

УДК 616.74-009.11-02

## **ЭКСТЕНЗОРНАЯ ТУЛОВИЩНАЯ ДИСТОНИЯ**

Антипова Людмила Николаевна – к.м.н  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Любимая Наталья Евгеньевна  
*МБУЗ ГБ № 2 «КМЛДО», Краснодар, Россия*

Представлен редкий клинический случай экстензорной туловищной дистонии. Регулярные повторные инъекции пациентке ботулотоксина типа А в течение 6 лет способствовали снижению выраженности гиперкинеза, уменьшению боли, повышению постральной устойчивости, восстановлению самостоятельного передвижения. Статья содержит краткий литературный обзор по проблеме туловищной дистонии.

Ключевые слова: ЭКСТЕНЗОРНАЯ  
ТУЛОВИЩНАЯ ДИСТОНИЯ, БОТУЛОТОКСИН  
ТИПА А.

UDC 616.74-009.11-02

## **EXTENSOR BODY DYSTONIA**

Antipova Ludmila Nikolaevna – MD  
*City Hospital Nr. 2, Krasnodar, Russia*

Lubimaya Natalia Evgenievna  
*City Hospital Nr. 2, Krasnodar, Russia*

A rare case of extensor body dystonia is presented. The regular botulotoxin type A injections during 6 years decreased the hyper kinesis, pain relief, increased the postural stability and recovery of self-relief movement. The article has shown the review about the problem of body dystonia.

Key words: EXTENSOR BODY DYSTONIA,  
BOTULOTOXIN TYPE A.

Первичная фокальная дистония мышц туловища относится к редким дистоническим феноменам, составляя от 4 до 6 % случаев у пациентов с сегментарной дистонией (Duffey P., 1997, цит. по [3]). В настоящее время продолжается генетическая идентификация различных фокальных форм торсионной дистонии. Картированы гены, ответственные за развитие первичной фокальной дистонии DYT6, DYT7, DYT13, DYT1 [2]. Однако чистых генетически идентифицированных форм первичной фокальной туловищной дистонии не описано. В литературе встречаются описания камптокармии [7], латеральной аксиальной туловищной дистонии (синдром Пизанской башни). В большинстве случаев туловищная дистония, как один из симптомов, входит в комплекс генерализованной или вторичной дистонии, обусловленной повреждением базальных ганглиев (putamen), таламуса, премоторной коры головного мозга, мозжечка, ствола головного мозга [1], клинической картины тардивной дистонии [5]. Следует отметить, что в качестве тардивной туловищная дистония чаще встречается в клинической картине у молодых мужчин, в то время как для женщин среднего и старшего возраста более типична классическая орально-букко-лингвальная дистония [12]. Клиническая картина тардивной туловищной дистонии проявляется изгибанием туловища в виде опистотонической арки, зачастую, ассоциированной с пронацией и разгибанием рук (Burke R.F. et al., 1982, цит. по [12]). Симптом дистонии мышц туловища описан как редчайшая форма экстраинтестинальной манифестации целиакии [4]. Дистонию мышц туловища описывают в клинике синдрома Aicardi-Goutières [9], болезни Segawa [10], прогрессирующего надъядерного паралича, паркинсонизма, в том числе допамин-индуцированную. Туловищная дистония может быть индуцирована медикаментами различных групп, в частности амиодароном [6].

В клинической картине дистонии мышц туловища наиболее редким феноменом является дистония мышц экстензорной группы туловища,

формирующая патологическую разгибательную установку в тораколумбальном отделе позвоночника, усугубляющуюся при ходьбе и приводящую к нарушению равновесия при ходьбе и в положении стоя. Этот вариант дистонии чаще рассматривается в когорте психических расстройств, тардивной дистонии или медикаментозно индуцированной дистонии. Первичная дистония мышц туловища манифестирует в большинстве случаев в возрасте старше 26 лет и характеризуется большой вариативностью экспрессии движений [11]. В отдельных случаях туловищная дистония может проявляться только хронической болью в спине [3], наиболее часто сочетается с цервикальной дистонией. В формировании разгибательной позы при экстензорной туловищной дистонии основная роль принадлежит *mm. extensor spine*. Следует заметить, что в рамках дифференциальной диагностики при первичном установлении диагноза необходимо исключить парез мышц, обеспечивающих сгибание туловища, т.к. при его наличии патологическая поза не будет обусловлена мышечной дистонией. Кроме клинического симптомокомплекса в установлении диагноза экстензорной туловищной дистонии важная роль принадлежит электромиографическому исследованию, позволяющему выявить дистонический паттерн мышечной активности. Особенностью этой формы дистонии является нечувствительность к терапии системными препаратами [14].

