только через несколько месяцев это соотношение снова становится сбалансированным.

Несмотря на то, что для формирования спастичности, должны быть повреждены оба корковых поля 4 и 6, и оба волокна, вместе образующие пирамидный путь, изолированное поражение пирамидного пути (медуллярное или спинальное) не ведет к спастичности, так же как и неизолированное выпадение упомянутых корковых полей. Для формирования спастичности, должны быть дополнительно затронуты непиримидные ВМН-волокна коры головного мозга (предположительно, из премоторных зон), которые прилегают близко к пирамидным волокнам. Анатомическая близость пирамидных и парапирамидных волокон сохраняется вплоть до спинного мозга: повреждение только латерального кортико-спинального тракта (пирамидный путь), как и повреждение основной моторной коры головного мозга не приводит к спастичности. Только обширное повреждение латерального канатика вызывает спастичность и повышение проприоцептивного мышечного рефлекса.

Спастичность при поражениях спинного мозга часто характеризуется медленным распространением далеко за пределы области повреждения, повышенной возбудимости и гиперактивности как мышц-сгибателей, так и разгибателей. Церебральная спастичность в большинстве случаев приводит к возникновению быстро наступающей гиперактивности мускулатуры, в направлении обратного действия силы тяжести. При поражениях внутренней капсулы должны выпадать пира-

мидные пути и кортикорегикулярный путь, участвующие в нивелировании ингибирующего влияния ретикулоспинального тракта на спинальные группы нейронов, что на сегментарном уровне ведет к повышенной возбудимости с последующей спастичностью.

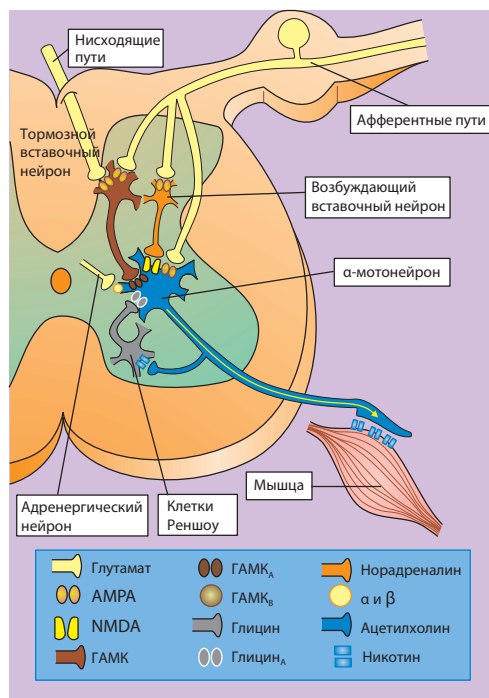


Рис. 1.1: На альфа-моторных клетках передних рогов спинного мозга объединяются все влияния, участвующие в возбуждении нейронов, иннервирующих экстрафузальные мышечные волокна. Эфферентные пути происходят из коры головного мозга и ствола мозга, афферентные - из периферии. К альфа-мотонейрону прилегают тормозные и возбуждающие вставочные нейроны. Отсутствие эфферентных тормозных путей ведет в рамках синдрома ВМН к преобладанию возбуждающих влияний и к повышенной возбудимости спинальных альфа-мотонейронов (гипотеза дисбаланса).

Феноменология спастического паралича определяет общую клиническую картину синдрома первого мотонейрона.

Таким образом, спастичность - это один из позитивных компонентов синдрома ВМН. Спастичность, повышенные проприоцептивные мышечные рефлексы, расширение „рефлексогенных“ зон и клонусы являются проявлением

одного и того же механизма: усиленный ответ на возбуждение мышечных рецепторов растяжения. Ни сухожилия, ни кожа в области рефлексогенных зон не играют при этих процессах значительной роли.

Негативные симптомы
• Парезы • Утрата тонкой моторики • Выпадение физиологических кожных рефлексов • Повышенная утомляемость • Выпадение нормальных произвольных движений
Позитивные симптомы
• Повышенные проприоцептивные мышечные рефлексы с расширением „рефлексогенной зоны“ • Клонусы • Спастичность • Появление патологических рефлексов (симптом Бабинского) • Массовые рефлексы • Диссинергические сокращения • Ассоциированные реакции (например, усиление сгибания руки во время движений при гемипарезе)

Таб. 1.2: Синдром первого моторного нейрона.

