

Клинические рекомендации

# Дистония

Кодирование по **G24/G24.0/G24.1/G24.2/G24.3/G24.4/G24.5/G24.6/G24.7/G24.8/G24.9**  
Международной статистической **4.8/G24.9**  
классификации болезней и  
проблем, связанных со  
здоровьем:

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения: **2021**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Всероссийское общество неврологов**
- **Межрегиональная общественная организация специалистов ботулинотерапии**
- **Ассоциация нейрохирургов России**
- **Межрегиональная общественная организация «Общество специалистов по функциональной и стереотаксической нейрохирургии»**



## Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	6
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	12
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	18
2.1 Жалобы и анамнез.....	18
2.2 Физикальное обследование.....	19
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	21
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	23
2.5 Иные диагностические исследования.....	23
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	27
3.1 Консервативное лечение.....	28
3.2 Хирургическое лечение.....	33
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	34
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	35
6. Организация оказания медицинской помощи.....	36

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	37
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	40
Список литературы.....	41
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	51
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	54
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	56
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	57
Приложение В. Информация для пациента.....	58
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	60

## Список сокращений

БСП – блефароспазм

БТ – ботулинотерапия

БТА – ботулинический токсин типа А\*\*

ВАШ – визуальная аналоговая шкала

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ВОЗ – всемирная организация здравоохранения

ГАМК – гамма-аминомасляная кислота

ДОФА – дофамин

ЕД – единица БТА

КТ – компьютерная томография

ЛД - ларингеальная дистония

ЛФК – лечебная физкультура

Мг – миллиграмм

сут – сутки

МЗ РФ – министерство здравоохранения Российской Федерации

МКБ10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра

МКФ – международная классификация функционирования

МООСБТ – Межрегиональная общественная организация специалистов ботулинотерапии

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОМД – оромандибулярная дистония

с-м – синдром

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФЗ-323 – федеральный закон N 323 «Об основах охраны здоровья»

фМРТ – функциональная магнитно-резонансная томография

ЦД – цервикальная дистония

ЦНС – центральная нервная система

ЭМГ – электромиография

ЭМГ-аппарат – электромиографический аппарат

ANN – Американская Академия неврологии

COST – European Dystonia Cooperation in Science and Technology

DBS – Deep Brain Stimulation (глубокая стимуляция мозга)

TWSTRS – шкала Западного Торонто по оценке тяжести симптомов ЦД

\*\* – жизненно необходимые и важнейшие лекарственные препараты

## **Термины и определения**

**Блефароспазм** – фокальная форма мышечной дистонии, характеризующаяся усиленным морганием и непроизвольными зажмуриваниями глаз.

**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.

**Уровни достоверности доказательств** – отражают степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинской технологии является истинным. Согласно эпидемиологическим принципам достоверность доказательств определяется по 3 основным критериям: качественной, количественной характеристикам и согласованности доказательств.

**Уровни убедительности рекомендаций** – в отличие от уровней достоверности доказательств отражают степень уверенности не только в достоверности эффекта вмешательства, но и в том, что следование рекомендациям принесет в конкретной ситуации больше пользы, чем негативных последствий.

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

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

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. Дистонические движения, как правило, однотипны и имеют вращательный характер, а также могут проявляться тремором. Дистония обычно проявляется или усиливается при произвольных движениях и сопровождается избыточной активацией мышц [1, 2, 3, 4].

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Причина развития дистонических синдромов может быть обусловлена врожденными и наследственными факторами, а также может быть следствием различных заболеваний нервной системы. Передача по наследству может осуществляться как по аутосомно-доминантному, так и аутосомно-рецессивному типу. В подавляющем большинстве случаев этиология заболевания остается невыясненной. [1, 2, 3, 4].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Дистония занимает 3 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 [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7].

### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

В данных клинических рекомендациях рассматриваются диагностика и лечение дистонии при следующих заболеваниях (по МКБ10):

**Дистония (G24):**

G24.0 - Дистония, вызванная лекарственными средствами

G24.1 - Идиопатическая семейная дистония

G24.2 - Идиопатическая несемейная дистония

G24.3 - Спастическая кривошея

G24.4 - Идиопатическая рото-лицевая дистония

G24.5 - Блефароспазм

G24.8 - Прочие дистонии

G24.9 - Дистония неуточненная

### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Под руководством Медицинского исследовательского фонда по изучению дистонии (Dystonia Medical Research Foundation), Объединения по изучению дистонии (Dystonia Coalition), и Европейской организации по сотрудничеству в области научных исследований дистонии и разработки технологий (European Dystonia Cooperation in Science and Technology, COST) был сформирован Консенсусный комитет, представивший в 2013 новую классификацию дистоний [1]. Данная классификация строится на 2 осях: клинические характеристики и этиология (таб. 1). Комбинация этих двух категорий описания позволяет охватить всю значимую информацию о любом пациенте, страдающем дистонией, и может служить основой для разработки стратегий для дальнейших исследований и лечения [1].

**Таблица 1.** Классификация дистонии [1]

<b>I Клинические характеристики дистонии</b>	
<i>Клинические особенности дистонии</i>	
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)
Распределение пораженных областей тела	
	• Фокальное
	• Сегментарное
	• Мультифокальное
	• Генерализованное (с вовлечением ног/без вовлечения ног)
	• Гемидистония
Временная структура	
	• Течение заболевания
	- Стабильное
	- Прогрессирующее
	• Видоизменяемость
	- Персистирующая

		- Действие-специфичная
		- С суточными колебаниями
		- Пароксизмальная
<i>Сопутствующие особенности</i>		
Изолированная дистония или в комбинации с другими двигательными расстройствами		
		• Изолированная дистония
		• Комбинированная дистония
Наличие других неврологических или системных проявлений		
		• Перечень совместных неврологических проявлений
<b>II Этиология</b>		
Нарушения нервной системы		
		Признаки дегенеративных нарушений
		• Признаки структурных (обычно статических) нарушений
•		• Отсутствие признаков дегенерации или структурных нарушений
Врожденная или приобретенная		
		• Врожденная
•		- Аутосомно-доминантная
		- Аутосомно-рецессивная
		- X-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

## **Клиническое значение классификации дистоний и характеристики отдельных форм**

### **I направление классификации: клинические характеристики дистонии**

**Классификация по возрасту.** При дистонии, развивающейся в детском возрасте, существует большая вероятность установить причину, кроме того, такой вид дистонии характеризуется большей вероятностью прогрессирования от фокальной до генерализованной формы. При дистонии, возникающей в течение первого года жизни, имеется очень высокая вероятность наличия в качестве этиологии врожденных метаболических нарушений. Дистония, которая возникает в возрасте от 2 до 6 лет, может в большей степени соответствовать дистоническому церебральному параличу, особенно если



она следует за периодом задержки моторного развития. Другие синдромы дистонии, такие как ДОФА-зависимая дистония, имеют тенденцию развиваться в возрасте от 6 до 14 лет. Наконец, спорадическая фокальная дистония обычно возникает в возрасте старше 50 лет. [1, 2, 3, 4]

**Классификация с учетом распределения пораженных областей тела.** Терапия выбора при лечении фокальной и сегментарной дистонии включает применение других миорелаксантов периферического действия – ботулинического токсина, тогда как при генерализованной дистонии чаще используются системные лекарственные препараты или хирургическое лечение (DBS - глубокая стимуляция мозга, или баклофеновая помпа). Распределение вовлеченности частей тела в патологический процесс может изменяться с течением времени, обычно происходит вовлечение ранее непораженных областей. Распространение дистонии можно наблюдать при повторных периодических обследованиях.

Выделяют следующие формы дистонии в зависимости от вовлечения областей тела.

- **Фокальная.** Вовлечена только одна область тела (блефароспазм, оромандибулярная дистония, цервикальная дистония, ларингеальная дистония и писчий спазм). Цервикальная дистония рассматривается как форма фокальной дистонии, несмотря на то, что в формировании данной патологии может участвовать не только шея, но также и плечо.
- **Сегментарная.** Поражены две и более смежные области тела (краниальная дистония, бибрахиальная дистония).
- **Мультифокальная.** Поражены две и более несмежные области тела (дистония верхней и нижней конечностей, краниальная и нижней конечности).
- **Генерализованная.** Вовлечено туловище и как минимум 2 другие области. Генерализованная форма с вовлечением ног рассматривается отдельно от формы дистонии, при которых ноги не вовлекаются.
- **Гемидистония.** Затронута несколько областей тела с одной стороны. Обычно вторична по отношению к контралатеральному повреждению головного мозга [1, 2, 3, 4].

### **Временная структура**

Выделяют 4 типа вариабельности течения.

- **Персистирующая:** проявления дистонии стабильны в течение всего дня.
- **Действие-специфичная:** дистония проявляется только при выполнении определенных действий или задач.
- **С суточными колебаниями:** проявления дистонии с заметными суточными колебаниями условий возникновения, тяжести и феноменологии.

- *Пароксизмальная*: внезапные самостоятельно разрешающиеся эпизоды дистонии, обычно индуцируемые пусковым фактором, с последующим восстановлением исходного неврологического статуса [1, 2, 3, 4].

#### **Сопутствующие особенности**

- *Изолированная дистония*: дистония является единственным моторным нарушением (но может включать тремор).

- *Комбинированная дистония*: сочетается с другими двигательными нарушениями (такими как миоклонус, паркинсонизм, и т.д.) [1, 2, 3, 4].

#### **II направление классификации: этиология**

Признаки дегенерации, выявляемые на макроскопическом, микроскопическом или молекулярном уровне, являются важным способом разделения различных форм дистонии на подгруппы с дегенеративными и недегенеративными формами.

- Дегенерация (прогрессирующее структурное нарушение, такое как гибель нейронов).

- Статическое поражение (непрогрессирующее нарушение нейронального развития или приобретенные поражения).

- Отсутствие признаков дегенерации или структурных нарушений [1, 2, 3, 4].

#### **Врожденная или приобретенная форма**

К *врожденным формам дистонии* относятся формы с доказанной генетической этиологией.

- Аутосомно-доминантная форма. К этой категории относится несколько аутосомно-доминантных форм, таких как DYT1 (OMIM #128100), DYT5 (#128230), DYT6 (#602629), DYT11 (#159900), быстроразвивающаяся дистония-паркинсонизм (DYT12, #128235), нейроферритинопатия (NBIA3, #606159), денторубральная паллидо-лююисова атрофия (#125370), и болезнь Гентингтона (#143100).

- Аутосомно-рецессивная форма. Перечень аутосомно-рецессивных форм врожденной дистонии непрерывно расширяется. Среди этих форм можно выделить болезнь Вильсона (OMIM #277900), PKAN (NBIA1, #234200), PLAN (NBIA2, #256600) и ювенильный паркинсонизм 2 типа (PARK2, #600116), наряду с целым рядом метаболических расстройств.

- X-сцепленная рецессивная форма. Врожденная дистония с X-сцепленным наследованием включает такие формы как синдром Любаг (LUBAG)(DYT3, OMIM #314250), синдром Леша - Нихана (#300322) и синдром Мор - Транеберга (Mohr - Tranebjaerg) (#304700).

- Митохондриальная форма. Митохондриальные формы, такие как синдром Лея (Leigh syndrome)(OMIM #256000) или синдром Лебера с атрофией зрительного нерва и дистонией (#500001), также представляют собой наследуемые формы дистоний.

Классификация ДYT представлена в данной статье как перечень, помогающий различить подтипы заболевания, но не как часть системы классификации.

*Приобретенные формы* дистонии вызваны известными специфическими причинами.

- Перинатальная травма головного мозга: дистонический церебральный паралич, дистония с поздним началом.

- Инфекция: вирусный энцефалит, летаргический энцефалит, подострый склерозирующий панэнцефалит, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), другие (туберкулез, сифилис и т.д.).

- Лекарственное воздействие: агонисты дофаминовых рецепторов, ДОПА и ее производные, антипсихотические средства, противоэпилептические препараты и блокаторы кальциевых каналов.

- Токсическое воздействие: марганец, кобальт, сероуглерод, цианиды, метанол, дисульфирам и 3-нитропропионовая кислота.

- Сосудистые нарушения: ишемия, кровотечение, артериовенозные пороки развития (включая аневризмы).

- Неопластические нарушения: опухоль головного мозга и паранеопластический энцефалит.

- Травма головного мозга: травма головы, хирургическое вмешательство на головном мозге (включая стереотаксическую деструкцию), а также электрическая травма.

- Психогенные нарушения (функциональные).

Если причина дистонии не установлена, она классифицируется как *идиопатическая*. Идиопатическая дистония в свою очередь может быть.

- Sporadic form.

- Семейной формой.

В данную категорию входят многие случаи фокальной или сегментарной изолированной дистонии с началом заболевания во взрослом возрасте. Наиболее частые формы фокальной дистонии могут иметь sporadic или семейный характер. По мере изучения и открытия новых генов, ответственных за развитие дистонии, идиопатические формы могут быть переклассифицированы в наследственную форму [1, 2, 3, 7, 8, 10 - 14, 17, 18, 19, 23, 20, 21, 22, 26]. Классификация дистонии имеет значение для адекватного ведения

пациента, прогнозирования течения заболевания, генетического консультирования и лечения.

### **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клиническая картина характеризуется совокупностью моторных и немоторных проявлений. **Моторные проявления**, связанные с дистонией, проявляются особой неестественной дистонической позой с дистальным тремором или без него, специфическими избыточными движениями на пике дистонических движений, зеркальными движениями на пораженной стороне при выполнении движений контралатеральной стороной и наличием корригирующих жестов (сенсорных или антагонистических движений) для устранения/уменьшения патологической позы или движения. **Недвигательные (немоторные) симптомы** дистонии - боль, депрессия, тревожность, социальные фобии - характерные клинические проявления, которые, наряду с моторными симптомами, составляют клиническую картину заболевания, существенно влияют на качество жизни пациентов [1, 2, 3, 4, 5, 6, 11,12].

Синдром дистонии имеет значительную степень фенотипической изменчивости с частым совпадением между различными синдромами. Нет патогномичного представления, которое допускает надежные клинико-этиологические корреляции, как для генетических, так и для экологических форм. Некоторые типичные и более распространенные синдромы, которые встречаются в клинической практике, кратко описаны здесь в качестве примеров. Рассмотрение этих типов синдромов дистонии рекомендуется как общий клинический подход, используемый для оказания помощи в этиологическом диагнозе дистонии. Использование феноменологической классификации (таб.1) поможет распознать синдромы дистонии в диагностически полезные феноменологические категории [1].

#### **Клинические особенности отдельных форм дистонии**

Цервикальная дистония, блефароспазм и писчий спазм являются наиболее частыми формами 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 пациентов 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) [1, 3, 29].

**Цервикальная дистония (ЦД)**, или спастическая кривошея, является самой частой формой мышечной дистонии. ЦД характеризуется непроизвольными сокращениями мышц шеи и плеча, что приводит к аномальным позам и/или движениям шеи, плеча и головы [16]. Для ЦД характерно вовлечение в гиперкинез ограниченной группы мышц шеи и затылка. 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 околоуставных структур. Начало заболевания в большинстве случаев подострое или постепенное (в течение нескольких недель или месяцев). Многим пациентам на ранних стадиях ЦД удается 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 флюктуаций: уменьшение выраженности ЦД после сна. Прием алкоголя кратковременно уменьшает симптомы в первые месяцы после дебюта заболевания. ЦД обычно прогрессирует в течение первых 2 - 5 лет заболевания, затем (без лечения) симптоматика достигает плато. Как правило, это заболевание является не только причиной нетрудоспособности, но и в значительной степени ограничивает бытовую активность пациентов. 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).