Как один из редких вариантов туловищной экстензорной дистонии представлен следующий случай. Пациентка К., 1957 года рождения. В 2005 г. в возрасте 48 лет отметила появление тянущих болей в области лопаток, позже присоединились боли в области шеи. Через несколько месяцев появилось запрокидывание туловища кзади, усиливающееся при ходьбе, затрудняющее передвижение. Через год стала передвигаться только в сопровождении мужа из-за выраженной неустойчивости. Пациентка в положении стоя не могла выполнять домашнюю работу без дополнительной опоры. Из анамнеза известно, что в 1976 г. в связи с переломом костей правой

голену в нижней трети произведена операция металлоостеосинтеза. Прием психотропных препаратов пациентка категорически отрицает.

В неврологическом статусе: Астенизирована, лабильность вазомоторов лица. Черепные нервы без особенностей. Насильственный поворот головы влево, гипертрофия правой кивательной мышцы, напряжение правой кивательной мышцы, ременной мышцы слева, трапецевидной мышцы справа. Периодическое запрокидывание головы кзади. Парезов, расстройств чувствительности, патологических знаков выявлено не было. Пробы на динамическую координацию выполняла. Пробу Ромберга не могла выполнить из-за отклонения туловища кзади. Отмечалось усиление поясничного лордоза, во время ходьбы нарастало отклонение туловища кзади и влево. Использовала корригирующие жесты – фиксация головы рукой в области затылка, что обеспечивало уменьшение отклонения головы и туловища кзади (рис. 1).



Рисунок 1. Пациентка К., 1957 года рождения. Туловищная дистония (2006 г.): а) отклонение туловища кзади в положении стоя; б) опора при необходимости длительного пребывания в положении стоя; в) корригирующий жест – выравнивание положения головы и туловища

Пациентка передвигалась с посторонней помощью. Отмечалась слабая зависимость гиперкинеза от положения больной. Интенсивность боли

по 10-балловой шкале ВАШ оценивалась в 8 баллов. В 2006 г. выполнены МРТ головного мозга и шейно-грудного отделов позвоночника – патологии не выявлено. Установлен диагноз: идиопатическая сегментарная аксиальная торсионная дистония (туловищная дистония, цервикальная дистония), 2-я степень тяжести, нарушение функции передвижения 2-й степени. Вторичный болевой синдром.

В феврале 2006 г. пациентке произведена первая инъекция ботулотоксина типа А. В качестве таргетной была определена мышца *m. extensor spine*, функцией которой является не только разгибание туловища, но и разгибание шеи (рис. 2).

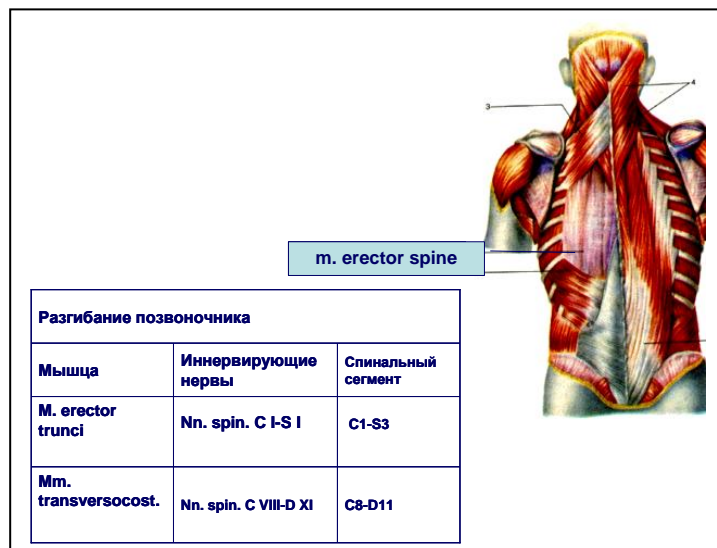


Рисунок 2. *M. extensor spine* (*trunci*). Мышца состоит из 3-х частей:

- 1) к рёбрам – *m. Iliocostalis* (латеральная часть *m. erector spinae*), имеет 3 отдела – поясничный, заканчивающийся на поперечных отростках верхних поясничных позвонков и углах нижних рёбер; грудной – на углах верхних рёбер (VI–V) и шейный – на поперечных отростках нижних шейных позвонков;
- 2) к поперечным отросткам – *m. Longissimus* (средняя часть *m. erector spinae*), имеет 4 отдела (поясничный, спинной, шейный и головной) и заканчивается на поперечных отростках всех грудных и верхних шейных позвонков, на рёбрах (II–XII) и *processus mastoideus* (головной отдел);
- 3) к остистым отросткам – *m. spinalis* (медиальная часть *m. erector spinae*), заканчивается на остистых грудных (II–VIII) и шейных (II–IV) позвонках

Инъекции произведены с обеих сторон в три точки с каждой стороны (рис. 3) в суммарной дозе 1000 ЕД. Диспорта® (Ipsen, Франция) с положительным результатом – уменьшение болевого синдрома (до 3–4-х баллов по шкале ВАШ через два месяца после инъекции) и ослабление запрокидывания головы и туловища, улучшился контроль положения тела при ходьбе и в положении стоя. Однако пациентка продолжала фиксировать туловище с помощью дополнительной опоры. В 2007–2009 гг. регулярно осуществлялись инъекции ботулотоксина типа А.