Спастичная мышца реагирует на незначительное растяжение интенсивным сокращением. Это ведет к двум последствиям: во-первых, произвольные движения мышцы ограничены этой реакцией, и, во-вторых, мышца остается зачастую на длительное время в укороченном состоянии.

Ограничение произвольных движений при спастичности может быть настолько сильным, что, несмотря на наличие остаточной активности, клинически наблюдается полный паралич мышцы. Кроме того, спастичность, например, мышц-разгибателей может препятствовать активности интактного сгибателя - и наоборот. Между степенью спастичности, проявлением слабости и интенсивности нарушений тонкой моторики не существует никакой корреляции.

Наряду с этими нейромышечными механизмами для клинической разработки и программы лечения играют роль мышечно-механические изменения. Этот вязкоэластичный компонент мышечных изменений при спастичности должен возникать из-за патологически продолжительной усиленной иннервации мышцы вследствие спинальной гиперактивности. Мышца значительно ограничивается в растяжимости, что ведет к уменьшению подвижности и вместе с тем все большему ограничению ее функций.

По упомянутым причинам - нейромышечного и вязкоэластичного компонентов - хроническая спастичность может привести к вторичным изменениям в затронутой мускулатуре: ригидности, контрактурам, атрофии и фиброзу. У пациентов с гемипарезом после церебральной ишемии в небольшом проценте случаев возникает спастическая гиперрефлексия, значительно чаще - более чем у половины пациентов - причиной мышечного укорочения являются мышечные контрактуры. Различие между этими нарушениями разного патогенеза клинически значимо, так как это определяет терапевтическую стратегию (гл. 1.3.1.2).

Более длительное сокращение мышцы является, очевидно, причиной изменений в мышце и в окружающих тканях (суставы, сухожилия, связки). В свою очередь, эти контрактуры и изменения окружающих тканей вторично способствуют поддержанию мышечного укорочения. Но до сих пор причинная связь между спастичностью и контрактурами окончательно не выяснена. Скорее всего, хорошо сохранившаяся произвольная иннервация защищает мышцу от возникновения контрактур.

Замедление движения у пациентов с остаточной произвольной активностью обусловлено не спастическим повышением тонуса мышцы, а является отчасти прямым следствием пареза, отчасти следствием вторичных морфологических изменений в мышцах и суставах.

Для отклоняющихся от нормы поз в рамках спастичности - в том числе также для стереотипного примера движения при гемиплегии со сгибанием и аддукцией верхней и распрямлением нижней конечности - было предложено понятие спастическая дистония; которое

было выбрано ввиду исчезновения границ патофизиологически несравнимых со спастичностью дистоний. Кроме того, это состояние можно спутать с аутосомной доминантной наследственной миоклонус-дистонией (DYT11). При совпадении спастических и дистонических нарушений целесообразно оценивать оба феномена отдельно по причине однозначного клинического описания и предполагаемой стратегии терапевтических мероприятий.



Рис. 1.2: Спастически-дистоническая кисть 25-летнего пациента с тетраспастичностью вследствие гипоксии во время родов. Руки находятся в постоянной дистонической позиции. Наряду с этим присутствуют все клинические признаки спастичности конечностей.



Рис. 1.3: Факторы, играющие роль в возникновении мышечного укорочения.

У здоровых людей процессы движения в целом совершаются при одновременном сокращении мышц агонистов и антагонистов с дифференцированной силой. Вследствие этого становятся возможными плавные и постепенные движения. В частности, тонкая моторика нуждается в одновременном функционировании мышц агонистов и антагонистов. В рамках синдрома ВМН эта согласованность нарушается, что ведет к внезапным, неуправляемым и малоправляемым движениям. Часто вопреки хорошему обратному развитию паралича селективный контроль отдельных мышц и мышечных групп замещается массовыми движениями в смысле непреднамеренной синергии нескольких мышц. Кроме того, при синдроме ВМН могут выпадать произвольные содвигания - например, рук при ходьбе - что приводит к нарушению баланса.

