

деня, продуктивной симптоматики мы применяли препарат кветиапин в дозировке от 25 до 100 мг и сульпирид в дозировке от 50 до 150 мг/с. Для коррекции расстройств эмоциональной сферы чаще всего применяли такие препараты, как грандаксин, феварин, спитомин и велаксин, что также соответствует современным стандартам терапии психических расстройств. Также можно отметить при назначении ноотропных препаратов, донаторов холина у некоторых больных, в основном у больных с болезнью Альцгеймера со средней, тяжелой степенью тяжести, ухудшение поведения в виде агрессии, появление галлюцинаций, которые регрессировали после отмены препарата.

Выводы:

1. Чаще всего поступают больные, проживающие в г. Якутске, причем большая часть пациентов относится к якутской этнической группе. Вероятно, такая выраженная разница в этническом составе пациентов с деменцией связана с тем фактом, что многие пожилые люди не из якутской этнической группы переезжают в другие регионы РФ на постоянное место жительства, тогда как пациенты якутской национальности в большинстве случаев остаются проживать на территории республики.

2. Различий в клинической картине деменций между якутской и славянской группами не было выявлено. Единственное отличие, которое было

обнаружено – это разница в манифесте деменции. Так, возраст манифеста деменций в якутской группе составил 74,7+6,6, а в русской – 68,4+8,1 ($p < 0,05$), но в связи с небольшим количеством пациентов в славянской выборке данное различие, найденное в нашем исследовании, требует дальнейшей проверки на более крупных выборках пациентов.

3. Среди психических расстройств наиболее часто встречалось агрессивное (ажитированное) поведение, которое встречалось в 23,5% случаев. Из всех пациентов только 15,6% (8 чел.) состояло на момент госпитализации или в дальнейшем было взято на диспансерное наблюдение в ГБУ РС (Я) ЯРПНД и регулярно получало медикаментозную коррекцию психических расстройств.

4. Среди пациентов не было выявлено клинически значимой депрессии, что связано с тем, что большинство пациентов поступали с умеренной и тяжелой степенью деменции.

5. При ранних проявлениях когнитивных нарушений на амбулаторном уровне следует направлять в отделение ЦНДЗ с целью ранней диагностики, подбора соответствующей терапии для приостановления прогрессирования данных заболеваний, продлить самостоятельность пациентов. При выявлении выраженных психотических, поведенческих нарушений направлять на лечение к врачу-психиатру ГБУ РС (Я) ЯРПНД.

Литература

1. Опыт создания специализированного центра медицинской помощи для больных с нейродегенеративными заболеваниями на базе научного учреждения / Т.К. Давыдова, С.К. Кононова, О.Г. Сидорова [и др.]// Якутский медицинский журнал. - 2020. - № 4. - С 53 – 57.

Davydova T.K., Kononova S.K., Sidorova O.G., Romanova A.N., Schneider N.A. Experience in creating a specialized medical care center for patients with neurodegenerative diseases based on the Clinic of scientific institution. Yakut Medical Journal. - 2020. - No 4. - P. 53 - 57.

2. Суицидальное поведение при деменциях / А.В. Голеньков, В.А. Филоненко, А.И. Сергеева [и др.]// Суицидология. – 2021. - № 2. – С. 91 – 113.

Golenkov A.V., Filonenko V.A., Sergeeva A.I. Suicidal behavior in dementia. Suicidology. - 2021. - No. 2. - P. 91 - 113.

3. Менделевич Е.Г. Когнитивные и некогнитивные нейропсихические расстройства при деменции и методы их коррекции / Е.Г. Менделевич// Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2017. – №9 (2). – С. 65- 70.

Mendelevich E.G. Cognitive and non-cognitive neuropsychic disorders in dementia and methods of their correction. Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics. - 2017. - 9 (2). - P. 65-70

4. Safety and utility of acute electroconvulsive therapy for agitation and aggression in dementia / Acharya D, Harper D, Achtyes E. [et al.]// Int J Geriatr Psychiatry. – 2015. – 30 (3). – P. 265-73. doi: 10.1002/gps.4137.

