

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования "Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат на тему:
«Цервикальная дистония»

Выполнил:
Ординатор 2ого
года обучения
Абдуллаев М.Б.

Красноярск
2022

Введение

Дистония – двигательное расстройство, характеризующееся стойкими или нерегулярными мышечными сокращениями, обуславливающими появление патологических, как правило повторяющихся, движений и/или патологических поз, нарушающих определенные действия в вовлеченных областях тела

Цервикальная дистония (спастическая дистония) – локальная форма мышечной дистонии, характеризующаяся непроизвольными сокращениями мышц шеи с формированием патологических поз головы и шеи.

Эпидемиология

Дистония занимает 3-е место среди различных форм двигательных расстройств. По имеющимся оценкам, распространенность дистонии может составлять 3—11 случаев на 100000 населения для генерализованных форм (начинающихся чаще всего на 1—2-ом десятилетиях жизни и нередко имеющих наследственную природу) и 30—60 случаев на 100000 для фокальных форм, которые манифестируют обычно в более позднем возрасте. Цервикальная дистония является одной из наиболее частых форм фокальной дистонии. Более редкими формами являются оромандибулярная, ларингеальная, фарингеальная и фокальная дистония стопы. Фокальные дистонии поражают лиц трудоспособного возраста, высока степень социальной дезадаптации и инвалидизации больных вследствие формирования у них выраженного функционального дефекта (удержания головы в прямом положении – при цервикальной дистонии, функциональной «слепоты» - при блефароспазме, нарушения письма – при писчем спазме, нарушения речи, жевания и глотания – при оромандибулярной и фарингеальной дистонии, голосообразования – при ларингеальной дистонии).

Классификация

Цервикальная дистония рассматривается как форма фокальной дистонии несмотря на то, что в формировании данной патологии может участвовать не только шея, но также и плечо.

Возраст, на момент начала заболевания

- Ранний детский возраст (от рождения до 2 лет)
- Детский возраст (от 3 до 12 лет)
- Подростковый возраст (от 13 до 20 лет)
- Молодой взрослый возраст (от 21 до 40 лет)
- Взрослый возраст (старше 40 лет)

Течение заболевания

- Стабильное
- Прогрессирующее

Изолированная дистония или в комбинации с другими двигательными расстройствами

- Изолированная дистония
- Комбинированная дистония

По этиологии:

Врожденная

- Аутосомно-доминантная
- Аутосомно-рецессивная
- Х-сцепленная рецессивная
- Митохондриальная

Приобретенная

- Перинатальная травма головного мозга
- Инфекции
- Лекарственное воздействие
- Токсическое воздействие
- Сосудистые нарушения
- Неопластические нарушения
- Травма головного мозга
- Психогенные нарушения

Идиопатическая

- Спорадическая форма
- Семейная форма

Клиническая картина

Двигательные (моторные) проявления, связанные с дистонией

Дистонический тремор - спонтанные пульсационные, ритмичные, но часто непостоянные, шаблонные движения, возникающие при сокращении затронутых дистонией мышц, часто усиливающиеся при попытке поддержания исходной (нормальной) позы. Дистонический тремор может не купироваться, даже если позволить без сопротивления развиваться патологической дистонической позе (“нулевая точка”).

Избыточное движение - чрезмерная двигательная активация, часто наблюдаемая при дистонии, представляет собой произвольные мышечные сокращения, которые сопровождают, но анатомически отличаются от основных дистонических движений. Они обычно возникают на пике дистонических движений.

Зеркальные движения - специфические позы или движения, которые являются аналогичными или схожими по характеру с дистоническими, и возникают обычно на пораженной стороне при выполнении движений или действий с контралатеральной стороны.

Корригирующие жесты - произвольные действия, которые позволяют особым образом устранить возникновение патологической позы или корригировать дистонические движения.