Из перечисленных нарушений следуют важные клинические выводы, которые касаются нарушений подвижности и навыков пациентов, что может проявляться болевым синдромом, проблемам самообслуживания и уходом за пациентом.

1.2. Клиника

1.2.1. Неврологическое обследование

Клиническое обследование при спастичности включает в себя качественный и количественный компонент. Последний определяет распространение моторных нарушений и интенсивность повышения тонуса отдельных мышц. Таким образом, перед лечением проводится точный анализ, какие мышцы и группы мышц и в какой степени затронуты спастичностью.

Трудности при количественной оценке спастичности обоснованы, с одной стороны, тем, что спастичность - это только симптом синдрома ВМН и поэтому не может рассматриваться изолированно от других симптомов и оцениваться количественно. Трудности количественной оценки проявляются в том, что спастичность находится под влиянием многочисленных внешних факторов (Таб. 1.7).

Спастичность проявляет себя клинически, прежде всего, как мышечный гипертонус и ограничение объема движений.

Тонус мышц, в клиничко-неврологическом смысле рассматриваемый как сопротивление растяжению мышцы, состоит из 3 компонентов:

- Рефлекторное функциональное сопротивление (нейромышечный компонент спастичности)
- Сопротивление посредством контрактильных внутренних свойств растянутой мышцы (вязкоэластичный компонент спастичности)
- Пассивное сопротивление параллельно расположенных окружающих тканей (кожа, фасции, суставная сумка)

Для выбора индивидуальной терапевтической стратегии важно определить долю функционального (вызванного повышенным мышечным тонусом) и структурного (обусловленного вторичными изменениями тканей) укорочения мышц.

Рутинное клиническое исследование сопротивления пассивному движению и степени лабильности сустава не предполагает четких отличий между упомянутыми факторами и поэтому не дает уверенной количественной оценки спастичности. Для таких случаев должны применяться дополнительные методы исследования (гл. 1.2.2).

При определенных проявлениях заболевания, которым сопутствует синдром ВМН, в качестве примера гипертонуса мускулатуры можно считать сгибателей или разгибателей. В такой ситуации для определения терапевтической стратегии принимается решение, какая спастическая мускулатура функционально особенно поражена и, более того, способствует возникновению болевого синдрома и дальнейшему ухудшению состояния пациента, а какая спастическая мускулатура с функциональной точки зрения скорее полезна; например, спастичность разгибателей нижней конечности способствует поддержанию вертикального положения тела или возможности ходьбы.

Вторичные негативные последствия спастичности часто функционально важнее, чем сама спастичность. Так, это может привести, в том числе к изменениям суставов с необходимостью последующего оперативного лечения (рис. 1.4a). Пролежни встречаются не только у лежачих пациентов. В частности, неподходящая обувь при высокой стопе может вести к пролежням на самых нагруженных местах стопы (рис. 1.4b+c). Продолжительное вытяжение большого пальца стопы пациента („спонтанный рефлекс Бабинского“) при гемипарезах или парализации вызывает изменения кожи и ногтя (рис. 1.4d). Более того, следует ожидать возникновения язв при выраженной спастичности сгибателей в локтевом сгибе (рис. 1.31), в подколенной ямке (рис. 1.5) и в кисти (рис. 1.39 с и рис. 1.47), если осуществляется недостаточный уход за кожей.



а



б



с



d

Рис. 1.4a-d: Последствия спастичности. **a:** Тяжелый гонартроз у 48-летнего мужчины с хронической спастичностью сгибателей бедра и колена, а также приводящих мышц бедра. **b:** спастическая "конская стопа" с экстензией большого пальца стопы в рамках гемиспастичности, развившейся 10 лет назад после черепно-мозговой травмы у 30-летней женщины; язвы на местах наибольшего давления на ногу: внешняя сторона и подъем (тугая шнуровка ботинка для предотвращения подвертывания в лодыжке), **с:** язва дорсальной стороны у основания сустава большого пальца стопы и у 2-ого пальца стопы вследствие давления шва ортопедического ботинка у 45-летнего мужчины с гемиспастичностью после апоплексии. **d:** Изменения ногтя и кожи после длительной экстензии большого пальца стопы при длительно существующей гемиспастичности после апоплексии.