Спонтанные ремиссии в течение первых 5 лет развиваются не более, чем у 20% пациентов. Средняя длительность ремиссий – 6 мес. Длительное время у многих пациентов сохраняется волевой контроль над непроизвольным движением головы. У 1/3 пациентов дистония в последующем вовлекает другие части тела. Закономерно сочетание ЦД с писчим спазмом (45%), БСП (35%), ОМД (10%), дистоническим тремором кисти (27%).

Голова может осуществлять движения в горизонтальной, фронтальной и сагиттальной плоскостях, а также производить боковое смещение («шифт»). Профессором Г. Райхелем

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

Наиболее типичным проявлением ЦД является ротация головы (подбородка) – тортиколлис. По мере прогрессирования заболевания в патологический процесс вовлекаются новые мышцы, что может сопровождаться изменением положения головы не только в одной, двух, но и в трех плоскостях. Как правило, имеется сочетание патологических поз (например, поворот головы в сторону и наклон головы к плечу). Направление смещения головы оценивается по направлению смещения подбородка. [3 ]

**Блефароспазм (БСП)** вызывается дистоническими сокращениями *m. orbicularis oculi*, что также часто сопровождается сокращениями *m. procerus* и *m. corrugator*. Развитие болезни обычно происходит постепенно, с возникновения раздражения или сухости глаз, с последующим развитием выраженного моргания, особенно при ярком свете. Для БСП характерен полиморфизм двигательных проявлений. В клинической практике наблюдаются следующие варианты БСП: 1) учащенное моргание – у 10% пациентов; 2) эпизоды зажмуривания в виде частых, кратковременных, ритмичных спазмов круговых мышц глаз – у 17%; 3) эпизоды длительного зажмуривания глаз – у 46%; 4) эпизоды частых ритмичных спазмов круговых мышц глаз в сочетании с отдельными подергиваниями век – у 7%; 5) закрывание глаз, называемое пациентами «опусканием век» – у 20% [3].

У всех пациентов выявляется динамичность клинических проявлений. Наибольшая выраженность БСП отмечается во время тех видов деятельности, для выполнения которых требуется специфическое использование зрения, а также стоя и при ходьбе, на улице, при эмоциональном напряжении, утомлении, в многолюдном помещении, при разговоре, во второй половине дня, при ярком освещении. Прием алкоголя кратковременно улучшает состояние у части пациентов. На ранних этапах заболевания сохранен частичный волевой контроль над произвольными движениями. Наиболее распространенные корригирующие жесты, используемые пациентами для ослабления или временного устранения БСП, могут быть подразделены на три группы: 1) приемы, приводящие к изменению зрительной афферентации (закрывание одного глаза, прищуривание, ношение очков с затемненными стеклами, снятие и надевание очков, при взгляде вниз); 2) различные манипуляции в верхней половине лица (прикосновение или надавливание пальцами на область висков, надбровий, лба, переносицы, верхнего века); 3) различные манипуляции в нижней половине лица (прикосновение к подбородку, курение и манипуляции с сигаретой во рту, наличие постороннего предмета во рту – жевательной резинки, семечек, косточек, конфет; кашель, совершение различных произвольных движений мышцами нижней половины лица).

Характерно уменьшение или исчезновение произвольных движений в необычной обстановке, в частности, на приеме у врача. В диагностических целях можно использовать провоцирующий прием: по команде врача пациента просят на 5 секунд максимально зажмуривать глаза, затем на 5 секунд максимально открывать. Через 4 - 6 повторов таких движений симптомы БСП становятся очевидными. Спонтанные ремиссии для пациентов с БСП менее характерны, чем для пациентов с ЦД. В 75 % случаев в дебюте заболевания отмечаются сенсорные симптомы - чувство раздражения слизистой оболочки глаз, сопровождающееся слезотечением, боль в области глаз, чувство «песка» в глазах и жжение, дискомфорт в области глаз, сухость глаз (вплоть до синдрома «сухого глаза») [3].

Изолированный БСП наблюдается приблизительно у 40% пациентов [3, 4]. В остальных случаях БСП сочетается с проявлениями дистонии в нижней половине лица, что объединяется термином краниальная дистония. У пациентов с БСП даже на ранних стадиях могут наблюдаться произвольные движения в нижней половине лица, однако эти движения обычно пациентом игнорируются или воспринимаются как компенсаторные для открывания глаз [4].

**Оромандибулярная дистония (ОМД)** проявляется в виде: произвольного открывания и/или закрывания рта, сжимания челюстей (дистонический тризм), искривления губ, щек, языка, произвольного высывания и других движений языка, боковых движений нижней челюсти, сжимания челюстей, насильственной улыбки, особенно при речи, жевании. Пациенты используют такие корригирующие жесты, как: различные манипуляции руками в нижней половине лица (прикосновение, надавливание и т.п.), прикусывание губы, движения языком в полости рта, жевание или сосание различных предметов – косточек, семечек, конфет, совершение других произвольных движений мышцами нижней половины лица. Волевой контроль наблюдается редко. Знание симптомов ОМД очень важно для стоматологов разных специальностей, особенно, ортопедов и ортодонтонтов. ОМД, как правило, начинается в зрелом и пожилом возрасте, когда обычно и проводится массивное стоматологическое лечение с последующим протезированием зубов, которое может явиться триггером ОМД у предрасположенных пациентов или уже имеющих другие проявления дистонии, не замечаемые врачом-стоматологом (например, частое моргание, или незначительно выраженное патологическое положение головы, или писчий спазм). Одним из маркеров развития ОМД является стойкая жалоба пациентов на «неудобство жевания» или «неудобство положения нижней челюсти и протезов» [3, 4].

**Ларингеальная дистония (ЛД)** является пограничной проблемой между ларингологией (фониатрией) и неврологией. Основными проявлениями ЛД являются осиплость голоса, прерывистость голоса во время разговора, сдавленный голос, «лающий»

голос. У многих пациентов остается нормальной шепотная речь, дисфония может полностью отсутствовать при пении (парадоксальная кинезия). Усиление дистонических спазмов при обычной речи происходит под влиянием речевой нагрузки, эмоционального напряжения, общего утомления. ЛД – одно из наиболее тяжелых нарушений голоса, проявляющееся напряженно-сдавленной, прерывистой фонацией. Аддукторная форма – наиболее типичная, наблюдается в 90% случаев. При этой форме дистоническая гиперактивность наблюдается в мышцах-аддукторах голосовой щели (*mm. cricothyroideus, cricoarytenoideus lateralis, interarytenoideus*). Гораздо реже (менее 10%) встречается абдукторная форма, при которой гиперактивность наблюдается в *m. cricoarytenoideus posterior*. Еще реже встречаются смешанные формы. При ЛД, наряду с нарушениями голоса, характерным симптомом является нарушение дыхания (из-за нарушения прохождения воздуха через гортань) – прерывистое, сдавленное. Иногда этот симптом ошибочно расценивается как бронхиальная астма. Во время речи и пения дыхание обычно улучшается (парадоксальная кинезия) [3, 4].

**Фарингеальная дистония** проявляется в виде затруднения глотания (чаще – при употреблении твердой пищи), периодически возникающего чувства «кома в горле» при глотании и/или в покое. Фарингеальная дистония часто сочетается с ЛД или ОМД [3, 5].

**Краниальная дистония.** Этим термином объединяются проявления фокальных форм дистонии в области лица и головы в разных сочетаниях. Чаще всего встречается сочетание распространенного блефароспазма (с вовлечением в спазм срединных отделов лица) и оромандибулярной дистонии. Нередко это обозначается терминами «лицевой параспазм, срединный лицевой спазм, с-м Межа, с-м Брейгеля» [3, 5].

**Писчий спазм** представляет собой дистонию специфического вида действия (проявляется во время письма, в исключительных случаях – при работе на компьютере), возникает у людей в более молодом возрасте, чем ЦД и БСП. Основные клинические проявления писчего спазма: напряжение кисти/руки во время письма, изменение позы кисти/руки во время письма, изменение, замедление почерка, нарушение слитности письма, увеличение размера букв, дрожание руки во время письма, непостоянство почерка. Пациенты подбирают различные по форме и диаметру ручки, меняют позу кисти и пальцев в процессе письма, помогают в акте письма другой рукой. По мере прогрессирования писчего спазма могут нарушаться и другие действия, выполняемые рукой – бытовые, профессиональные. В этих случаях говорят о прогрессирующем писчем спазме [3,9].

**Генерализованная дистония** характеризуется медленными, форсированными, преимущественно вращательными движениями головы, туловища и конечностей. Создается впечатление, что участвующие в гиперкинезе группы мышц вынуждены постоянно, мучительно преодолевать сопротивление мышц-антагонистов. Формирующиеся необычные,



неудобные позы могут сохраняться в течение длительного времени. Генерализованная дистония усиливается под влиянием произвольных движений и эмоционального напряжения и исчезает во время сна. Постепенно развивается постоянная дистоническая поза, например, усиление поясничного лордоза (поясничный гиперлордоз) со сгибанием ног в тазобедренных суставах и внутренней ротацией рук и ног. В тех случаях, когда из-за выраженного повышения мышечного тонуса возникает стойкая патологическая дистоническая поза, но гиперкинез отсутствует или больше не выявляется, говоря о фиксированной (ригидной) дистонии [18].

В зависимости от возраста дебюта и других характеристик различают две формы болезни: форма с ранним началом, связанная с мутацией на длинном плече 9-й хромосомы (9q34), и форма с поздним началом, связанная с мутацией на длинном плече 8-й или коротком плече 18-й хромосомы. Дистония, ассоциированная с геном DYT1, кодирующим белок TorsinA, является наиболее известной и описанной с этиологической точки зрения патологией, наследуется по аутосомно-доминантному типу, и обладает пенетрантностью, равной примерно 30%. Второй идентифицированный ген - THAP1 - вызывает дистонию по типу DYT6, аутосомно-доминантный синдром изолированной дистонии с пенетрантностью примерно 60%. Аналогичные проявления можно также наблюдать при спорадических или семейных случаях с неустановленной этиологией [18, 20, 22].

Клинические проявления развиваются обычно на 1-м или 2-м десятилетиях жизни, в 1/3 случаев — до 15 лет. В случае дебюта в раннем детском возрасте первоначально появляются нарушения ходьбы, которые поначалу бывает трудно правильно интерпретировать. При дебюте в зрелом возрасте насильственные движения, наоборот, появляются сначала в области туловища и верхних конечностей, и лишь в 1/3 случаев переходят в генерализованную форму [22].

**Миоклонус-дистония** (миоклоническая дистония) - миоклоноподобные проявления при быстрых дистонических движениях. Миоклонус при миоклонус-дистонии - не эпилептический. У пациентов с «миоклонической дистонией» (DYT11) наблюдается сочетание дистонии и миоклонуса; это явление, по сути, может представлять собой «эссенциальный миоклонус», поскольку у многих из этих пациентов наблюдается лишь слабовидимая сопутствующая дистония, или у некоторых пациентов имеется чистый миоклонус, в то время как у других членов той же семьи отмечается одновременно и миоклонус и дистония; во многих случаях миоклонические подергивания можно отличить от быстрых «судорожных» дистонических движений по результатам клинической и электрофизиологической оценки [19].

**Дистония-паркинсонизм** включает ряд расстройств, большинство из которых - наследуемые, где сочетаются признаки дистонии и паркинсонизма, иногда с признаками вовлечения пирамидного тракта или других неврологических нарушений. Нередко возникают и немоторные расстройства, включая когнитивные нарушения. Особый интерес представляют следующие из них: ДОФА-зависимая дистония (DRD, DOPA-responsive dystonia, болезнь Сегавы), болезнь Вильсона - Коновалова, Parkin-, PINK1-, и DJ-1-ассоциированный паркинсонизм (PARK2, 6 и 7), X-сцепленная дистония-паркинсонизм/синдром LUBAG (DYT3), быстро прогрессирующая дистония-паркинсонизм (DYT12), и нейродегенерация с отложениями железа в головном мозге (NBIA, включая PANK2- и PLA2G6- ассоциированную нейродегенерацию, нейроферритинопатию и другие формы). В настоящее время продолжают выявляться различные новые доминантные, рецессивные и X-сцепленные гены, лежащие в основе развития дистонии-паркинсонизма, которым присваивают метки DYTn или PARKn. ДОФА-зависимая дистония, обозначавшаяся ранее как прогрессирующая дистония с выраженными колебаниями в течение дня (болезнь Сегавы) начинается в детском возрасте. В основе заболевания лежит мутация гена GTP-циклогидролазы I на длинном плече 14-й хромосомы (14q22.3). Механизм наследования — аутосомно-доминантный с низкой пенетрантностью. Выраженность дистонических движений колеблется в течение дня, но на протяжении многих лет имеет тенденцию к нарастанию по мере прогрессирования заболевания [18, 20, 22].

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- Рекомендуется у пациентов, в зависимости от формы дистонии, оценить насильственные движения различных частей тела в покое (без триггерного фактора) и при физической нагрузке [1, 3, 4, 7, 8, 10, 20, 28].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Комментарии:** *Насильственные движения различных частей тела могут провоцироваться эмоциональной нагрузкой. Характерно наличие боли в пораженной части тела (мышце/группе мышц).*

- Рекомендуется всем пациентам оценивать наличие/степень выраженности не моторных симптомов дистонии (боль, эмоциональные нарушения, расстройства сна) [6, 7, 8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Комментарии:** *Недвигательные (немоторные) симптомы дистонии - боль, депрессия, тревожность, социальные фобии, нарушение сна - это характерные клинические проявления, которые, наряду с моторными симптомами, составляют клиническую картину заболевания, существенно влияют на качество жизни пациентов [1, 2, 3, 5, 6, 15, 16]. Немоторные проявления дистонии являются частью первичной патофизиологической особенности заболевания и могут быть частично объяснены той же патофизиологической моделью, из которой предположительно возникают двигательные симптомы. С клинической точки зрения не моторные симптомы значимо влияют на качество жизни пациентов с дистонией и могут представлять в сочетании с фармакологическими или хирургическими методами терапевтические цели для облегчения дистонии. Эти симптомы требуют такого же уровня внимания, как моторные особенности заболевания. Немоторные проявления дистонии могут различным образом влиять на повседневную активность и жизнедеятельность пациента.*

## **2.2 Физикальное обследование**

● **Рекомендуется** диагностировать дистонию у пациентов по особой неестественной (дистонической) позе (с тремором или без него) и специфичным признакам: избыточные и зеркальные движения, корригирующие жесты [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 16].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Комментарии:** *Двигательные (моторные) проявления, связанные с дистонией [1] представлены в таблице 2. Выраженность дистонии может меняться в зависимости от положения тела или отдельных его частей и произвольных движений в пораженной части тела [1, 3, 4, 5, 6, 7, 8]. Необходимо учитывать значительную степень фенотипической вариабельности двигательных синдромов дистонии и отсутствие достоверных патогномоничных признаков, определяющих клинико-этиологическую взаимосвязь с генетическими или внешними факторами [1, 3]. Рекомендуется использовать разработанные специальные клинические шкалы (какие, должны быть перечислены в комментариях), позволяющие измерять особенности клинических проявлений, выраженность, тяжесть дистонии, изменчивый характер проявления дистонии, влияние дистонии на жизнедеятельность и функционирование пациента [1, 10, 41].*

**Таблица 2.** Двигательные (моторные) проявления, связанные с дистонией [1]

<b>№№</b>	<b>Клинический</b>	<b>Клиническая характеристика признака</b>
-----------	--------------------	--

	признак	
1.	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 развиться патологической дистонической позе (“нулевая точка”). Иногда дистонический тремор довольно трудно отличить от эссенциального тремора [5, 6]
2.	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 [7, 8]
3.	Зеркальные движения	Зеркальная дистония представляет собой 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 [5, 15]
4.	Корректирующие жесты (сенсорные действия или антагонистические движения)	Произвольные действия, которые позволяют особым образом устранить возникновение патологической позы или скорректировать дистонические движения. Обычно это простые движения или прикосновения в области тела, затронутой дистонией, но при этом не являющиеся интенсивным противодействием проявлениям дистонии [8]

● **Рекомендуется** проводить клиническую диагностику дистонии с проведением видеозаписи клинических шкал с использованием стандартного протокола видеозаписи [1, 7, 16, 103,104].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** По данным исследования 148 пациентов с ЦД, целью которого явилось изучение гипотетических источников ошибок при количественной оценке эффекта сенсорного трюка при ЦД по TWSTRS — Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (Рейтинговая шкала спастической кривошеи Западного Торонто), применялась видеозапись.