Клинические особенности ЦД

Вовлечение мышц шеи (проявляющееся в различной степени) приводит к развитию патологических положений головы, шеи и плеч, чаще всего сопровождающихся поворотом вокруг горизонтальной оси (тортиколлис) и дистоническим тремором головы, когда наблюдается сокращение и мышц-антагонистов. Боли в шейной, затылочной, плевой области, наблюдаются в 75% случаев. В вовлеченных мышцах развиваются миофасциальные синдромы с типичной иррадиацией, что является одной из ведущих причин болевого синдрома. Также боль может быть вызвана компрессией нервных стволов спазмированными мышцами, раздражением болевых рецепторов околосуставных структур.

Начало заболевания в большинстве случаев подострое или постепенное (в

течение нескольких недель или месяцев). Многим пациентам на ранних стадиях ЦД удастся уменьшать ее выраженность корригирующими жестами (прикасание к подбородку или к щеке). Динамичность ЦД проявляется в тесной связи с движением, позой. Так, при произвольных движениях и вертикализации - усиливается, а в положении лежа - значительно уменьшается. Дистония усугубляется при утомлении и психоэмоциональном напряжении. Характерен феномен суточных флуктуаций: уменьшение выраженности ЦД после сна.

ЦД обычно прогрессирует в течение первых 2 - 5 лет заболевания, затем (без лечения) симптоматика достигает плато. Депрессия, тревожные расстройства и социальные фобии – наиболее частые состояния, ассоциированные с ЦД, что еще более углубляет социальную значимость и обосновывает разработку тщательных подходов к лечению данного заболевания. В 75% случаев у пациентов с ЦД отмечается феномен гиперэксплексии (подпрыгивание, вздрагивание при неожиданных стимулах).

Профессором Г.Райхелем (Германия) были выделены движения в шее относительно туловища и движения головы относительно шеи («тортиколлис, тортикапут, латероколлис, латерокапут, антероколлис, антерокапут, ретроколлис, ретрокапут»).

Лечение

В 2011 г. Европейская федерация неврологических обществ (European Federation of Neurological Societies, EFNS) рекомендовала ботулинический токсин для лечения ЦД как препарат первой линии, класс рекомендации А.

Изученные фармакодинамические аспекты БТА заключаются в прямом ингибировании нейротрансмиттера – ацетилхолина в мионевральном синапсе с последующим снижением холинергической активности и расслаблением инъектируемой мышцы, что в последующем проявляется как увеличение амплитуды движений в шее. Также установлено ингибирующее действие БТА гамма-мотонейронов с развитием релаксации интрафузальных волокон мышечного веретена, клинически проявляющимся в виде уменьшения спастичности и боли.

Миорелаксирующий эффект после введения БТА развивается, как правило, от одной до нескольких недель, а длительность сохраняется в среднем 3,5 месяцев. Повторные инъекции БТА проводятся 3–4 раза в год, в зависимости от степени выраженности ЦД. К настоящему времени накоплен существенный опыт эффективного проведения БТ. Современная стратегия лечения ЦД придерживается подхода проведения БТ «по потребности», когда при уменьшении лечебного эффекта от предшествующего БТА проводится очередной курс без ожидания «фиксированных интервалов».

Хирургические методы лечения имеют класс рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2). Различные техники оперативного вмешательства: селективная денервация кивательных мышц, неврилиз добавочного нерва, ризотомия, DBS лишь отчасти уменьшают выраженность гиперкинеза, а у большинства больных оказываются вовсе не эффективными.

Медикаментозная коррекция – класс рекомендаций D (уровень достоверности доказательств – 4). Необходимость коррекции немоторных симптомов ЦД пероральными препаратами остается на сегодняшний день обсуждаемой. Нейролептики или антидепрессанты из группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина могут провоцировать развитие вторичных экстрапирамидных синдромов и, следовательно, могут ухудшать течение ЦД.

Реабилитационные программы для пациентов с ЦД рекомендовано проводить в сочетании с БТ, являющимся базовым лечением. Применяют: терапию биологической обратной связи, метод транскраниальной электростимуляции, кинезиотейпирование. Также хорошо себя зарекомендовали методики, основанные на окулоцефалических и вестибулоспинальных рефлексах, которые стимулируют функцию равновесия и ходьбы. Все эти виды терапии имеют патогенетическое обоснование и направлены на сенсомоторное «перепрограммирование».