Прямые негативные последствия спастичности включают следующие аспекты:

- Подвижность
- Гигиена
- Самообслуживание
- Качество сна
- Конфигурация тела (искажения)
- Представление о самом себе/-приемлемость
- Аффект/Эмоция/Стимул
- Сексуальная функция/-поведение
- Социальное поведение (изоляция)

Таб. 1.3: Прямые негативные воздействия спастичности.

Косвенные негативные последствия спастичности включают следующие аспекты

- Функциональные нарушения мочевого пузыря и желудочно-кишечного тракта
- Остеопороз
- Контрактуры
- Инфекции дыхательных путей
- Тромбофлебит
- Сердечно-сосудистые проблемы
- Пролежни

Таб. 1.4: Косвенные физические последствия ограниченной спастичности активности.



а



б



с

Рис. 1.5а-с: 24-летняя пациентка с тяжелой тетраспастичностью по сгибательному типу после ушиба мозга в результате дорожно-транспортное происшествие год назад, **а:** Глубокая язва в подколенной ямке; несмотря на систематический прием антиспастических препаратов эффект лечения кратковременный. **б:** Через 3 месяца после первой инъекции ботулинического токсина в ишиокру-

ральную мускулатуру - появление способности легко вытянуть колено, достоверное уменьшение размеров язвы, **с:** Через 3 месяца после второй инъекции ботулинического токсина - заживление язвы, о месте поражения свидетельствует только дисхромия.

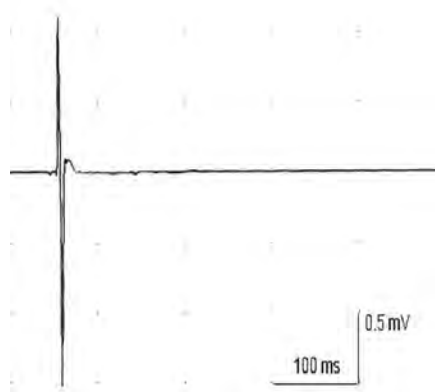
1.2.2. Дополнительные методы обследования

Клинико-нейрофизиологические методы обследования в рамках спастичности преследуют следующие цели:

- диагностировать клинически латентную спастичность
- дифференцировать разные виды повышения мышечного тонуса
- провести количественную оценку спастичности (участвующие группы мышц и относительная распространенность)
- документировать течение спастичности

1.2.2.1. Электромиография

При растяжении здоровой мышцы электромиографической активности не выявляется; в том случае, если скорость растяжения превосходит определенный порог. Тогда короткий фазический ответ растяжения нужно регистрировать в начале растяжения как нейро-физиологический пендант к клиническому проприоцептивному рефлексу мышцы (рис. 1.6). Электромиографическое доказательство спастичности выявляется записью отклоняющихся от нормы разрядов при тоническом растяжении мышцы и возникающего потенциала Т-рефлекса, расширенного и с клиническими разрядами. Из-за выраженных индивидуальных колебаний у здоровых лиц этот метод применяется ограниченно.



a



b



c

Рис. 1.6a-c: Запись электрического ответа мышцы *Vastus lateralis* посредством поверхностных электродов после однократного удара молоточком по сухожилию *Quadriceps femoris* (запись Т-рефлекса). **a:** Нормальный потенциал Т-рефлекса. **b:** Потенциал Т-рефлекса при спастичности: высокое напряжение и удлиненный ответ. **c:** Потенциал Т-рефлекса при спастичности: клониформный постпотенциал.

Попытки подтвердить патологию с помощью записи Т-/Н-рефлексов или в единичном случае повторяющихся кривых Н-рефлекса при субклинической спастичности не дали однозначных результатов.

В сомнительном случае применяют электромиографическое исследование при сокращении мышцы; определяют соотношение между функциональным - вызванным спастичностью - и биомеханическим - обусловленным контрактурами и изменениями окружающих тканей - компонентом. При длительно существующей спастичности может быть важнее для ограничения биомеханической (вязкоэластичной) доли, чем функциональной (нейромышечной).