Это позволило уточнить необходимую продолжительность проведения тестирования для выявления сенсорного трюка и показало, что эффективность сенсорного трюка может являться критерием измерения тяжести ЦД, оценка которого по специальному видеопrotocolу позволяет избежать ошибок его оценки [103]. Проведение стандартизированного видеокассетного клинического обследования с использованием ряда шкал и анкет, включая шкалу TWSTRS у 48 пациентов с болезнью Геттингтона позволило изучить распространенность, распределение, тяжесть и воздействие дистонии на функциональные возможности пациента. Статистически значимые положительные корреляции ( $P < 0.05$ ) наблюдались между тяжестью дистонии, стадией заболевания и продолжительностью двигательных расстройств. Распознавание дистонии с видеокассетным клиническим обследованием помогает управлению дистоническими симптомами в обычной клинической практике, общему симптоматическому лечению и функциональному улучшению [104].

Видеозапись пациента с дистонией является важным этапом диагностики, дальнейшего планирования процедур инъекций ботулинического токсина типа А\*\*, Ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* и других методов лечения, а также последующей оценки результатов терапии [1, 3]. Шкалы оценки ЦД и БСП и протоколы видеорегистрации помещены на сайте [www.botulin.ru](http://www.botulin.ru) в разделе Библиотека специалиста и в Медицинской технологии по лечению фокальных дистоний [16].

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

● **Рекомендуется** проводить генетическое тестирование только после клинической постановки диагноза с целью выявления генетических локусов заболевания или генных мутаций при первичной дистонии [11, 12, 13, 14, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** Генетическое тестирование, как единственный метод диагностики, недостаточен для постановки диагноза дистонии без клинических признаков [11, 12, 13, 14, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 26]. Генетическое тестирование должно проводиться только после постановки клинического диагноза [10].

● **Рекомендуется** диагностическое DYT-1 тестирование и генетическое консультирование для пациентов при манифестации заболевания с дистонией конечности, при первичной дистонии с дебютом в возрасте до 30 лет, а также с началом заболевания после 30 лет в случае наличия родственников с ранней манифестацией дистонии с целью

диагностики гиперкинетической (ДОФА-нечувствительной) дистонии [11, 12, 13, 14, 21, 22, 23, 26].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** При семейной дистонии в асимптоматических случаях DYT-1 тестирование не рекомендуется. Рекомендуется диагностическое DYT-6 тестирование пациентам с ранним началом дистонии или при семейной дистонии с краниоцервикальной формой [17,18] или после исключения DYT-1. Пациенты с ранним началом миоклонуса, с вовлечением конечностей или шеи, особенно при возможности аутосомно-доминантного наследования, должны проходить тестирование на DYT-11-ген [7]. Рекомендуется диагностирование гена DYT-8 пациентам с симптоматикой пароксизмальной некинезигенной формой [17]. Рекомендуется генетическое тестирование на мутацию в GLUT1 пациентам с пароксизмальной дискинезией, вызванной упражнениями, особенно если вовлечение GLUT1 можно заподозрить из-за наличия эпилептических приступов или гемолитической анемии [19, 20]. Рекомендуется генетическое тестирование для обнаружения гетерозиготной мутации GTP-циклогидролаз в гене DYT-5 у пациентов с клинической картиной, напоминающей спастическую диплегию при детском церебральном параличе и характеризующуюся грубыми двигательными нарушениями, гипокинезией, ригидностью, дневными колебаниями двигательных нарушений [105]

- **Не рекомендуются** нейрофизиологические тесты для рутинного использования при диагностике и классификации дистонии [24, 25, 27,28].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** различные нейрофизиологические тесты могут подтвердить функциональные нарушения у пациентов с дистонией. В большинстве случаев нейрофизиологические патологии не являются специфичными и могут не коррелировать с клинической картиной и быть клинически незначимыми, поэтому не рекомендуются для рутинного использования при диагностике или классификации дистонии. Однако электромиография игольчатая различных мышц может потенцировать клиническую оценку, выявляя характерные особенности дистонии. Для оценки особенностей дистонии можно применить многоканальную ЭМГ игольчатую от различных мышц [27]. Отсутствуют доказательства значимости для диагностики или классифицирования дистоний более тонких методов исследования (диффузно взвешенные изображения, функциональная МРТ) [24, 25].

- **Рекомендуется** с целью выявления ДОФА-зависимой дистонии проведение диагностического теста с #леводопа+карбидопа\*\* всем пациентам с развитием дистонии в раннем возрасте без альтернативного диагноза [20, 105, 106].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** проведение диагностического теста с #леводопа+карбидопа\*\* рекомендуется всем пациентам с дистоническим расстройством походки, диплегией, спорадической спастической парализацией, атаксическим синдромом, суточными колебаниями дистонии в раннем возрасте без альтернативного диагноза [20, 105, 106]. Это может выявить ДОФА-зависимую дистонию (болезнь Сегавы). Препарат #леводопа+карбидопа\*\* в терапевтической для соответствующих возраста и массы тела дозе принимается внутрь, выраженный клинический эффект должен наступать через 25 - 60 минут, который сохраняться в течение нескольких часов [20, 105, 106].

#### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Не рекомендуются** методы нейровизуализации головного мозга рутинно при явном клиническом диагнозе первичной дистонии у взрослых пациентов [24, 25].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** методы нейровизуализации головного мозга (МРТ, фМРТ, КТ и др.) рутинно не рекомендуются при явном клиническом диагнозе первичной дистонии у взрослых пациентов, поскольку в этом случае ожидается получение нормальных результатов [24,25]. Исследование структуры головного мозга с помощью МРТ необходимо в случае скрининга вторичных форм дистонии [24, 25]. Компьютерная томография может понадобиться для дифференциации накоплений кальция и железа [25]. Пресинаптическое дофаминергическое сканирование (транспортера дофамина или 18FДОФА) является эффективным методом дифференциации дофачувствительной дистонии и ювенильной БП, которая проявляется дистонией. Оно также может быть полезно для дифференциации дистонического тремора от тремора при паркинсонизме [24, 25].

#### **2.5 Иные диагностические исследования**

##### **Факторы риска развития дистонии**

- **Рекомендуется** рассматривать наличие дистонии у родственников (генетическая предрасположенность) как основной фактор риска развития дистонии [1, 3, 4, 5, 7, 8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** считать значимыми факторами риска развития дистонии при наличии генетической предрасположенности: эмоциональный стресс (острый и хронический) и периферические воздействия, причем часто наблюдается их сочетание [1, 3, 4, 5, 7, 8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** учитывать следующие периферические факторы риска (провоцирующие факторы): длительное избыточное использование мышц, болевой синдром, длительные позные нагрузки в соответствующей области, локальные травмы за 0,5 - 2 года до дебюта заболевания [1, 3, 4, 5, 7, 8, 107].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

- **Рекомендуется** распознавать сенсорные симптомы, часто предшествующие появлению дистонического феномена, которые свидетельствуют о массивном воздействии избыточного афферентного потока от рецепторов всех модальностей (кожи, мышц, сухожилий, внутренних органов, сосудов) заинтересованной области [1, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 107, 108, 109].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *международной группой экспертов расстройств движения была проведена оценка клинических проявлений и предикторов у людей с различными типами изолированной дистонии в многоцентровом, международном поперечном, когортном исследовании 2362 человек со всеми типами изолированной дистонии (фокальной, сегментарной, мультифокальной и генерализованной). Рекомендовано рассматривать следующие периферические факторы: длительное избыточное использование мышц, болевой синдром, длительные позные нагрузки в соответствующей области, локальные травмы за 0,5 - 2 года до дебюта заболевания, как факторы риска развития дистоний, а также распознавать раннее появление сенсорных симптомов, как проявление воздействия избыточного афферентного потока [107]. Исследование случаев заболевания 67 пациентов с ЦД и 67 их здоровых братьев и сестер с оценкой воздействия окружающей среды с помощью подробного стандартизированного вопросника из 124 вопросов показало, что пациенты с ЦД по сравнению с их здоровыми братьями и сестрами, имели повышенную частоту автомобильных аварий (10,1, 95% ДИ от 2,1 до 47,4, p=0,004) и хирургических*



эпизодов (6,5, 95% ДИ от 1,76 до 23,61, p-p 0,005). Многовариантный анализ показал, что автомобильные аварии и хирургические эпизоды значимо связаны со статусом ЦД. Травма мягких тканей увеличивает риск развития ЦД у генетически предрасположенных лиц [108]. Изучение Национальной базы данных исследований медицинского страхования Тайваня из 65704 человек, имеющих периферические травмы обнаружило 189 пациентов с дистонией (0.28%) в травматологической группе, и 52 пациентов с дистонией (0.08%) в группе без травм. Плотность заболеваемости дистонией в травматологической группе составила 2,27 на 10000 человек, в группе без травм - 0,71 на 10000 человек, другие переменные, связанные с заболеваемостью дистонией, включали женский пол в возрасте 40 лет и старше, депрессию и расстройства сна [109].

- **Рекомендуется** рассматривать длительное существование синдрома «короткой ноги» - как один из факторов риска ЦД, способствующий формированию латерализованных миофасциальных и мышечно-тонических синдромов в трапециевидной, ременной, лестничной мышцах, мышце, поднимающей лопатку, грудино-ключично-сосцевидной мышце. Стойкое латерализованное болезненное мышечное напряжение - один из важных афферентных периферических факторов патогенеза ЦД [1, 3, 4, 5, 110].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** Исследование периферических механизмов патогенеза и формирования симптомов ЦД было проведено с помощью ортопедической диагностики и анализа моторного стереотипа, наличия травм, болевого синдрома. У 40 из 95 обследованных пациентов с ЦД, была обнаружена «короткая нога» на стороне, противоположной вращению головы, выявлены болевые и другие сенсорные симптомы в том же регионе. Данные ЭНМГ и вызванных симпатических потенциалов кожи показывали наличие патологических изменений симпатических вегетативных волокон, а также в аксонах нерва с обеих сторон, в основном на сторон ЦД. Корреляции, наблюдаемые между стороной вращения головы и стороной периферического фактора, позволяют предположить, что периферийные факторы (в основном фактор "короткой ноги") часто определяет сторону вращения головы. Таким образом терапия ЦД должна влиять и на периферические механизмы, а не только центральные [110]. Таким образом, коррекция «короткой ноги» является дополнительным терапевтическим воздействием у пациентов с цервикальной дистонией.

#### **Критерии установления заболевания или состояния**

## **Критерии установления диагноза Дистония на основании патогномоничных данных:**

1. Анамнестических данных - наличие насильственных движений в покое и при физических нагрузках, наличие немоторных симптомов (боль, эмоциональные нарушения, расстройство сна);
2. Физикального обследования - дистоническая поза (с тремором или без него), специфические признаки (избыточные и зеркальные движения, корригирующие жесты);
3. Лабораторно-диагностического обследования после клинической постановки диагноза (молекулярно-генетическое тестирование при подозрении на наследственный характер дистонии);
4. Иных диагностических исследований.

### **Дифференциальный диагноз**

- **Рекомендуется** проводить дифференциальный диагноз **цервикальной дистонии** с заболеваниями и синдромами, при которых наблюдаются патологическое положение или движения головы [8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *Дифференциальный диагноз цервикальной дистонии с проводится заболеваниями и синдромами: врожденная мышечная кривошея, миопатические синдромы, ортопедические и ревматические нарушения (подвывих в атланта-аксиальном суставе, подвывих плеча, искривление позвоночника и др.), поражения II нерва или корешка, верхнешейных корешков, врожденные аномалии шейных позвонков, патология позвонков (патологически переломы, спондилиты), объемные образования в мягких тканях шеи, компенсаторная установка и движения головы при патологии отводящего и других глазодвигательных нервов, нистагме, косоглазии, неполных бельмах, наклон головы при синдроме Сандифера (желудочно-пищеводный рефлюкс), тики, психогенная кривошея*

- **Рекомендуется** проводить дифференциальный диагноз **блефароспазма** с миастенией и другими заболеваниями, проявляющимися птозом, тиками, светобоязнью, апраксией открывания глаз, гемифациальным спазмом, невралгией лицевого нерва, психогенным блефароспазмом [8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *Исключение миастении имеет принципиальное значение, так как миастения является ограничением для лечения ботулиническим токсином типа А\*\*, ботулиническим токсином типа А – гемагглютинин комплекс\*\*. При гемифациальном спазме бровь приподнята (за счет спазма лобной мышцы), а при блефароспазме втянута в орбиту.*

- **Рекомендуется** проводить дифференциальный диагноз **оромандибулярной дистонии** с бруксизмом, разными видами тризма, тиками, миофасциальным синдромом жевательных мышц с явлениями мышечно-суставной дисфункции и дисокклюзии, поздней (тардивной) нейролептической дискинезией, спонтанной орофациальной дискинезией у пожилых [8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Комментарии:** *для проведения точной дифференциальной диагностики ларингеальной дистонии с другими заболеваниями гортани рекомендуется фониатрическое и фоноскопическое исследование с визуализацией всех структур гортани [3]. Дифференциальный диагноз писчего спазма включает гемисиндромы паркинсонизма и спастичности, невропатии, плексопатии, синдромы перетруживания, эссенциальный тремор [3, 9].*

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **Модели пациента**

Формируются на основе оптимального выбора признаков: нозологическая единица, код по МКБ-10, возрастная категория, стадия заболевания, фаза заболевания, осложнения, стратификационный риск, вид медицинской помощи, условия оказания медицинской помощи, форма оказания медицинской помощи, оказывающих наибольшее влияние на тактику ведения пациента (таб. 3).