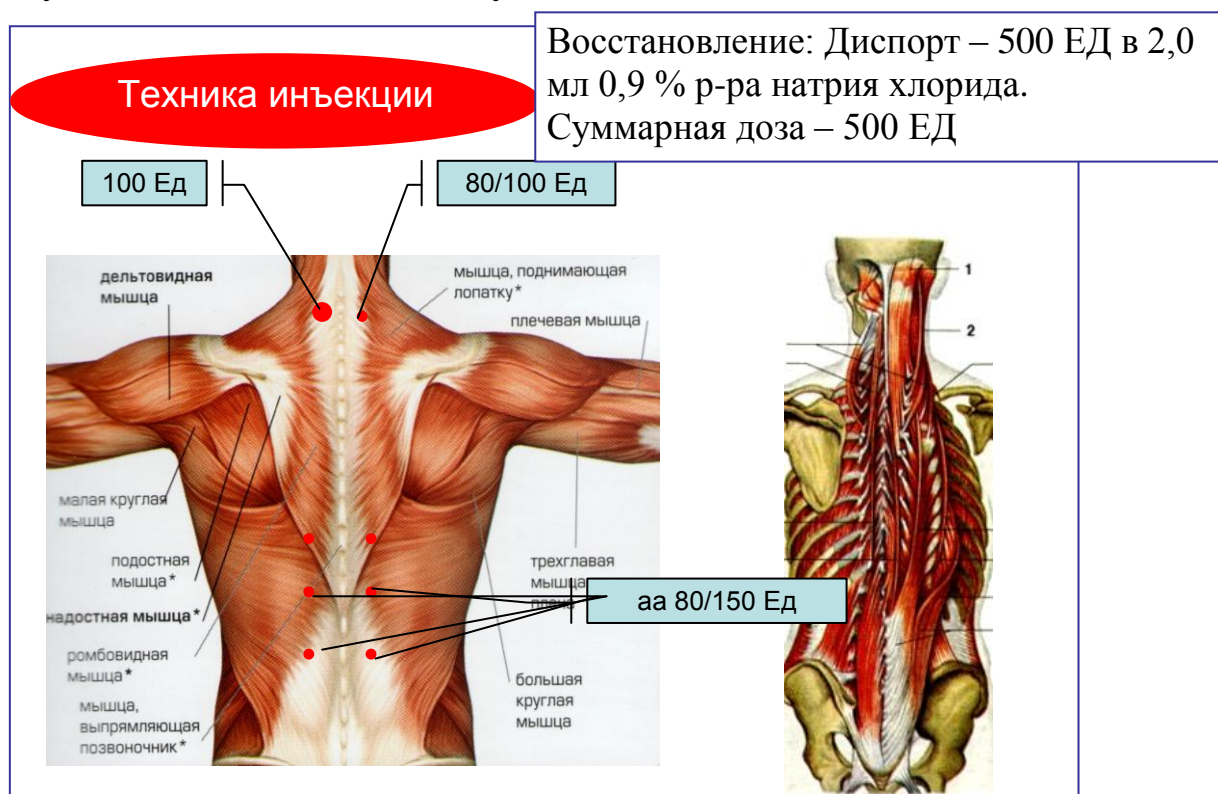


Рисунок 3. Техника инъекции ботулотоксина типа А и проекция точек введения препарата в mm. extensor spine

С 2010 г. пациентка стала самостоятельно передвигаться и на очередную инъекцию приезжала самостоятельно. В 2010–2011 гг. инъекции Диспорт® в дозе 1000 ЕД осуществлялись с периодичностью один раз в год ввиду достаточно стабильного состояния – пациентка стала самостоятельно передвигаться в пределах квартиры, бытовых выходов на улицу. Существенно регрессировал болевой синдром. Несмотря на то, что по со-

гласованию с пациенткой с этого времени инъекции мышц шеи не проводили, значительно улучшился контроль положения шеи (рис. 4). На последний визит в 2012 г. пациентка из района приехала самостоятельно общественным транспортом, без сопровождения.

Всего было проведено 10 терапевтических сессий. Интервал между сессиями составлял от 6 до 9 месяцев.

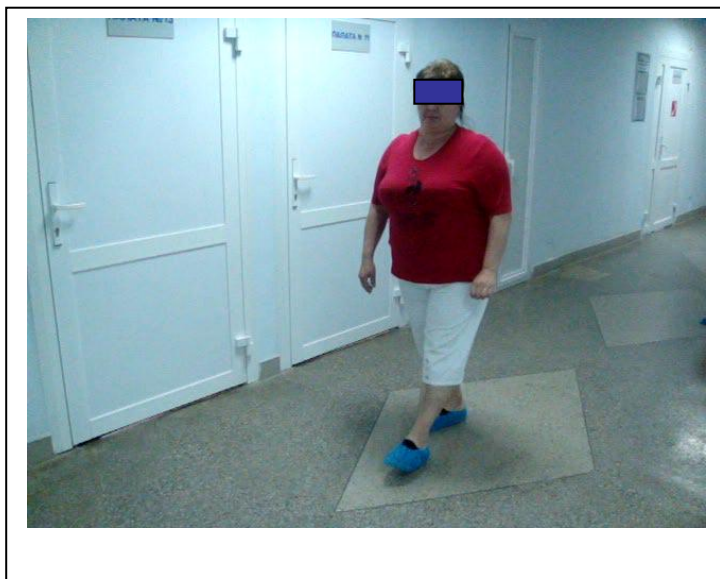


Рисунок 4. Пациентка К., 1957 года рождения. Туловищная дистония (2010 г.). Существенно уменьшилось отклонение туловища кзади. Восстановилась поструральная устойчивость. Пациентка самостоятельно передвигается. Сохраняется чувство стягивания и напряжения в мышцах спины

Вклад областей тела в изменение дистонической позы на фоне ботулинотерапии, динамика выраженности гиперкинеза представлены в данных таблицы.

Таким образом, на фоне ботулинотерапии отмечено значительное снижение выраженности дистонического гиперкинеза. В результате регулярного повторного введения ботулотоксина типа А существенно уменьшился болевой синдром, на 90 % уменьшилась выраженность дистонического гиперкинеза, восстановились поструральная устойчивость и независимость в повседневной жизни.