Функциональные электромиографические исследования с несколькими поверхностными электродами и интегральным расчетом во время активных и/или пассивных движений могут характеризовать временную последовательность активации различных групп мышц в процессе движения. Электромиографическое отведение пар синергистов/антагонистов при определенном движении позволяет оценить соотношение между спастичностью и парезом, а также соотношения издержек активации и двигательной мощности.

1.2.2.2. Дальнейшие методы обследования

Для идентификации затронутой мускулатуры применяют визуализирующие методы (ультразвуковое исследование, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография).

В частности, подобная диагностика при спастичности проводится перед локальным лечением глубоко расположенных мышц конечностей, так как при хронической спастичности атрофия может привести к изменению положения мышц относительно друг другу (рис. 1.10). Для проведения локальной терапии необходимо выявление спастических мышц, которые не атрофированы. Более того, визуализирующие методы обследования дают представление о степени изменения окружающих мышцу тканей. Таким образом, данные методы в ряде случаев объясняют неэффек-

тивность медикаментозной терапии спастичности и подтверждают необходимость применения других способов лечения.

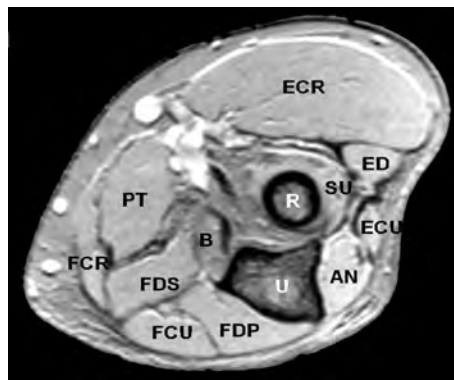


Рис. 1.7: Поперечная МРТ средины предплечья. Мышцы хорошо визуализируются; можно измерить расстояние от глубоких мышц до поверхности. R: радиус, U: локтевая кость, B: сухожилие M. biceps brachii; PT: M. pronator teres; FCR: M. flexor carpi radialis; FDS: M. flexor digitorum superficialis; FDP: M. flexor digitorum profundus; FCU: M. flexor carpi ulnaris; AN: M. anconeus; SU: M. supinator; ED: M. extensor digitorum; ECR: M. extensor carpi radialis; ECU: M. extensor carpi ulnaris.

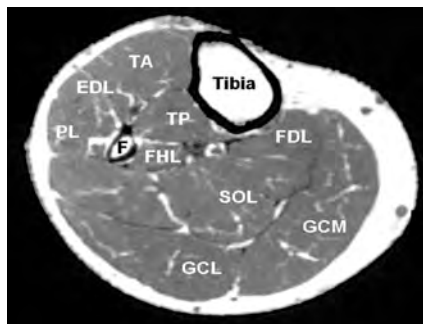
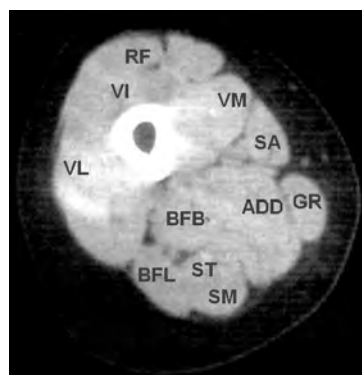


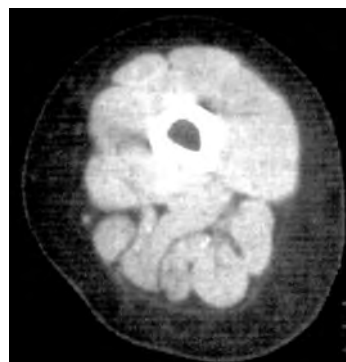
Рис. 1.8: Поперечная МРТ средины голени. В частности, при локальном рассмотрении M. tibialis posterior это изображение нужно рекомендовать для точной идентификации мышц. F: Fibula, PL: M. peroneus longus; EDL: M. extensor digitorum longus; TA: M. tibialis anterior; TP: M. tibialis posterior; FHL: M. flexor hallucis longus; SOL: M. soleus; FDL: M. flexor digitorum longus; GCM: M. gastrocnemius caput mediale; GCL: M. gastrocnemius caput laterale.