**Таблица 3.** Модели пациентов с дистонией

<b>Модель</b>	<b>Цель лечения</b>	<b>Методы лечения</b>
Модель А - пациент цервикальной дистонией	Повышение качества жизни пациентов за счет уменьшения выраженности симптомов ЦД, снижения	БТ, хирургические методы – глубокая стимуляция мозга (при резистентности к БТ), фармакотерапия, кинезотерапия, ЛФК

	боли	
– пациент блефароспазмом	Повышение качества жизни пациентов за счет уменьшения выраженности симптомов блефароспазма, восстановление нормальной функции зрения	БТ, фармакотерапия, «розовые очки» (обработанные специальным раствором), хирургические методы (периферическая хирургия как дополнение к ботулинотерапии)
– пациент гемифациальным спазмом	Повышение качества жизни пациентов за счет уменьшения выраженности симптомов гемифациального спазма.	БТ, хирургические методы – нейроваскулярная декомпрессия (при резистентности к БТ и наличии нейроваскулярного конфликта корешка лицевого нерва)
– пациент другими видами дистонии	Повышение качества жизни пациентов за счет уменьшения выраженности симптомов дистонии, снижения боли	БТ, фармакотерапия, хирургические методы – глубокая стимуляция мозга (при резистентности к БТ), кинезотерапия, ЛФК
– пациент генерализованной формой дистонии	Снижение боли, облегчение ухода, снижение выраженности симптомов дистонии	БТ, хирургические методы – глубокая стимуляция мозга, фармакотерапия, кинезотерапия, ЛФК

### 3.1 Консервативное лечение

**Введение:** целями лечения являются достижение устойчивой ремиссии заболевания с сохранением трудоспособности и социальной активности пациентов, а также предотвращение рецидива симптомов дистонии [28]. Этого можно добиться только путем регулярных повторных инъекций препаратов (миорелаксантов периферического действия, КОД АТХ М03АХ01) с действующим веществом Ботулинический токсин типа А\*\* или Ботулинический токсин типа А гемагглютинин комплекс\*\* в спазмированные мышцы.

- **Рекомендуются** локальные инъекции ботулинического токсина типа А\*\* или ботулинического токсина типа А гемагглютининовый комплекс\*\* в качестве метода выбора при лечении пациентов с дистонией [42, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).**

**Комментарии:** данный метод позволяет устранить патологические сокращения мышц при сохранении их функции. Для достижения устойчивой ремиссии и сохранения качества жизни пациентов препараты ботулинического токсина типа А\*\* или ботулинического токсина типа А - гемагглютининового комплекса\*\* должны быть назначены пациенту сразу же после постановки диагноза фокальной дистонии, поскольку являются препаратами первой линии лечения. Инъекции должны проводиться регулярно, в среднем, каждые 3 - 4 месяца. Однако, интервал между инъекциями может варьироваться в зависимости от степени выраженности основных клинических проявлений и самочувствия пациента, но не должен быть менее 12 недель. Целесообразна тактика гибкого интервала между инъекциями, «по запросу пациента», когда наступает снижение эффекта предыдущей инъекции. Безопасность и высокая эффективность ботулинотерапии доказана многочисленными контролируруемыми исследованиями и 30-летней клинической практикой [28, 37]. Клинический эффект после проведенной инъекции наступает на 7 - 21 день и проявляется в виде выраженного снижения мышечного напряжения, спазмов и боли. Лечебный эффект препаратов с действующим веществом ботулинический токсин типа А\*\* или ботулинический токсин типа А гемагглютинин комплекс\*\*.связан не только с его симптоматическим действием как локального миорелаксанта, но также и с влиянием на афферентные потоки на сегментарно-периферическом и надсегментарном уровне, что позволяет говорить о патогенетической роли ботулинотерапии в лечении фокальных дистоний [3, 16, 25, 46, 50, 66]. В последние годы появились данные о долгосрочной эффективности и безопасности препаратов ботулинический токсин типа А\*\*, ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\*. Клинические дозы всех препаратов ботулинического токсина типа А\*\* и ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\*выражаются в единицах действия (ЕД) и не являются взаимозаменяемыми. Рекомендуется проводить 3 - 4 курса инъекций в течение года в зависимости от выраженности симптомов заболевания и применяемого препарата ботулинического токсина типа А\*\* или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\*. В утвержденных инструкциях по применению препаратов ботулинического токсина типа А\*\* и ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\*описаны дозы и способы введения. Также существуют медицинские технологии с конкретизацией и детализацией способов введения препарата и техники инъекций при различных формах фокальной дистонии [16, 43]. Препараты данного класса могут вводить только специалисты, обладающие специальной подготовкой и опытом обращения с ботулиническим токсином. При выборе места инъекции следует руководствоваться стандартным расположением мышц, непосредственное место инъекции определяют в

соответствии с анатомическими ориентирами и данными пальпации, а также с помощью дополнительных методов: электромиографии игольчатой, электростимуляции, ультразвука, КТ. Большинство мышц выбирается и инъецируется в соответствии с анализом дистонических движений, топографической анатомии, пальпации мышц [43, 44, 45]. Обязательно оформление добровольного информированного согласия на проведение лечения препаратом ботулинического токсина. Рекомендуется после проведенной процедуры ботулинотерапии активное сокращение инъецированных мышц в течение 20 мин, в течение часа пациент должен находиться под наблюдением в лечебном учреждении для контроля за развитием немедленных аллергических реакций [3, 37]. В случае недостаточного эффекта, отмеченного при осмотре пациента в динамике, при последующих инъекциях проводится подбор и замена схем терапии, изменение дозы ботулинического токсина типа А\*\*или ботулинический токсин типа А–гемагглютинин комплекс\*\*, применение дополнительных методов контроля инъекции, консультирование с более опытным специалистом ботулинотерапии. Техника ботулинотерапии других форм фокальных дистоний подробно изложена в медицинской технологии [16, 30, 35], рекомендованная доза препарата не должна быть превышена [3, 4, 15, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25].

- **Рекомендуется** при цервикальной дистонии применение ботулинотерапии как терапии первой линии [42 - 52].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).**

**Комментарии:** Оба типа зарегистрированных в РФ ботулинический токсин типа А–гемагглютинин комплекс\*\* и ботулинический токсин типа А–гемагглютинин комплекс\*\* имеют схожую эффективность и могут оставаться эффективными в течение длительного времени [46].

- **Рекомендуется** при выявлении блефароспазма рассматривать ботулинотерапию как метод лечения первой линии для коррекции произвольных движений мимических мышц [31, 32, 33, 37, 40, 53, 55, 57, 58, 59, 60, 61, 62, 63, 64].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –2).**

**Комментарии:** оба типа зарегистрированных в РФ ботулинический токсин типа А\*\*, ботулинический токсин типа А–гемагглютинин комплекс\*\* имеют схожую эффективность и могут оставаться эффективными в течение длительного времени. Для обеспечения лучшей эффективности и безопасности инъекций ботулинический токсин типа А\*\* рекомендуется максимально возможная точность инъекции [43, 44, 45, 46].

● **Рекомендуется** при выявлении признаков спастической аддукторной дисфонии и гемифациальной спазме применение препаратов #ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* и # ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс\*\* [28, 37, 62, 111, 112,113].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).**

**Комментарии:** *Лечение аддукторной дистонии с использованием ботулинического токсина типа А\*\* было проведено у 13 пациентов в качестве двойного слепого, плацебоконтролируемого исследования. Пациенты были диагностированы междисциплинарной группой, состоящей из логопеда, отоларинголога и невролога. Ботулинический токсин типа А\*\* или солевой раствор вводили в каждую щитоподъязычную мышцу под электромиографическим и ларингоскопическим контролем. ботулинического токсина типа А\*\* заметно уменьшил гипертонус, снизил диапазон дистонических частот и улучшил спектрографические характеристики голоса.. Пациенты, после введения ботулинического токсина типа А\*\* отметили значительное улучшение голоса по сравнению с группой плацебо. Ботулинический токсин типа А\*\* оказался эффективным и безопасным методом лечения аддукторного типа ларингеальной дистонии [111]. Сравнение эффекта односторонних (50 ЕД ботулинического токсина типа А\*\*) и двусторонних тироаритеноидных мышечных инъекций (по 25 ЕД ботулинического токсина типа А\*\* с каждой стороны) у 50 пациентов с аддукторного типа ларингеальной дистонии показало, что стандартные односторонние и двусторонние инъекции ботулинического токсина типа А\*\* обеспечивают эквивалентную степень улучшения симптомов ларингеальной дистонии. Контрольная группа включала 15 здоровых субъектов [112]. Но недостаточно данных для подтверждения эффективности при абдукторном типе ларингеальной дистонии и при мышечной тонзионной дисфонии. Поиск рандомизированных исследований, сравнивающие ботулинического токсина типа А\*\* с плацебо при гемифациальным спазме в Кокрановской библиотеке, базах MEDLINE и EMBASE показал одно небольшое рандомизированное, плацебо-контролируемое перекрестное исследование с участием 11 человек, в ходе которого пациенты прошли четыре сессии инъекций, сравнивая плацебо с тремя различными дозами ботулинического токсина типа А\*\* - низкая доза: половина промежуточной дозы; промежуточная доза; и высокая доза: двойная промежуточная доза, и один из плацебо. Эффект ботулинического токсина типа А\*\* был выше плацебо. Несмотря на скудность хороших качественных контролируемых данных, все имеющиеся исследования показывают, что ботулинического токсина типа А\*\* является эффективным и безопасным для лечения гемифациального*

спазма. Будущие испытания должны изучить технические факторы, такие как оптимальные интервалы лечения, различные методы инъекций, дозы, типы ботулинического токсина типа А\*\*, качество жизни, долгосрочную эффективность, безопасность и иммуногенность ботулинического токсина типа А\*\* следует сравнить с хирургической микрососудистой декомпрессией [113].

- **Рекомендуется** при спазме ботулинический токсин типа А\*\* для коррекции мелкой моторики кисти [9, 15, 28, 37].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** возможно ботулинический токсин типа А\*\* эффективен при других типах дистонии верхних конечностей, но необходим более тщательный подбор доз из-за часто возникающей мышечной слабости. Препараты ботулинического токсина типа А\*\* являются безопасными и эффективными при долгосрочных повторных инъекциях, но врачи и пациенты должны знать, что высокие суммарные дозы могут быть опасны, особенно для детей [15, 28].

- **Рекомендуется** интратекальное введение баклофена\*\* пациентам со вторичной дистонией в комбинации со спастичностью [83, 95, 114].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** в настоящее время распространенность применения интратекального введения баклофена\*\* уменьшается ввиду побочных явлений, связанных с препаратом и особенностями эксплуатации оборудования, а также ввиду большей доступности и эффективности метода глубокой стимуляции мозга. Методы двусторонней стереотактической радиочастотной деструкции таламуса, интрадуральной ризотомии и микроваскулярной декомпрессии в настоящее время не рекомендованы к использованию (GPP). Отсутствует доказательная база для использования метода при первичной дистонии. Интратекальные инфузии баклофена\*\* являются общепринятым лечением спастики. Имеются также доказательства для лечения вторичной генерализованной дистонии интратекальным введением баклофена\*\*. Преимущества метода включают снижение тонуса, улучшение позиционирования и снижение образования пролежней. Несмотря на эти преимущества, есть значительные осложнения, которые могут возникнуть при этой терапии, в том числе отмена лекарств, катетерные инфекции, передозировки и отказ баклофенового насоса. Для улучшения подбора пациентов и результатов многие центры, предлагающие интратекальную терапию баклофеном\*\*,



используют многопрофильную команду, состоящую из врачей, хирургов и физиотерапевтов [114].

### **3.2 Хирургическое лечение**

● **Рекомендуется** пациентам при генерализации дистонии, а также при неэффективности лекарственного лечения препаратами - миорелаксантами периферического действия при различных типах дистонии проведение глубокой стимуляции мозга [85 - 90].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** Основным анатомическим образованием, подвергающимся стимуляции (DBS – Deep Brain Stimulation, нейромодуляция), является внутренняя часть бледного шара, хотя рассматривается возможность стимуляции вентролатерального таламуса, субталамического ядра. Отмечено, что течение дистонии после имплантации стимулирующей системы имеет особенности — дистонические движения (включая фазические, миоклонические и дрожательные) регрессируют немедленно в течение часов/дней после оперативного вмешательства, в то время как выраженность дистонических поз (тонические компоненты заболевания) уменьшается более медленно — в течение недель/месяцев [85, 86, 87, 88]. Эффективность лечения первичной дистонии 40 – 90%, в случае вторичной дистонии результаты менее определены [87, 89]. Отдаленная оценка послеоперационных результатов лечения цервикальной дистонии (включая тремор головы и миоклонии, выраженные фазические дистонические движения, сагиттальные и латеральные наклоны головы) через 1 – 2 года продемонстрировала регресс тяжести состояния на 50 – 70%, уменьшение степени ограничения жизнедеятельности пациентов на 60 – 70%, уменьшение болевых проявлений на 50 – 60% [89, 90]. DBS – хороший вариант терапии первичной генерализованной и сегментарной дистонии в ситуациях, если не было достигнуто адекватного улучшения после медикаментозного лечения или применения ботулотоксина. DBS – хороший вариант терапии цервикальной дистонии в ситуациях, если не было достигнуто адекватного улучшения после медикаментозного лечения или применения ботулотоксина. DBS как правило, менее эффективна при вторичных дистониях, за исключением отсроченной дистонии. DBS требует специальных знаний и наличия многопрофильной команды. Эта процедура может иметь побочные эффекты.

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

- **Рекомендуется** пациентам с дистонией транскраниальная магнитная стимуляция в сочетании электромиографическим контролем по биологической обратной связи для снижения активности ЭМГ [1, 3, 16, 96, 115].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** по данным ряда исследований, у пациентов с писчим спазмом и другими формами фокальной дистонии отмечается улучшение моторной функции после проведения физической терапии, сенсорного и двигательного переобучения.

Стратегии лечения дистонии зависят от координационного, сегментального или генерализованного распределения симптомов. Хемоденцевация ботулиническим токсином типа А\*\* остается методом выбора для лечения фокальной, мультифокальной и сегментарной дистонии. Электромиография повышает точность инъекций и может уменьшить количество инъекций, частоту, побочные эффекты и затраты путем точного выявления дистонической мышечной активности. Характеристика дистонии как сенсорного расстройства побудило к использованию неинвазивных процедур нейромодуляции. Эти методы нуждаются в дальнейшем изучении, но одновременное применение методов реабилитации, улучшает результаты лечения. Паллидальная глубокая стимуляция мозга полезна для медикаментозно-резистентной первичной генерализованной и, возможно, фокальной дистонии, такой как ЦД [115].

- **Рекомендуется** мультидисциплинарная программа реабилитации пациентов с дистониями в условиях круглосуточного стационара, включающая физическую терапию, кинезиотерапию, профессиональную переориентацию, логопедические занятия и психотерапевтические вмешательства [97].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарии:** по результатам рандомизированного исследования, в котором приняли участие 32 пациента с дистониями, получавших мультидисциплинарную 1-недельную программу реабилитации в условиях круглосуточного стационара с ежедневными физическими упражнениями, профессиональной переориентацией, логопедическими и психотерапевтическими вмешательствами отмечено улучшение симптомов по шкале CGI

(Приложение ГЗ) у 86,7% пациентов с сохранением данных параметров у 69,2% спустя 6 месяцев наблюдения.

● **Рекомендуются** для реабилитации пациентов с цервикальной дистонией тренировки с биологической обратной связью по кинезиологическому образцу при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга, тренировки с биологической обратной связью по электромиографии при заболеваниях периферической нервной системы, электростимуляция, лечебная физкультура с использованием аппаратов и тренажеров при заболеваниях периферической нервной системы, лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы [98, 99].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** *требуется осторожное толкование эффективности физиотерапии в качестве адъювантной терапии. Прежде чем сделать выводы, необходимо провести дополнительные исследования высокого качества. В исследованиях сообщается об улучшении положения головы, уменьшении боли, увеличении шейного диапазона движения, повышении качества жизни.*

● **Рекомендуется** при фокальных дистониях программа реабилитации, включающая цель-ориентированную двигательную практику, методы нейромодуляции в комбинации с интенсивным двигательным тренингом [102].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарии:** *На основании систематического обзора, представленного в Movement Disorders Clinical Practice в 2018 году, выполнен анализ научных данных по применению различных методов реабилитации пациентов с фокальными дистониями, которые были сгруппированы на 6 групп: (1) двигательная практика, (2) тренировка с ограничением, (3) сенсорная реорганизация, (4) нормализация мышечной активности с помощью внешних методов, (5) нейромодуляция с обучением и (6) компенсаторные стратегии. Представлены выводы, что цель-ориентированные двигательные практики, методы нейромодуляция в сочетании с интенсивным двигательным тренингом являются наиболее приоритетными методами реабилитации пациентов с фокальными формами дистонии.*

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

Эффективной профилактики дистонии не существует.