Таблица – Динамика дистонии туловища на фоне терапии ботулотоксином (2006–2012 гг.) по шкале Фан-Масден для первичной торсионной дистонии (по R.E. Burke et al., 1985; S. Fhan, 1989; D. Wade, 2000, цит. по [13])

Область тела	Провоцирующий фактор		×	Тяжесть		Вес	Балл	
	2006 г.	2012 г.		2006 г.	2012 г.		2006 г.	2012 г.
Глаза	0	0	×	0	0	0,5	0/8	0/8
Рот	0	0	×	0	0	0,5	0/8	0/8
Речь / глотание	0	0	×	0	0	1,0	0/16	0/16
Шея	4	1	×	3	1	0,5	6/8	0,5/8
Правая рука	1	0	×	1	0	1,0	1/16	0/16
Левая рука	1	0	×	1	0	1,0	1/16	0/16
Туловище	3	1	×	4	1	1,0	12/16	1/16
Правая нога	0	0	×	0	0	1,0	0/16	0/16
Левая нога	0	0	×	0	0	1,0	0/16	0/16
Итого	<b>7</b>	<b>2</b>		<b>9</b>	<b>2</b>		<b>21/120</b>	<b>1,5/120</b>

Клинические случаи уменьшения выраженности экстензорной туловищной дистонии на фоне ботулинотерапии были описаны американскими авторами. Представлены четыре женщины и один мужчина, средний возраст которых составил 41,8 лет, продолжительность заболевания – 9,8 лет. Двое среди пациентов были с тяжелой идиопатической дистонией, а трое – с тардивной туловищной и цервикальной дистонией. Инъекции пациентке производили в паравертебральные мышцы поясничного региона под электромиографическим контролем. После инъекции ботулотоксина типа А отмечено уменьшение выраженности дистонического гиперкинеза на 20–80 %. Авторами сделан вывод о высоких потенциальных возможностях ботулинотерапии туловищной дистонии [14].

В нашем случае не обсуждается нозологическая самостоятельность дистонического синдрома, а демонстрируются результативность продолжительной монотерапии локальным введением препаратов ботулотоксина типа А в дистоничную мышцу и современное направление терапии фокальных дистоний, особенно резистентных к системным фармакологическим препаратам.



### Список литературы

1. Seo M.-W., Jeong S.-Y. Treatment of post-traumatic segmental axial dystonia with zolpidem // *Movement Disorders*. – 2007 – Vol. 22. – Suppl. 16–156.
2. Frederic M.Y., Dhaenens C.-M., Davin C., Mazzoleni R. et al. A new locus for adult-onset Focal Idiopathic Torsion Dystonia // *Movement Disorders*. – 2007. – Vol. 22. – Suppl. 16–161.
3. Coco E., Nieddu B., Magnano I., Aiello I. Chronic low back pain related to idiopathic extensor truncal dystonia // *Movement Disorders*. – 2007. – Vol. – 22. – Suppl. 16–363.
4. Diamond A.L., Agarwal P., Segro V. Secondary dystonia related to celiac disease // *Movement Disorders*. – 2007. – Vol. – 22. – Suppl. 16–391.
5. Pisa syndrome (truncal dystonia) due to clozapine in a patient with Parkinson's disease // *Movement Disorders*. – 2004. – Vol. 19. – Suppl. – P. 176.
6. Frei K.R., Pathak M., Truong D.D. Segmental dystonia responsive to amiodarone // *Movement Disorders*. – 2004. – Vol. 19 – Suppl. – P. 296.
7. Azher S.N., Jankovic J. Camptocormia. Pathogenesis, classification, and response to therapy // *J. Neurology*. – 2005. – August (1 of 2) 65. – p. 355–359.
8. Tanigawa A., Komiyama A., Hasegawa O. Truncal muscle tonus in progressive supranuclear palsy // *J Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. – 1998; 64. – p. 190–196.
9. Taipa R., Pinto P.S., Magalhães M. Adult-onset dystonia in Aicardi-Goutières syndrome // *Movement Disorders*. – 2010. Apr. 30; 25(6). – p. 791–793.
10. Tsirikos A.I., Carr L., Noordeen J.H. Variability of clinical expression and evolution of spinal deformity in a family with late detection of dopa-responsive dystonia // *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2004, 46. – p. 128–137.
11. Comella C.L., Shannon K.M., Jaglin J. Extensor truncal dystonia: successful treatment with botulinum toxin injections // *Movement Disorders*. – 1998. – May; 13(3). – p. 552–555.
12. Белова А.Н. Шкалы, тесты и опросники в неврологии и нейрохирургии: Руководство для врачей и научных работников. – М., 2004. – 432 с.
13. Comella C.L., Shannon K.M., Jaglin J. Ex tensor truncal dystonia: successful treatment with botulinum toxin injections // *Movement Disorders*. – 1998. – May; 13(3):552–555