Рис. 1.9: Сагиттальная МРТ проксимальной части голени. TA: M. tibialis anterior; TP: M. tibialis posterior; SOL: M. soleus; GC: M. gastrocnemius.



a



b

Рис. 1.10a+b: а: Аксиальная компьютерная томография мускулатуры бедра 28-летней женщины с тетраспастичностью при церебральном парезе, способной к хождению при поддержке двух асси-

стенгов. Мышцы атрофированы в разной степени; особенно, в области аддукторов, *M. gracilis* и *Vastus lateralis*, *M. quadriceps femoris*. RF: *M. rectus femoris*; VL: *Vastus intermedius*; VL: *Vastus lateralis*; VM: *Vastus medialis*; SA: *M. sartorius*; BFB: *M. biceps femoris caput breve*; ADD: *Mm.adductores*; GR: *M. gracilis*; BFL: *M. biceps femoris caput longum*; CT: *M. semitendinosus*; SM: *M. semimembranosus*. **b**: МРТ-изображение мускулатуры голени 56-летнего мужчины с гемипарезом: соединительнотканное преобразование *M. gastrocnemius*.

При спастичности нижней конечности, которая протекает с отклоняющимися от нормы положениями стопы, площадь контакта основания подошвы может быть легко определена и вместе с тем предоставить возможность количественно оценить объем нарушения и прогноз лечения. Для этого на практике применяют как используемый специалистами по изготовлению ортопедической обуви прибор для оттиска стопы, так и тест оценки потоотделения с нингидрином. Последний тест характеризуется важным преимуществом - предоставление дополнительной информации о вегетативной иннервации кожи. Площадь окрашенной области приблизительно соответствует доле подошвы, прилегающей к полу. Данный показатель может свидетельствовать, в частности, об успехе локальной терапии спастичности (рис. 1.11).



b



c



a



Рис. 1.11a-d: Тест оценки потоотделения с нингидрином при судорожном гемипарезе 22-летнего пациента после ишемического инсульта. **a:** Перед лечением стопа регистрируется незначительная площадь окрашенной области. **b:** После лечения ботулиническим токсином удается полное сокращение стопы. **c:** Тест оценки потоотделения с нингидрином перед лечением. **d:** Тест оценки потоотделения с нингидрином после лечения.

Функциональный отпечаточный вариант размещения - педобарография - при спастичности нижней конечности может характеризовать состояние стопы при ходьбе и отсутствии нагрузки.

Кинематические исследования допускают дифференцированный анализ движения. Так же как при движении - измерение возникающих воздействий сустава и реакции поверхности - влияние на терапевтическую стратегию незначительно, так что ее значение в повседневной практике ограничено.

Предложены методы обследования, которые используют общую анестезию для дифференциальной оценки двигательных ограничений, связанных с нарушением функции мышц или контрактурами.

В англо-американской литературе для идентификации участвующих в спастичности мышц рекомендуется блокада периферических нер-

вов лидокаином. Тщательное клиническое и электромиографическое исследование демонстрирует нецелесообразность блокады периферических нервов в большинстве случаев, тем более, что они не имеют четких доказательств из-за выраженного различного действия, и не являются предикторами успеха локального лечения спастичности (ботулотоксином). В сомнительном случае следует предпочитать пробное лечение ботулиническим токсином применению местных анестетиков.