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Медицинская помощь, за исключением медицинской помощи в рамках клинической апробации, в соответствии с Федеральным законом от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», организуется и оказывается:

- 1) в соответствии с положением об организации оказания медицинской помощи по видам медицинской помощи, которое утверждается уполномоченным Федеральным органом исполнительной власти;
- 2) в соответствии с порядками оказания помощи по профилю «неврология», обязательным для исполнения на территории Российской Федерации всеми медицинскими организациями; на основе настоящих клинических рекомендаций;
- 3) с учетом стандартов медицинской помощи, утвержденных уполномоченным Федеральным органом исполнительной власти.

**Показаниями для госпитализации в медицинскую организацию в экстренной или неотложной форме являются:**

- 1) наличие осложнений дистонии, требующих оказания специализированной медицинской помощи в экстренной и неотложной форме;
- 2) наличие осложнений лечения (хирургического вмешательства, лекарственной терапии) дистонии.

**Показаниями для госпитализации в медицинскую организацию в плановой форме являются:**

- 1) необходимость выполнения хирургического вмешательства (глубокой стимуляции мозга пациентам с различными типами дистонии, микроваскулярная декомпрессия корешка 7 пары черепно-мозговых нервов при выявлении нейроваскулярного конфликта при гемифациальном спазме и т.д.);
- 2) необходимость проведения ботулинотерапии при тяжелых формах дистонии, требующих наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- 3) наличие показаний к комбинированному лечению (хирургические методы, ботулинотерапия), требующие наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

**Показаниями к выписке пациента из медицинской организации являются:**

- 1) завершение курса лечения или одного из этапов оказания специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара при условии отсутствия осложнений лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств;

2) отказ пациента или его законного представителя от специализированной медицинской помощи в условиях круглосуточного или дневного стационара, установленной консилиумом медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь, при условии отсутствия осложнений основного заболевания и/или лечения, требующих медикаментозной коррекции и/или медицинских вмешательств в стационарных условиях;

3) необходимость перевода пациента в другую медицинскую организацию по соответствующему профилю оказания медицинской помощи. Заключение о целесообразности перевода пациента в профильную медицинскую организацию осуществляется после предварительной консультации по предоставленным медицинским документам и/или предварительного осмотра пациента врачами-специалистами медицинской организации, в которую планируется перевод.

## 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

В качестве оптимального инструмента для практического ведения пациентов и оценки результатов выбранной терапевтической стратегии может быть использована Международная Шкала Функционирования (МКФ) [39]. Применение предусмотренных МКФ подходов к классификации нарушенных функций и структур организма, активности и участия (функционирования) позволяет с высокой степенью индивидуализированной детализации описывать здоровье пациента и его окружение с биологической, психологической и социальной точек зрения, а также определять его потребность в медицинской и социальной помощи. Структура МКФ представлена двумя частями: «функционирование и ограничения жизнедеятельности» и «контекстовые факторы». Часть «функционирование и ограничения жизнедеятельности» в свою очередь включает в себя 4 домена: функции и структуры организма, активность и участие (таб. 4).

**Таблица 4.** Структура Международной шкалы функционирования

	<b>Часть 1: Функционирование и ограничения жизнедеятельности</b>		<b>Часть 2: Контекстовые факторы</b>	
Составляющие	Функции и структуры организма	Активность и участие	Факторы окружающей среды	Личностные факторы
Домены	Функции организма Структуры организма	Сферы жизнедеятельности (задачи, действия)	Внешнее влияние на функционирование и ограничения жизнедеятельно	Внутреннее влияние на функционирование и ограничения жизнедеятельно

			сти	сти
Параметры	Изменение функций организма (физиологическое) Изменение структуры организма (анатомическое)	Потенциальная способность Выполнение задачи в стандартных условиях Реализация Выполнение задачи в реальной жизненной ситуации	Облегчающее или затрудняющее влияние физической, социальной среды, мира отношений и установок	Влияние свойств личности
Позитивный аспект	Функциональная и структурная целостность	Активность Участие	Облегчающие факторы	Не применимо
	Функционирование			
Негативный аспект	Нарушение	Ограничение активности Ограничение возможности участия	Препятствующие факторы / барьеры	Не применимо
	Ограничение жизнедеятельности			

### Пример использования МКФ в клинической практике при терапии ЦД

Пациентка Ф - возраст 63 года

Диагноз: ЦД, латероколлиз

Основные проблемы:

- Боль
- Симптомы дистонии

Параметр в соответствии с формулировкой в МКФ и с кодом	Приоритетность цели	Шкалы
Боль (b280)	Первичная	Визуальная аналоговая шкала (ВАШ, Приложение Г2): Боль
Непроизвольные движения	Вторичная	Шкала TWSTRS
Диапазон движений		
Косметический вид		

<b>Основная проблема: Боль в шее, ассоциированная с дистонией</b>		<b>МКФ: b280</b>
<b>Боль</b>	Суб-категории:	
+ Первичная цель	+ Боль	
Вторичная цель	Ригидность Нарушение сна	
<p><i>Этапы применения МКФ</i>  <i>Основные приоритетные цели для данного пациента, согласно классификации МКФ: уменьшение боли (b280) – первичная цель, уменьшение симптомов ЦД – вторичная цель. Необходимо помнить о применении принципа SMART при постановке целей лечения;</i></p>		

Для оценки достижения данных целей, были выбраны универсальная шкала для оценки уровня боли в динамике – Визуальная аналоговая 10 балльная шкала боли (ВАШ) и Вербальная шкала ухода для оценки пассивной функции;

Для соблюдения принципа SMART устанавливается определенный прогнозируемый уровень значений по каждой выбранной цели (в данном случае 5 - 4 балла из 10 по ВАШ), а также время достижения этого показателя;

Стандартизированные параметры оценки	Базовый уровень	Цель	Достижение
ВАШ по оценке боли в ночное время	7/10	5-4/10	3/10
<b>SMART подход к целям:</b>		<b>Не достигнуто</b>	<b>Достигнуто</b>
Для уменьшения выраженности боли в плече ночью от 7/10 до 5-4/10 по ВАШ на 6 неделе после инъекции		Частично То же Хуже	Как и ожидалось + Немного больше Намного больше

● По прошествии указанного промежутка времени проводят оценку указанного параметра. В данном случае, у пациента наблюдается положительная динамика по уменьшению боли, благодаря грамотному выбору методики терапии (инъекции ботулинического токсина типа А\*\*);

● По степени успешности достижения цели можно оценить выбранную методику терапии и составить дальнейший план лечения.

МКФ - базовый инструмент для оценки качества оказания медицинской помощи, позволяет оценить качество и эффективность выбранной стратегии терапии [26].

## Критерии оценки качества медицинской помощи

№ п/п	Критерий качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена клиническая и дифференциальная диагностика формы дистонии	да/нет
2.	Выполнена терапия дистонии ботулиническим токсином типа А**, ботулиническим токсином типа А–гемагглютинин комплекс** (при необходимости при сложных формах дистонии - под контролем электромиографии или ультразвукового исследования) и/или хирургическое вмешательство (в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний)	да/нет



## Список литературы

1. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, Delong MR, Fahn S, Fung VS, Hallett M, Jankovic J, Jinnah HA, Klein C, Lang AE, Mink JW, Teller JK. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord*. 2013;15;28(7):863–73. doi: 10.1002/mds.2547
2. Albanese A, Asmus F, Bhatia KP, Elia AE, Elibol B, Filippini G, Gasser T, Krauss JK, Nardocci N, Newton A, Valls-Solé J. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias. *Eur J Neurol*. 2011 Jan;18(1):5-18. doi: 10.1111/j.1468-1331.2010.03042.x.
3. Орлова О.Р. Фокальные дистонии: клиника, патогенез, лечение с использованием токсина ботулизма. Автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук. Москва, 2000.
4. Albanese A, Lalli S. Is this dystonia? *Mov Disord*. 2009;24:1725–31.
5. Sitburana O, Wu LJ, Sheffield JK, Davidson A, Jankovic J. Motor overflow and mirror dystonia. *Parkinsonism Relat Disord*. 2009;15:758–61.
6. Stamelou M, Edwards MJ, Hallett M, Bhatia KP. The non-motor syndrome of primary dystonia: clinical and pathophysiological implications. *Brain*. 2012;135:1668–81.
7. Albanese A. The clinical expression of primary dystonia. *J Neurol*. 2003;250:1145–51.
8. Lalli S, Albanese A. The diagnostic challenge of primary dystonia: evidence from misdiagnosis. *Mov Disord*. 2010;25:1619–26.
9. Cohen LG, Hallett M. Hand cramps: clinical features and electromyographic patterns in a focal dystonia. *Neurology*. 1988;38:1005–12.
10. Cynthia L. Comella, MD,\* Sue Leurgans, PhD, Joanne Wu, ScM, Glenn T. Stebbins, PhD, Teresa Chmura, BA and The Dystonia Study Group† Rating Scales for Dystonia: A Multicenter Assessment *Movement Disorders Vol. 18, No. 3, 2003, pp. 303–312*
11. Paudel R, Kiely A, Li A, Lashley T, Bandopadhyay R, Hardy J, Jinnah HA, Bhatia K, Houlden H, Holton JL. Neuropathological features of genetically confirmed DYT1 dystonia: investigating disease-specific inclusions. *Acta Neuropathol Commun*. 2014;2:159.
12. Ozelius LJ, Bressman SB. Genetic and clinical features of primary torsion dystonia. *Neurobiol Dis*. 2011;42:127–35.
13. Nery FC, Zeng J, Niland BP, Hewett J, Farley J, Irimia D, Li Y, Wiche G, Sonnenberg A, Breakefield XO. TorsinA binds the KASH domain of nesprins and participates in linkage between nuclear envelope and cytoskeleton. *J Cell Sci*. 2008;121:3476–86.
14. Laurie Ozelius, PhD and Naomi Lubarr, MD. DYT1 Early-Onset Isolated Dystonia *GeneReviews® [Internet]*. Last Update: November 17, 2016.

15. Merello M., Carpintiero S., Cammarota A., Meli F., Leiguarda R. Bilateral mirror writing movements (mirror dystonia) in a patient with writer's cramp: functional correlates. *Mov Disord* 2006; 21: 5: 683-689.
16. Орлова О.Р., Яхно Н.Н. Применение ботокса (токсина ботулизма типа А) в клинической практике.- Москва, 2001:208 с.
17. Djarmati A., Schneider S.A., Lohmann K. et al. Mutations in THAP1 (DYT6) and generalised dystonia with prominent spasmodic dysphonia: a genetic screening study. *Lancet Neurol* 2009; 8: 447-452.
18. Bressman S.B., Raymond D., Fuchs T., Heiman G.A., Ozelius L.J., Saunders-Pullman R. Mutations in THAP1 (DYT6) in early-onset dystonia: a genetic screening study. *Lancet Neurol* 2009; 8: 441-446.
19. Valente E.M., Edwards M.J., Mir P. et al. The epsilonsarcoglycan gene in myoclonic syndromes. *Neurology* 2005; 64: 737-739.
20. Robinson R., McCarthy G.T., Bandmann O., Dobbie M., Surtees R., Wood N.W. GTP cyclohydrolase deficiency; intrafamilial variation in clinical phenotype, including levodopa responsiveness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 86-89.
21. Bressman S.B., Sabatti C., Raymond D. et al. The DYT1 phenotype and guidelines for diagnostic testing. *Neurology* 2000; 54: 1746-1752.
22. Klein C., Friedman J., Bressman S. et al. Genetic testing for early-onset torsion dystonia (DYT1): introduction of a simple screening method, experiences from testing of a large patient cohort, and ethical aspects. *Genet Test* 1999; 3: 323-328.
23. Fiorio M., Gambarin M., Valente E.M. et al. Defective temporal processing of sensory stimuli in DYT1 mutation carriers: a new endophenotype of dystonia? *Brain* 2007;130:134-142.
24. Rutledge J.N., Hilal S.K., Silver A.J., Defendini R., Fahn S. Magnetic resonance imaging of dystonic states. *Adv Neurol* 1988; 50: 265-275.
25. Meunier S., Lehericy S., Garnero L., Vidailhet M. Dystonia: lessons from brain mapping. *Neuroscientist* 2003; 9:76-81.
26. Segawa M, Nomura Y. Genetics and pathophysiology of primary dystonia with special emphasis on DYT1 and DYT5. *Semin Neurol.* 2014 Jul;34(3):306-11. doi: 10.1055/s-0034-1386768.
27. Nijmeijer SW EMG coherence and spectral analysis in cervical dystonia: discriminative tools to identify dystonic muscles? *J Neurol Sci.* 2014;8:13-26.
28. Simpson M, Blitzer A, Brashear A, et al. for the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Assessment: botulinum neurotoxin for the treatment of movement disorders (an evidence-based review): report of the

Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008; 70:1699–1706.

29. Тимербаева С.Л. Фокальные и сегментарные формы первичной дистонии: клинические, патофизиологические и молекулярно-генетические аспекты. Автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук. Москва, 2012.

30. Орлова О.Р., Тимербаева С.Л., Хатькова С.Е. и др. Медицинская технология: применение препарата Диспорт (Ботулинический токсин типа А) для лечения фокальных дистоний. М.: 2012. 62 с.

31. Dressler D., Mander G., Fink K. Measuring the potency labelling of onabotulinumtoxinA (Botox(®)) and incobotulinumtoxinA (Xeomin (®)) in an LD50 assay. *J Neural Transm.* 2012 Jan;119(1):13-5.

32. Wohlfarth K., Sycha T., Ranoux D., Naver H., Caird D. Dose equivalence of two commercial preparations of botulinum neurotoxin type A: time for a reassessment? *Curr Med Res Opin.* 2009 Jul;25(7):1573-84.

33. Rappl Thomas. End results of a double blind randomised study comparing onset, persistency and efficacy between xeomin/bocouture, disport/azzalure and botox/vistabel. IMCAS Annual Meeting, Paris 2012.

34. Орлова О.Р., Артемьев Д.В. Лечение токсином ботулизма фокальных дистоний и лицевых гиперкинезов. *Неврологический журнал.* 1998;Т.3.№3:28-32

35. Орлова О.Р., Тимербаева С.Л., Хатькова С.Е., Дутикова Е.М. Ботулинический токсин типа А Диспорт как основа лечения расстройств движений. Руководство для врачей по материалам I Национального конгресса «Болезнь Паркинсона и расстройства движений». 2008:217-222.

36. Тимербаева С.Л. Клиническая жизнь ботулинических токсинов // *Атмосфера. Нервные болезни.* 2004; № 2:34–38.

37. Simpson D. et al. Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* Published online April 18, 2016.

38. Азбука ботулинотерапии: научно-практическое издание/ [Кол. авт.]; под ред. С.Л. Тимербаевой.- М.: Практическая медицина, 2014:416

39. International Classification of Functioning, Disability and Health, World Health Organization, May 22, 2001, (<http://www.who.int/classification/icf>)

40. Jankovic J, Kenney C, Grafe S, Goertelmeyer R, Comes G. Relationship between various clinical outcome assessments in patients with blepharospasm. *Mov Disord.* 2009 Feb 15;24(3):407-13.

41. Consky E.S, Basinski A., Belle L. et al. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability. *Neurology*. 1994; N 40:445.
42. Tsui JK, Eisen A, Stoessl AJ, Calne S, Calne DB. Double-blind study of botulinum toxin in spasmodic torticollis// *Lancet*. 1986; 2(8501):245–247/
43. Evidente V.G., Fernandez H.H., LeDoux M.S. et al. A randomized, double-blind study of repeated incobotulinumtoxinA (Xeomin(®)) in cervical dystonia. *J Neural Transm*. 2013; 120 (12): 1699—1707.
44. Charles D, Brasher A, Hauser RA, Li HI, Boo LM, Brin MF. Efficacy, Tolerability, and immunogenicity of onabotulinumtoxinA, in a randomized double-blind, placebo-controlled trial for cervical dystonia. *Clin. Neuropharmacol* 2012;35:208-214.
45. Comella CL, Jankovic J, Shannon KM, et al. Comparison of botulinum toxin serotypes A and B for the treatment of cervical dystonia. *Neurology* 2005;65:1423–1429.
46. Cochrane Database Syst Rev. 2020 Nov 12;11:CD003633. doi: 10.1002/14651858.CD003633.pub4.
47. Yun Ji.Y., Kim J.W., Kim H.T. et al. Dysport and Botox at a ratio of 2.5:1 units in cervical dystonia: a double-blind, randomized study // *Mov. Disord*. 2015; Vol. 30 (2): 206–213.
48. Rystedt A., Zetterberg L., Burman J. et al. A Comparison of Botox 100 U/mL and Dysport 100 U/mL Using Dose Conversion Ratio 1: 3 and 1: 1.7 in the Treatment of Cervical Dystonia: A Double-Blind, Randomized, Crossover Trial // *Clin. Neuropharmacol*. 2015; Vol. 98 (5):170–176.
49. Truong D., Brodsky M., Lew M. et al. The efficacy of Dysport® (botulinum toxin Type A) for the treatment of cervical dystonia: a multicentre, randomized, double-blind, placebo-controlled phase III study. *Parkinsonism and related disorders*. 2010; Vol. 16: 316–323.
50. Brin MF, Comella CL, Jankovic J, et al. Long-term treatment with botulinum toxin type A in cervical dystonia has low immunogenicity by mouse protection assay. *Mov Disord* 2008;23:1353–60.
51. Jankovic J, Adler CH, Charles D, Comella C, Stacy M, Schwartz M, Manack Adams A, Brin MF. Primary results from the cervical dystonia patient registry for observation of onabotulinumtoxinA efficacy (CD PROBE). *J Neurol Sci*. 2015 Feb 15; 349 (1-2):84-93.
52. Comella C.L., Jankovic J., Truong D.D. et al. Efficacy and safety of incobotulinumtoxinA (NT 201, XEOMIN, botulinum neurotoxin type A, without accessory proteins) in patients with cervical dystonia. *J Neurol Sci*. 2011; 308: 103-109.

53. Marchetti A., Magar R., Findley L. et al. Retrospective evaluation of the dose of Dysport and BOTOX in the management of cervical dystonia and blepharospasm: The REAL DOSE study. *Mov Disord* 2005;20:937-944.

54. Ranoux D., Gury C., Fondarai J. et al. Respective potencies of Botox and Dysport: a double blind, randomised, crossover study in cervical dystonia. *JNNP*. 2002; 72 (4): 459-62.

55. Jankovic J, Comella C, Hanschmann A, Grafe S. Efficacy and safety of incobotulinumtoxinA (NT 201, Xeomin) in the treatment of blepharospasm: a randomized trial. *Mov Disord* 2011;26:1521–1528.

56. Jankovic J, Orman J. Botulinum A toxin for cranial-cervical dystonia: a double-blind, placebo-controlled study. *Neurology* 1987;37:616–623.

57. Truong D, Comella C, Fernandez HH, Ondo WG; Dysport Essential Blepharospasm Study Group. Efficacy and safety of purified botulinum toxin type A (Dysport) for the treatment of benign essential blepharospasm: a randomized, placebo-controlled, phase II trial. *Parkinsonism Relat Disord* 2008;14:407–414.

58. Lindeboom R, De Haan R, Aramideh M, Speelman JD. The blepharospasm disability scale: an instrument for the assessment of functional health in blepharospasm. *Mov Disord* 1995;10:444–449.

59. Wabbels B, Reichel G, Fulford-Smith A, Wright N, Roggenkamper P. Double-blind, randomised, parallel group pilot study comparing two botulinum toxin type A products for the treatment of blepharospasm. *J Neural Transm* 2011;118:233–239.

60. Saad J, Gourdeau A. A direct comparison of onabotulinumtoxinA (Botox) and incobotulinumtoxinA (Xeomin) in the treatment of benign essential blepharospasm: a split-face technique. *J Neuroophthalmol*. 2014;34:233–236.

61. Bentivoglio AR, Fasano A, Ialongo T, Soleti F, Lo Fermo S, Albanese A. Fifteen-year experience in treating blepharospasm with Botox or Dysport: same toxin, two drugs. *Neurotox Res* 2009;15:224–231.

62. Cillino S, Raimondi G, Guepratte N, et al. Long-term efficacy of botulinum toxin A for treatment of blepharospasm, hemifacial spasm, and spastic entropion: a multicentre study using two drug-dose escalation indexes. *Eye* 2010;24:600–607.

63. Truong D, Gollomp S, Jankovic J. Xeomin US Blepharospasm Study Group. Sustained efficacy and safety of repeated incobotulinumtoxinA (Xeomin) injections in blepharospasm. *J Neural Transm* 2013;120:1345–1353.

64. Kollewe K, Mohammadi B, Köhler S, et al. Blepharospasm: long-term treatment with either Botox, Xeomin or Dysport. *J Neural Transm* 2015;122:427–431.

65. Simpson M, Blitzer A, Brashear A, et al. ; for the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Assessment: botulinum neurotoxin for the treatment of movement disorders (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008;70:1699–1706.
66. Lispi L, Leonardi L, Petrucci A. *Neurol Sci*. Longitudinal neurophysiological assessment of intramuscular type-A botulin toxin in healthy humans. 2018 Feb;39(2):329-332. doi: 10.1007/s10072-017-3191-3.
67. Burke R.E., Fahn S., Marsden C.D. Torsion dystonia: a double-blind, prospective trial of high-dosage trihexyphenidyl. *Neurology* 1986; 36: 160-164.
68. Jankovic J Medical treatment of dystonia. *Mov Disord*. 2013 Jun 15;28(7):1001-12. doi: 10.1002/mds.25552.
69. Barrett M.J., Bressman S. Genetics and pharmacological treatment of dystonia. *Int Rev Neurobiol* 2011; 98: 525-549.
70. Verma A., Yadav R. Isolated lingual dystonia: responding to anticholinergic treatment. *J Assoc Physicians India* 2011; 59: 526-527.
71. Sciamanna G., Hollis R., Ball C. et al. Cholinergic dysregulation produced by selective inactivation of the dystonia-associated protein torsinA. *Neurobiol Dis* 2012;44:65-89.
72. Jamora R.D., Diesta C.C., Pasco P.M., Lee L.V. Oral pharmacological treatment of X-linked dystonia parkinsonism: successes and failures. *Int J Neurosci* 2011; 121: 18-21.
73. Ben-Pazi H. Trihexyphenidyl improves motor function in children with dystonic cerebral palsy: a retrospective analysis. *J Child Neurol* 2011; 26: 810-816.
74. Yoshida K., Takahashi H., Sato K., Higuchi H., Shimizu T. Biperiden hydrochlorate ameliorates dystonia of rats produced by microinjection of sigma ligands into the red nucleus. *Pharmacol Biochem Behav* 2000; 67: 497-500.
75. Carella F., Girotti F., Scigliano G., Caraceni T., Joder-Ohlenbusch A.M., Schechter P.J. Double-blind study of oral gamma-vinyl GABA in the treatment of dystonia. *Neurology*, 1986;36(1): 98–100.
76. Snoek J.W., van Weerden T.W., Teelken A.W., van den Burg W., Lakke J.P. Meige syndrome: double-blind crossover study of sodium valproate. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 1987;50(11): 1522–1525.
77. Balash Y., Giladi N. Efficacy of pharmacological treatment of dystonia: evidence-based review including meta-analysis of the effect of botulinum toxin and other cure options. *Eur. J. Neurol.*, 2004;11(6): 361–370.

78. Jankovic J., Beach J. Long-term effects of tetrabenazine in hyperkinetic movement disorders. *Neurology*, 1997;48(2): 358–362.
79. Nutt J.G., Nygaard T.G. Response to levodopa treatment in dopa-responsive dystonia. *Arch. Neurol.*, 2001;58(6): 905–910.
80. Rajput A.H., Gibb W.R., Zhong X.H., Shannak K.S., Kish S., Chang L.G., Hornykiewicz O. Dopa-responsive dystonia: pathological and biochemical observations in a case. *Ann. Neurol.*, 1994;35(4): 396–402.
81. Gherpelli J.L., Nagae L.M., Diament A. DOPA-sensitive progressive dystonia of childhood with diurnal fluctuations of symptoms: a case report. *Arq. Neuropsiquiatr.*, 1995;52(2): 298–301.
82. Hwang W.J., Calne D.B., Tsui J.K., de la Fuente-Fernandez R. The long-term response to levodopa in dopa-responsive dystonia. *Parkinsonism Relat. Disord.*, 2001; 8(1): 1–5.
83. He Y, Brunstrom-Hernandez JE, Thio LL, et al. Population pharmacokinetics of oral baclofen in pediatric patients with cerebral palsy. *J Pediatr* 2014; 164: 1181–8.
84. Ailsa Snaith, Derick Wade Dystonia. *BMJ Clin Evid.* 2014; 2014: 1211.
85. Yianni J., Bain P., Giladi N., Auca M., Gregory R., Joint C., Nandi D., Stein J., Scott R., Aziz T. Globus pallidus internus deep brain stimulation for dystonic conditions: a prospective audit. *Mov. Disord.*, 2003;18(4): 436–442
86. Coubes P., Cif L., El Fertit H., Hemm S., Vayssiere N., Serrat S., Picot M.C., Tuffery S., Claustres M., Echenne B., Frerebeau P. Electrical stimulation of the globus pallidus internus in patients with primary generalized dystonia: long-term results. *J. Neurosurg.* 2004;101(2):189-194
87. Krause M., Fogel W., Kloss M., Rasche D., Volkmann J., Tronnier V. Pallidal stimulation for dystonia. *Neurosurgery*, 2004;55(6):1361–1370.
88. Vidailhet M., Vercueil L., Houeto J.L., Krystkowiak P., Benabid A.L., Cornu P., Lagrange C., Tezenas du Montcel S., Dormont D., Grand S., Blond S., Detante O., Pillon B., Ardouin C., Agid Y., Destee A., Pollak P.; French Stimulation du Pallidum Interne dans la Dystonie (SPIDY) Study Group. Bilateral deep-brain stimulation of the globus pallidus in primary generalized dystonia. *N. Engl. J. Med.*, 2005;352(1): 459–467
89. Eltahawy H.A., Saint-Cyr J., Poon Y.Y., Moro E., Lang A.E., Lozano A.M. Pallidal deep brain stimulation in cervical dystonia: clinical outcome in four cases. *Can. J. Neurol. Sci.*, 2004;31(3): 328–332.
90. Parkin S., Aziz T., Gregory R., Bain P. Bilateral internal globus pallidus stimulation for the treatment of spasmodic torticollis. *Mov. Disord.*, 2001;16(3): 489–493.

91. Sindou M, Mercier P. Microvascular decompression for hemifacial spasm : Surgical techniques and intraoperative monitoring. *Neurochirurgie*. 2018 May;64(2):133-143. doi: 10.1016/j.neuchi.2018.04.003.
92. Magnan J. Endoscope-assisted decompression of facial nerve for treatment of hemifacial spasm. *Neurochirurgie*. 2018 May;64(2):106-116. doi: 10.1016/j.neuchi.2018.01.001.
93. Sindou M, Mercier P Microvascular decompression for hemifacial spasm: Outcome on spasm and complications. A review. *Neurosurg Rev*. 2018 Apr;41(2):593-597. doi: 10.1007/s10143-017-0898-9.
94. Liu M, Xia L, Zhong J, Li B, Dou N, Li S A comparative study of intraoperative findings and postoperative outcomes between atypical and typical hemifacial spasms. *J Mov Disord*. 2018 May;11(2):82-86. doi: 10.14802/jmd.18007.
95. Albright A.L., Barry M.J., Shafton D.H., Ferson S.S. Intrathecal baclofen for generalized dystonia. *Dev. Med. Child. Neurol.*, 2001;43(10): 652–657.
96. Okada Y, Shibamoto C, Osumi Y, Asano C, Takeuchi R, Nabeshima S, Morioka S, Shomoto K. Transcranial Direct Current Stimulation Combined with Action Observation and Electromyographic Biofeedback Training in a Patient with Writer's Cramp. *PM R*. 2018 May 18. pii: S1934-1482(18)30245-4. doi: 10.1016/j.pmrj.2018.05.011.
97. Jacob AE, Kaelin DL, Roach AR, Ziegler CH, LaFaver K Motor Retraining (MoRe) for Functional Movement Disorders: Outcomes From a 1-Week Multidisciplinary Rehabilitation Program. *J Neurol*. 2014 Oct;261(10):1857-65. doi: 10.1007/s00415-013-7220-8.
98. De Pauw J, Van der Velden K, Meirte J, Van Daele U, Truijen S, Cras P, Mercelis R, De Hertogh W. The effectiveness of physiotherapy for cervical dystonia: a systematic literature review. *J Neurol*. 2014 Oct;261(10):1857-65. doi: 10.1007/s00415-013-7220-8.
99. De Pauw J, Mercelis R, Hallemans A, Michiels S, Truijen S, Cras P, De Hertogh W. Cervical sensorimotor control in idiopathic cervical dystonia: A cross-sectional study. *Brain Behav*. 2017 Aug 11;7(9):e00735. doi: 10.1002/brb3.735
100. Truong D, Duane DD, Jankovic J, et al. Efficacy and safety of botulinum type A toxin (Dysport) in cervical dystonia: results of the first US randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*. 2005;20(7):783-791.
101. Truong D, Brodsky M, Lew M, et al. Long-term efficacy and safety of botulinum toxin type A (Dysport) in cervical dystonia. *Parkinsonism & related disorders*. 2010;16(5):316-323
102. Cecilia N. Prudente, Lena Zetterberg, Annika Bring, Lynley Bradnam, Teresa J. Kimberley Systematic Review of Rehabilitation in Focal Dystonias: Classification and



Recommendations // Movement disorders clinical practice.- 2018; 5(3): 237–245. doi: 10.1002/mdc3.12574

103. Cisneros E, Stebbins GT, Chen Q, Vu JP, Benadof CN, Zhang Z, Barbano RL, Fox SH, Goetz CG, Jankovic J, Jinnah HA, Perlmutter JS, Adler CH, Factor SA, Reich SG, Rodriguez R, Severt LL, Stover NP, Berman BD, Comella CL, Peterson DA. It's tricky: Rating alleviating maneuvers in cervical dystonia. *J Neurol Sci.* 2020 Dec 15;419:117205. doi: 10.1016/j.jns.2020.117205. Epub 2020 Nov 1. PMID: 33160248; PMCID: PMC7728456.