1.2.3. Практические рекомендации

Исследование спастичности состоит из следующих шагов:

- оценка пассивного движения конечности для расслабления мышц. При этом сопротивление растяжению возрастает со скоростью мышечного растяжения; иногда только в середине или в конце растяжения. При спинальной спастичности сопротивление растяжению при длительном растяжении иногда обрывается внезапно (феномен "складного ножа" [следствие поражения дорсальной ретикулоспинальной системы с торможением промежуточным нейроном соответствующего спинального рефлекса сгибателей]). Количественное определение осуществляется посредством модифицированной шкалы Ashworth (дополнение)
- проверка силы (определение степени пареза)
- возбуждение собственных мышечных рефлексов и клонуса
- механическое раздражение (кожи) для инициации рефлексов, при которых рецептор и эффектор находятся в разных органах
- измерение амплитуды движений в суставе (гониометрия) (нейтральный ноль-проходящий метод), активно и пассивно
- характеристика моторных возможностей для каждой затронутой мышечной группы (степень пареза, соответственно, ограничение движения, нарушения тонкой моторики, возможности селективной произвольной мышечной иннервации, трудности развития силы в мышцах антагонистах)

- описание отклоняющихся от нормы позиций конечностей и ассоциированных реакций
- оценка интенсивности боли при движении и в покое

Следующее неврологическое обследование касается обычной проверки патологических рефлексов, функций черепномозговых нервов, координации и чувствительности. При этом оценивается также общее состояние и особенности, выявленные при внешнем осмотре (например, наличие пролежней). Первичные или ассоциированные со спастичностью боли подлежат описанию и субъективной количественной оценке. Кроме того, необходимо корректировать психический статус пациента, так как мотивация и настроение, а также другие компоненты психосиндрома органического поражения головного мозга влияют на стратегию лечения.

Для определенных функций имеются клинически апробированные тесты. Основные:

- ▶ маятниковый тест Вартенберга для диагностики повышенного мышечного тонуса верхней конечности

Исследователь двигает спокойно стоящего пациента за плечи из стороны в сторону, так что руки качаются, как маятник: на стороне спастичности движение "маятника" ограничено или отсутствует (также положительно по Rigo).

- ▶ маятниковая проба при церебральном параличе

Ребенка приподнимают, удерживая в области подмышек, и раскачивают как маятник между ногами исследователя; наблюдается положение ноги в форме "конской стопы", а также - при спастичности аддукторов - аддукция и перекрест ног (рис. 1.73а).

- ▶ тест конторки при конской стопе

Опускание пятки при длительном стоянии за конторкой говорит о функциональном укорочении мышц икр, отсутствие опускания позволяет предположить структурную причину конской стопы.

- ▶ тесты при спастичности сгибателей бедра
тест Elie-Duncan, тест Thomas (рис. 1.62)

Тест на участие *M. gracilis* в спастичности аддукторов

При максимальной абдукции бедра и сгибании колена на 90° в положении лежа на спине пассивное разгибание колена приводит к непроизвольной частичной аддукции в бедренном суставе, если *M. gracilis* спастична или укорочена (тест Phelps Gracilis).

- ▶ тест на спастичность *M. triceps surae* при подозрении на конскую стопу (тест Tardieu)

В положении лежа на спине коленный и тазобедренный сустав на исследуемой ноге приводятся в положение 90° и измеряется максимально достижимый угол дорсального разгибания в голеностопном суставе. Если этот угол сравнить с таковым при выпрямленной лежащей ноге, то можно дифференцировать спастичность и, соответственно, укорочение *Mm. gastrocnemius* и *soleus* (тест Silfverskiöld): если разница обоих измеренных углов незначительна, то предполагают спастичность с преобладанием *M. soleus*; если разница большая, то укорочена или спастична преимущественно *M. gastrocnemius*.

Общая оценка двигательных способностей, способности к самообслуживанию или потребности в уходе при определенных повседневных процедурах, а также обусловленных спастичностью ограничений в личной гигиене завершает клиническое обследование.

1.2.4. Оценочные шкалы

Существует множество шкал для оценки спастичности и ее последствий. В клинической и амбулаторной практике достаточно применение одной шкалы количественной оценки паралича, повышения мышечного тонуса, спазмов и болей. Если присутствует спазм аддукторов, то его оценивают отдельно.

У известных шкал нет преимущественного значения при выборе первоначальной терапевтической стратегии, они в большей степени полезны для оценки терапевтического успеха и вместе с тем для вторичной модификации дальнейшего лечения. Кроме того, их важность очевидна потому, что указания пациентов и/или сопровождающих лиц не всегда могут быть достаточно точны, чтобы