104. van de Zande NA, Massey TH, McLauchlan D, Price Roberts A, Coutt R, Wardle M, Payne GC, Clenaghan C, Tijssen MAJ, Rosser AE, Peall KJ. Clinical characteristics of dystonia in adult patients with Huntington's disease. *Eur J Neurol.* 2017 Sep;24(9):1140-1147. doi: 10.1111/ene.13349. Epub 2017 June 29. PMID: 28661018.

105. Бобылова М.Ю., Михайлова С.В., Гринио Л.П. Дофа-зависимая дистония (болезнь Сегавы). *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2009;109(8):73–6.

106. Nygaard TG, Marsden CD, Duvoisin RC. Dopa-responsive dystonia. *Adv Neurol.* 1988;50:377-84. PMID: 3041760.

107. Shaikh AG, Beylergil SB, Scorr L, Kilic-Berkmen G, Freeman A, Klein C, Junker J, Loens S, Brüggemann N, Münchau A, Bäumer T, Vidailhet M, Roze E, Bonnet C, Jankovic J, Jimenez-Shahed J, Patel N, Marsh L, Comella C, Barbano RL, Berman BD, Malaty I, Wagle Shukla A, Reich SG, Ledoux MS, Berardelli A, Ferrazzano G, Stover N, Ondo W, Pirio Richardson S, Saunders-Pullman R, Mari Z, Agarwal P, Adler C, Chouinard S, Fox SH, Brashear A, Truong D, Suchowersky O, Frank S, Factor S, Perlmutter J, Jinnah HA. Dystonia and Tremor: A Cross-Sectional Study of the Dystonia Coalition Cohort. *Neurology.* 2021 Jan 26;96(4):e563-e574. doi: 10.1212/WNL.0000000000011049. Epub 2020 Oct 12. PMID: 33046615; PMCID: PMC7905789.

108. Molloy A, Kimmich O, Williams L, Butler JS, Byrne N, Molloy F, Moore H, Healy DG, Lynch T, Edwards MJ, Walsh C, Reilly RB, O'Riordan S, Hutchinson M. Assessing the role of environmental factors in cervical dystonia penetrance disease. *J Neurol neurosurgeon of psychiatry.* 2015 Mar; 86(3):331-5. doi: 10.1136/jnnp-2014-307699. Epub 2014 June 24. PMID: 24963124.

109. Macerello A, Edwards MJ, Huang HC, Lu MK, Chen HJ, Cai CH, Chen JC. Peripheral injuries and dystonia risk: What are the data and potential co-risk factors from the population insurance database? *PLoS one.* 2019 May 10;14 (5):e0216772. doi: 10.1371/journal.pone.0216772. PMID: 31075156; PMCID: PMC6510449.

110. Петрова Л.А., Орлова ИЛИ, Голубев В.Л., Дубанова Е.Периферически механизми патогенеза пої distonii (Периферические механизмы патогенеза шейной дистонии). *Неврол Психиатр Им С. Корсакова.* 1999;99(1):42-5. русский. PMID: 11530459.

111. Troung DD, Rontal M, Rolnik M, Aronson A. E., Mistura K. A double-blind controlled study of botulinum toxin in adductor spasmodic dysphonia. *laryngoscope*. 1991 June; 101(6 Pt 1):630-4. doi: 10.1288/00005537-199106000-00010. PMID: 2041443.
112. Adams SG, Hunt EJ, Irish JC, Charles DA, Lang AE, Durkin LC, Wong DL. Comparison of botulinum toxin injection procedures in adductor spasmodic dysphonia. *J Otolaryngol*. 1995 December; 24(6): 345-51. PMID: 8699600.
113. Costa J, Espiritu Santo C, Borges A, Ferreira JJ, Coelho M, Moore P, Sampaio C. Botulinum toxin type A therapy for hemifacial spasm. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005 January 25;2005(1): CD004899. doi: 10.1002/14651858.CD004899.pub2. Update in: *Cochrane Database Syst Rev*. 2020 November 19;11: CD004899. PMID: 15674968; PMCID: PMC6823221.
114. Lake, Wendell, and Hamid Shah. "Intrathecal baclofen infusion for the treatment of movement disorders." *Neurosurgery Clinics* 30.2 (2019): 203-209.
115. Lizarraga, Karlo J., Duha Al-Shorafat, and Susan Fox. "Update on current and emerging therapies for dystonia." *Neurodegenerative disease management* 9.3 (2019): 135-147.11
116. Consky E.S, Basinski A., Belle L. et al. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability //*Neurology*. – 1994. – N 40. – P. 445.
117. Zaider TI, Heimberg RG, Fresco DM, Schneier FR, Liebowitz MR. Evaluation of the clinical global impression scale among individuals with social anxiety disorder. *Psychol Med* 2003; 33(4):611–22.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Орлова Ольга Ратмировна**, председатель рабочей группы, д.м.н., профессор, кафедра нервных болезней ИПО ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет); президент Межрегиональной общественной организации специалистов ботулинотерапии (МООСБТ)

2. **Алферова Вера Вадимовна**, д.м.н., ведущий научный сотрудник кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член президиума Всероссийского общества неврологов.

3. **Артемьев Дмитрий Валерьевич**, к.м.н., доцент кафедры неврологии с курсом рефлексологии и мануальной терапии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации

4. **Гехт Алла Борисовна**, д.м.н., профессор, директор ГБУЗ «Научно-практический психоневрологический центр имени З.П. Соловьева» Департамента здравоохранения города Москвы, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член президиума Национальной ассоциации по борьбе с инсультом, ученый секретарь Всероссийского общества неврологов.

5. **Дмитриев Александр Борисович**, к.м.н., заведующий отделением функциональной нейрохирургии, «Федеральный центр нейрохирургии» МЗ РФ (г. Новосибирск)

6. **Залялова Зулейха Абдуллаязновна**, д.м.н., профессор кафедры неврологии и реабилитации ФГБУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, руководитель республиканского клинико-диагностического Центра экстрапирамидной патологии и ботулинотерапии

7. **Захаров Денис Валерьевич**, д.м.н., ведущий научный сотрудник, заведующий отделением реабилитации психоневрологических больных Национального медицинского исследовательского центра психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева

8. **Коновалова Загидат Наримановна**, к.м.н., невролог Центрального Института Ботулинотерапии и Актуальной Неврологии (ЦИБиАН), заслуженный врач РД

9. **Костенко Елена Владимировна**, заместитель председателя рабочей группы, д.м.н., профессор, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики, кафедра общественного здоровья и здравоохранения им. акад. Ю.П. Лисицына ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Главный научный сотрудник отдела медицинской реабилитации, заведующая филиалом №7 ГАУЗ МНПЦ МРВСМ ДЗМ

10. **Котляров Валерий Викторович**, к.м.н., руководитель отдела медицинской методологии НМФ «Нейротех», невролог Пятигорского медицинского центра «Поликлиника»

11. **Красавина Диана Александровна**, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой травматологии, ортопедии, МСЭ, протезирования и реабилитации ФГБУ ДПО СПбИУВЭК Минтруда России

12. **Нездоровина Виктория Геннадьевна**, к.м.н., заведующая нейрохирургическим отделением №2, Российский нейрохирургический институт им. проф. А.Л. Поленова – филиал ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова (г. Санкт-Петербург).

13. **Павлов Николай Александрович**, к.м.н., ведущий научный сотрудник кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, член президиума Всероссийского общества неврологов.

14. **Похабов Дмитрий Владимирович**, д.м.н., профессор кафедры нервных болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» **Министерства здравоохранения Российской Федерации**, директор Центра инновационной неврологии, экстрапирамидных заболеваний и ботулинотерапии ФСНКЦ ФМБА России

15. **Рачин Андрей Петрович** – д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе, зав. отделом нейрореабилитации и клинической психологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

16. **Тимербаева София Леонидовна**, д.м.н., невролог Федерального государственного автономного учреждения «Национальный медико-исследовательский центр «Лечебно-реабилитационный центр» **Министерства здравоохранения Российской Федерации**, вице-президент МООСБТ

17. **Томский Алексей Алексеевич**, к.м.н., старший научный сотрудник, руководитель группы функциональной нейрохирургии ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии имени академика Н.Н.Бурденко» **Министерства здравоохранения Российской Федерации**

18. **Фесюн Анатолий Дмитриевич** – д.м.н., и.о. директора ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии» **Министерства здравоохранения Российской Федерации**

19. **Хасанова Дина Рустемовна**, д.м.н., профессор, главный специалист по ангионеврологии Министерства здравоохранения Республики Татарстан, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии ФПК и ППС ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» **Министерства здравоохранения Российской Федерации**, член правления Национальной ассоциации по борьбе с инсультом.

20. **Хатькова Светлана Евгеньевна**, д.м.н., профессор, заведующий отделением реабилитации с нарушением функций центральной и периферической нервной системы, главный внештатный невролог Федерального государственного автономного учреждения «Национальный медико-исследовательский центр «Лечебно-реабилитационный центр» **Министерства здравоохранения Российской Федерации**

21. **Шихкеримов Рафиз Каирович**, д.м.н., невролог ГБУЗ «Городская поликлиника № 166 Департамента здравоохранения г. Москвы», главный невролог Южного административного округа г. Москвы

### **Конфликт интересов**

Члены рабочей группы заявили об отсутствии финансовой или нематериальной заинтересованности по теме разработанной клинической рекомендации. Член(ы) рабочей группы, сообщившие об обстоятельствах, которые могут повлечь за собой конфликт интересов, был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-неврологи
2. Врачи-нейрохирурги
3. Врачи-офтальмологи
4. Врачи по медицинской реабилитации
5. Врачи-терапевты
6. Врачи общей практики (семейные врачи)
7. Врачи-оториноларингологи
8. Врачи-педиатры
9. Врачи-травматологи-ортопеды
10. Врачи-стоматологи
11. Смежные специалисты

**Таблица П1.** Шкала определения уровня достоверности доказательств (УДД) для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств

УДД	Иерархия дизайнов клинических исследований по убыванию уровня достоверности доказательств от 1 до 5
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные клинические исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица П2.** Шкала уровня убедительности рекомендаций (УРР)

УРР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)

<b>В</b>	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют Высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или Их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
<b>С</b>	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

Лечение дистонии - комплекс мероприятий медицинского и психологического характера, направленных на полную или частичную ремиссию симптомов дистонии, который должен включать раннюю и своевременную диагностику заболевания, коррекцию возможных функциональных нарушений, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение работоспособности пациента и его социальную адаптацию в общество.

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

1. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 15 ноября 2012 г. N 926н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях нервной системы»;

2. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 декабря 2012 г. N 1047н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям по профилю "неврология»;

3. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 31 июля 2020 г. N 788н «Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых».

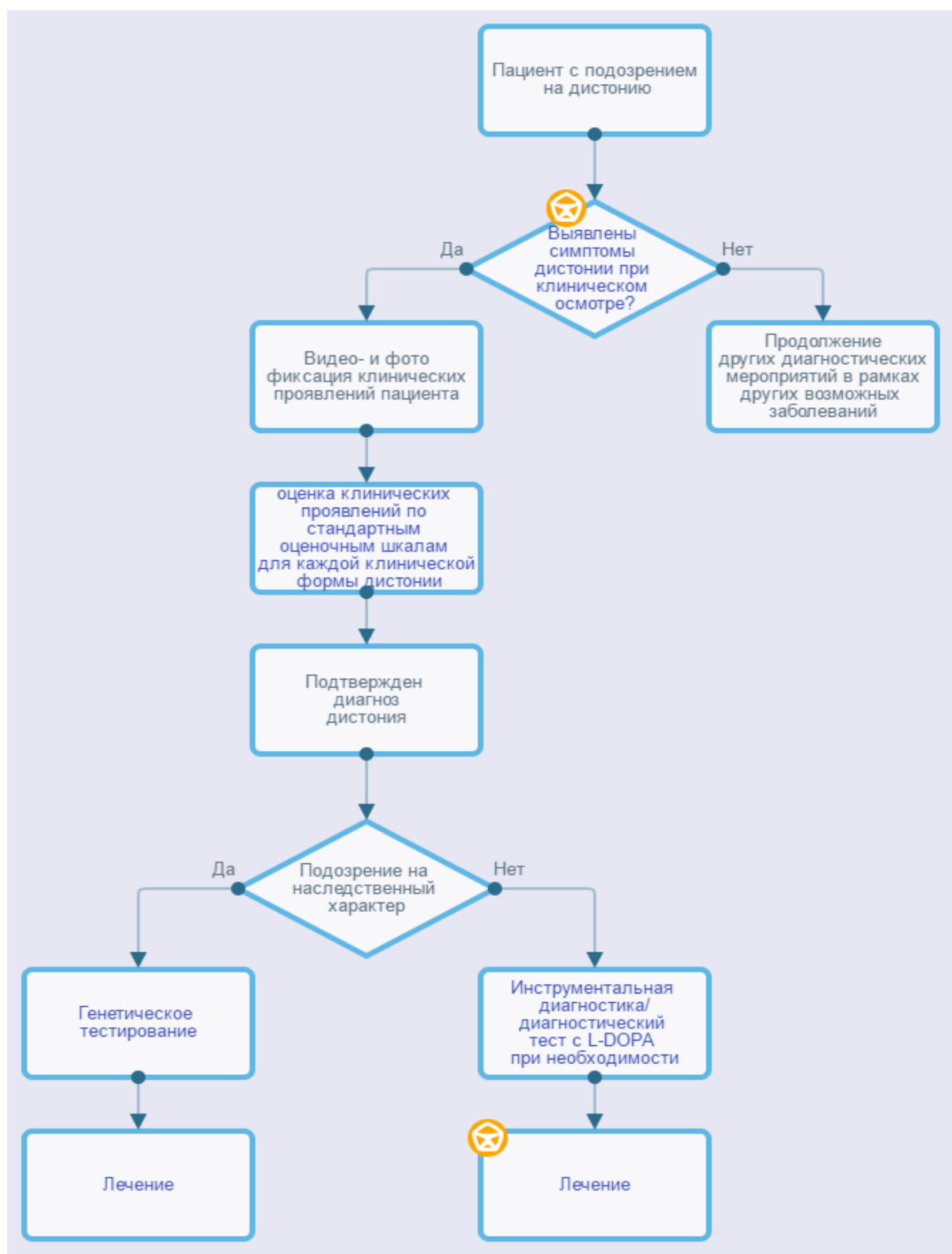
4. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 23 октября 2019 г. N 878н «Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации детей»

Актуальные инструкции к лекарственным препаратам, упоминаемым в данных клинических рекомендациях, можно найти на сайте <http://grls.rosminzdrav.ru>.



## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Алгоритмы действий врача по ведению пациента с Дистонией



## **Приложение В. Информация для пациента**

Дистония является неврологическим заболеванием с вероятной генетической предрасположенностью и низкой пенетрантностью. Насильственные движения, патологические позы, мышечные спазмы и болевой синдром – основные проявления дистонии – поддаются терапии ботулиническим токсином типа А\*\*. Цель терапии – достижение стойкой ремиссии и возврат (сохранение) социальной активности. Ботулинический токсин типа А\*\* - обратимый блокатор синаптической передачи в холинергических и других синапсах, локальное внутримышечное введение которого приводит к длительному расслаблению инъецированных мышц и уменьшению болевого синдрома. После внутрикожного введения ботулиническим токсином типа А\*\* отмечается уменьшение потовыделения в зоне инъекции. Безопасность и эффективность ботулинотерапии подтверждены результатами международных доказательных исследований. Срок эффективного действия проведенной инъекции может составить 2 - 4 месяца (в некоторых случаях – до 6 мес), после чего возможно/необходимо проведение повторных курсов лечения (2 - 6 процедур ботулинотерапии в год). Положительный эффект отмечается на 7 - 14 день (до 21 дня) после инъекции. В срок от 1 до 30 дней после проведенных инъекций возможны временные не опасные нежелательные явления (их проявления зависят от зоны инъекции): боль в месте инъекции, головная боль, общая слабость, слабость инъецированных мышц, затруднение глотания, слабость верхнего века, микрогематомы, сухость глаза, нечеткость зрения, аллергические реакции (отеки, сыпь, гриппоподобные симптомы), другие симптомы, указанные в инструкции к препарату ботулинического токсина типа А\*\*. По данным международных исследований в незначительной части случаев наблюдается низкая чувствительность (нечувствительность) к препаратам ботулинического токсина типа А\*\*, снижение эффективности после многократных инъекций. Медицинскими противопоказаниями (ограничениями) к ботулинотерапии являются: известная гиперчувствительность к любому из компонентов препарата; синдромы патологической мышечной утомляемости (миастения, миастенические и миастеноподобные синдромы); лечение антибиотиками-аминогликозидами за 1 нед до и 2 нед после инъекции; нарушение свертываемости крови; беременность, кормление грудью; острое заболевание и стадия обострения хронических заболеваний; локальный воспалительный процесс в месте инъекции.

Дополнительные рекомендации после проведения процедуры и меры по улучшению результатов ботулинотерапии: совершать активные движения инъецированными мышцами в течение первых часов после инъекции, не рекомендуется ложиться в течение 3 - 4 часов после процедуры; не согревать область инъекции и ограничить прием алкоголя в течение 7

дней после инъекции, не охлаждать область инъекции. В случае развития нежелательных явлений следует сообщить об этом врачу, проводившему инъекцию, или врачу, проводящему диспансерное наблюдение. При возобновлении симптомов дистонии и/или появлении новых симптомов следует обратиться к лечащему врачу для решения вопроса об очередной инъекции ботулинического токсина типа А\*\*. Следует выполнять все рекомендации лечащего врача по реабилитации и профилактике дистонии и дополнительные рекомендации [1, 3, 25].

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

**Приложение Г1. Шкала спастической кривошеи Западного Торонто**

**Название на русском языке:** шкала спастической кривошеи Западного Торонто

**Оригинальное название:** Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)

**Источник:** . Consky E.S, Basinski A., Belle L. et al. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability //Neurology. – 1994. – N 40. – P. 445.

Не валидизирована в РФ.

**Тип:** шкала оценки.

**Назначение:** оценка тяжести симптомов спастической кривошеи

**Содержание (шаблон)**

<b>I-A Максимальная подвижность</b>	
1. Ротация (поворот вправо или влево)	0=отсутствует 1=легкая ротация (<1/4 амплитуды)(1-22 ⊕) 2=незначительная ротация (1/4-1/2 амплитуды) (23-45 ⊕) 3=умеренная ротация (1/2-3/4 амплитуды)(46-67 ⊕) 4=сильная ротация (>3/4 амплитуды)(68-90 ⊕)
2. Латероколлис (наклон вправо или влево, не сопровождающийся подъемом плеча)	0=отсутствует 1=слабовыраженный (1-15 ⊕) 2=умеренный (16-30 ⊕) 3=сильно выраженный (>35 ⊕)
3. Антероколлис/ ретроколлис («а» или «б») а) Антероколлис б) Ретроколлис	0=отсутствует 1=незначительный наклон подбородка вниз (приблизительно 1/2 амплитуды) 2=умеренный наклон подбородка (подбородок приближается к груди) 3=выраженный наклон подбородка (полная амплитуда движения) 0=отсутствует 1=незначительное отклонение головы и шеи назад, подбородок приподнят 2=умеренное отклонение головы назад (приблизительно 1/2 амплитуды) 3=выраженное отклонение головы назад (полная амплитуда движения)
4. Сдвиг в сторону (вправо или влево)	0=отсутствует 1=присутствует
5. Сдвиг назад или вперед	0=отсутствует 1=присутствует

<b>I-Б Фактор продолжительности</b> (балл, соответствующий выбранному варианту ответа, следует x 2)
0=отсутствует 1=отклонение наблюдается время от времени (<25% времени), преимущественно субмаксимальное 2=отклонение наблюдается время от времени (<25% времени), преимущественно максимальное или отклонение наблюдается периодически (25-50% времени), преимущественно субмаксимальное 3=отклонение наблюдается периодически (25-50% времени), преимущественно максимальное или часто возникающее отклонение (50-75% времени), преимущественно субмаксимальное 4=часто возникающее отклонение (50-75% времени), преимущественно максимальное или постоянное отклонение (>75% времени), преимущественно субмаксимальное 5=постоянное отклонение (>75% времени), преимущественно максимальное
<b>I-В Влияние корригирующих жестов и приемов</b>
0=полная коррекция при использовании корригирующих жестов или приемов 1=частичная коррекция при использовании корригирующих жестов или приемов 2=незначительная коррекция при использовании корригирующих жестов или приемов или отсутствие эффекта от их использования
<b>I-Г Подъем плеча/смещение плеча вперед</b>
0=отсутствует 1=незначительный (<1/3 возможной амплитуды), наблюдается периодически или постоянно 2=умеренный (1/3-2/3 возможной амплитуды), наблюдается постоянно (>75% времени) или выраженный (>2/3 возможной амплитуды), наблюдается периодически 3=выраженный, наблюдается постоянно
<b>I-Д Амплитуда движения</b> (без помощи корригирующих жестов или специальных приемов)
0=способность выполнить полный поворот головы в противоположную сторону 1=способность выполнить поворот головы в противоположную сторону далее средней линии, не достигая крайней точки 2=способность выполнить поворот головы в противоположную сторону чуть далее средней линии 3=способность выполнить поворот головы в противоположную сторону не далее срединной линии 4=пациент практически не способен повернуть голову в противоположную сторону
<b>I-Ж Время</b> Время, в течение которого пациент в состоянии удержать голову в нормальном положении ( $\oplus 10 \ominus$ ) без помощи корригирующих жестов и специальных приемов
0=>60 секунд; 1=46-60 секунд; 2=31-45 секунд; 3=16-30 секунд; 4=<15 секунд
<b>Общая степень выраженности спастической кривошеи = сумма баллов по показателям А-Ж. Максимальный балл = 35.</b>

**Ключ (интерпретация):** Шкала включает 3 раздела, позволяющие оценить отдельные аспекты цервикальной дистонии: тяжесть (0-35 баллов), инвалидизацию (0 - 30 баллов), боль (0 - 20 баллов). Оценка производится по каждому разделу шкалы TWSTRS независимо друг от друга, а затем баллы суммируются, так что максимальная оценка в итоге может иметь разброс от 0 до 85 баллов, отражая сумму оценок по 3 разделам [28, 116]

**Пояснения.** Применение шкалы требует специального обучения. Оценка баллов по шкале до и после ботулинотерапии позволяет оценить эффективность проведенного лечения

## **Приложение Г2. Визуально аналоговая шкала оценки боли**

**Название на русском языке:** Визуально-аналоговая шкала боли (ВАШ)

**Оригинальное название:** Visual Analog Scale for Pain (VAS Pain)

**Источник:** J Clin Nurs. 2005 Aug;14(7):798-804. doi: 10.1111/j.1365-

2702.2005.01121.x. Pain: a review of three commonly used pain rating scales Amelia Williamson 1, Barbara Hoggart

Affiliations expand DOI: 10.1111/j.1365-2702.2005.01121.x

**Официальный сайт разработчиков:** Визуальная аналоговая шкала (как графическая оценочная шкала ) была впервые опубликована в 1921 году компанией Hayes&Patterson как новый метод оценки рабочих их начальством; два года спустя Фрейд представил более подробный список преимуществ и недостатков визуальных аналоговых шкал. - [https://deru.xcv.wiki/wiki/Visuelle\\_Analogskala](https://deru.xcv.wiki/wiki/Visuelle_Analogskala)

Шкала в РФ валидизирована, для ее использования необходимо специальное обучение.

**Источник:** Методические рекомендации для Пилотного проекта «Развитие системы медицинской реабилитации в Российской Федерации» «Практическое применение оценочных шкал в медицинской реабилитации», 2015-2016, с.91

**Тип:** шкала оценки.

**Назначение:** оценка интенсивности боли

**Содержание (шаблон):** ВАШ представляет собой отрезок прямой длиной 10 см. Его начало соответствует отсутствию болевого ощущения – «боли нет» а конечная точка отражает мучительную нестерпимую боль – «невыносимая боль». Линия может быть как горизонтальной, так и вертикальной. Пациенту предлагается сделать на ней отметку, соответствующую интенсивности испытываемых им в данный момент болей. Расстояние между началом отрезка («боли нет») и сделанной отметкой измеряют в сантиметрах и округляют до целого. Каждый сантиметр на линии соответствует 1 баллу.

**Ключ (интерпретация):** ВАШ боли используется для оценки интенсивности боли без учета ее причин и локализации. Она является субъективным инструментом оценки боли и, главным образом, используется для ведения пациентом с болью.

Если у больного имеется болевой синдром следует предложить больному вести дневник боли (дважды в день утром и вечером оценивать интенсивность боли по ВАШ и записывать это). Использование дневника боли позволяет лучше осознать проблему боли

пациентом и таким образом ускорить процесс избавления от нее. То есть использование дневника не только позволяет объективизировать боль и переживания больного, но и обладает лечебным эффектом.

**Пояснения.** Следует обратить внимание невролога, что при оценке по ВАШ боли необходимо четко объяснить, что является максимальной интенсивностью боли, а что полным ее отсутствием. Так 0 баллов ставиться, когда у больного нет неприятных ощущений и переживаний, связанных с болью и хорошее настроение. 10 баллов – это очень сильная боль, которую невозможно терпеть. Она настолько сильная, что не позволяет пациенту шевельнуться или говорить.

При отметке до 2 см боль классифицируется как слабая, от 2 до 4 см – умеренная, от 4 до 6 см – сильная, от 6 до 8 см – сильнейшая и до 10 см – невыносимая. Как правило, все пациенты, в том числе и дети старше 5 лет, легко усваивают ВАШ, однако больным иногда бывает трудно представить уровень своей боли в виде точки на прямой линии. В этой ситуации лучше использовать цифровую рейтинговую шкалу боли

### **Приложение Г3. Шкала общего клинического впечатления**

**Название на русском языке:** шкала общего клинического впечатления

**Оригинальное название:** Clinical Global Impression Scale

**Источники:** Spearing M.K., Post R.M., Leverich G.S. et al. Modification of the Clinical Global Impression (CGI) scale for use in bipolar illness (BP): the CGI-BP // Psychiatr. Res., 1997; Zaidler TI, Heimberg RG, Fresco DM, Schneier FR, Liebowitz MR. Evaluation of the clinical global impression scale among individuals with social anxiety disorder. Psychol Med 2003; 33(4):611–22.

Не валидизирована в РФ

**Тип:** шкала оценки

**Назначение:** является мерой оценки тяжести симптомов, реакции на лечение и эффективности лечения в клинической практике и исследованиях. Она предназначена для оценки функционирования пациента до и после начала приема лекарств. Шкала включает 3 пункта оценки: 1) Тяжесть болезни (CGI-S), 2) Глобальное улучшение (CGI-I), и 3) Индекс эффективности (CGI-E, который является мерой эффекта лечения и побочных эффектов, характерных для препаратов, которые были введены [117].

**Содержание (шаблон):**

1. Учитывая ваш общий клинический опыт работы с этой конкретной категорией пациентов, насколько выраженной вы оцените тяжесть психического расстройства данного пациента в настоящее время?

**Баллы**    **Степень тяжести расстройства**

- 0. Не поддается оценке
- 2. Погранично между нормой и расстройством
- 3. Легкое расстройство
- 4. Умеренно выраженное расстройство
- 5. Выраженное расстройство
- 6. Тяжелое расстройство
- 7. Очень тяжелое расстройство

2. Оцените общее улучшение состояния, независимо от того, связано ли оно, по вашему мнению, исключительно с лекарственным лечением. Оцените насколько оно изменилось по сравнению с его исходным состоянием.

**Баллы Оценка общего улучшения**

- 0. Не поддается оценке
- 1. Очень сильно улучшилось
- 2. Сильно улучшилось
- 3. Минимальное улучшение
- 4. Без изменений
- 5. Минимальное ухудшение
- 6. Сильно ухудшилось
- 7. Очень сильно ухудшилось

3. Индекс эффективности: оцените этот пункт основываясь только на эффекте лекарственного средства. Выберите условия, которые лучше всего описывают степень терапевтического эффекта и побочных эффектов, и запишите число в поле, где эти два показателя пересекаются.

**Пример:** терапевтический эффект оценивается как "умеренный", а побочные эффекты оцениваются как "не оказывают существенного влияния на функциональный статус пациента".

**Терапевтический эффект**  
**эффекты**

**Побочные**

Нет Не оказывают

Оказывают

Значимый Значительное 1 2 3 4 улучшение.

Полная или почти полная ремиссия всех симптомов

Умеренный Умеренное 5 6 7 8 улучшение.

Частичная ремиссия симптомов

Минимальный



Незначительное 9 10 11 12 улучшение, которое не изменяет статуса ухода за пациентом

Без изменений или ухудшение 13 14 15 16

Примечание: 0 – отсутствие оценки

**Ключ (интерпретация):** CGI оценивается по 7-балльной шкале, при этом шкала тяжести заболевания использует диапазон ответов от 1 (Здоров) до 7 (Очень сильно ухудшилось).

Оценка CGI-C (Clinical Global Improvement or Change) варьируются от 1 (Очень сильно улучшилось) до 7 (Очень сильно ухудшилось).

**Пояснения.** Оценка ответа на лечение должна учитывать, как терапевтическую эффективность, так и связанные с лечением побочные явления и варьируются от 0 (Значимое улучшение и отсутствие побочных эффектов) до 4 (Без изменений или ухудшение и побочные эффекты превалируют над терапевтическим эффектом). Каждый пункт CGI оценивается отдельно; по шкале не оценивается суммарный балл.

### **Сложность проведения манипуляции БТ при терапии дистоний**

Процедура терапии различных видов дистоний при помощи ботулинического токсина типа А\*\* является сложным высокотехнологическим методом оказания медицинской помощи, который требует специальных условий и оборудования для проведения процедуры, высококвалифицированных специалистов. Врач, производящий инъекцию ботулинического токсина типа А\*\*, должен владеть знаниями и практическими умениями высокого качества, пройти специализированное обучение по проведению инъекции и сопутствующим методикам. Подготовка к инъекции должна включать в себя использования современных методик клинической оценки дистонии (использование специализированных шкал), уметь осуществить выбор таргетных мышц для инъекций и режим дозирования препарата, определение необходимости сопутствующих методик лечения. Процесс подготовки к инъекции должен занимать достаточный промежуток времени ввиду прямой корреляции с успешностью проведения процедуры. Особенно важным компонентом процедуры является использование методов контроля проведения инъекций. Медицинское учреждение должно быть оснащено специальными приборами, позволяющими проводить инъекции с высокой точностью (ЭМГ-аппарат, УЗИ-аппарат). Врач должен владеть методиками работы на аппаратах для визуализации точности инъекций. Таким образом, процедура проведения

инъекции ботулинического токсина типа А\*\* при терапии дистоний различных типов – это манипуляция, требующая достаточных временных затрат, необходимого технического оснащения и квалифицированного специалиста [16, 30, 34, 35, 38].