5. Cerejeira J. Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia / Cerejeira J, Lagarto L, Mukaetova-Ladinska E.// Front Neurol. - 2012 – 7. – P. 69 - 73. doi: 10.3389/fneur.2012.00073.

6. Cache County Investigators. Point and 5-year period prevalence of neuropsychiatric symptoms in dementia: The Cache County study / Steinberg M, Shao H, Zandi P, [et al.]// Int J Geriatr Psychiatry. – 2008 - 23(2). – P. 170-175.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

DOI 10.25789/YMJ.2022.78.32

УДК 616-009.3

А.Е. Адамова, П.С. Назарова, Т.К. Давыдова

БОТУЛИНОТЕРАПИЯ ПРИ ПИСЧЕМ СПАЗМЕ

В статье приведен клинический случай писчего спазма – фокальной дистонии, при которой нарушается моторная функция ведущей руки, что проявляется в основном при письме и мелких движениях кистью и постепенно приводит к инвалидизации. Рассмотрены клинические особенности этого заболевания на современном этапе и приведены актуальные методы лечения, в частности ботулинотерапия, которые быстро и безопасно облегчают состояние больного, позволяют достичь устойчивой ремиссии, улучшая социальную активность и качество жизни пациента.

Ключевые слова: дистония, гиперкинезы, ботулинотерапия, ботулинический токсин типа А, фокальная дистония, писчий спазм, дискинезии.

Центр нейродегенеративных заболеваний ФГБНУ ЯНЦ КМП: **АДАМОВА Алина Евгеньевна** – м.н.с., невролог, adalina666@yandex.ru, **НАЗАРОВА Пелагея Святославовна** – невролог, pelageyanazarova83@gmail.com, **ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна** – к.м.н., в.н.с., невролог, руководитель, tanya.davydova.56@inbox.ru.

The article presents a clinical case of graphospasm - focal dystonia, in which the motor function of the dominant hand is disturbed, which manifests itself mainly when writing and small movements of the hand and gradually leads to disability. The clinical features of this disease at the present stage are considered and relevant methods of treatment are given, in particular botulinum therapy, which quickly and safely alleviate the patient's condition, allow achieving sustainable remission, improving the patient's social activity and quality of life.

Keywords: dystonia, hyperkinesia, botulinum therapy, botulinum toxin type A, focal dystonia, writing spasm, dyskinesia.

Введение. Писчий спазм – тип фокальной дистонии, характеризующийся нарушением моторики ведущей руки, ввиду чего акт письма и мелкие движения кисти сильно затрудняются или становятся невозможными [1]. Впервые был описан Бернардино Рамаццини в 1713 г. и был назван «болезнью писцов», проявляющейся выраженной усталостью руки при письме.

Данное заболевание поражает не только тех, кто долго и быстро пишет, оно может возникать также у музыкантов, машинистов, программистов. Зачастую страдают лица в возрасте 30-50 лет, заболевание одинаково встречается как у мужчин, так и у женщин. Возникновению писчего спазма предшествует множество факторов. В первую очередь следует отметить характер работы – как ранее упоминалось, в основном страдают музыканты, программисты и лица, имеющие профессии, связанные с письмом. Особое влияние оказывает монотонность действий на фоне эмоционального напряжения. Из других факторов следует отметить особенности строения мышц плеча, наличие сколиоза, психические травмы и личностные особенности [2]. Не исключается, что возникновению писчего спазма способствуют мутации в гене *DYT 1*, *DYT 6* и *DYT 7* аутосомно-доминантного типа наследования [11].

Основная характеристика писчего спазма – постепенное развитие, зачастую пациенты возникновения первых симптомов не замечают, заболевание вначале проявляется легкими изменениями почерка, чувством неловкости при выполнении мелких движений кисти, симптомы проходят после прекращения письма, смены положения или встряхивания руки. Далее постепенно почерк становится грубым, движения становятся резкими, трудно контролируемые, появляется выраженный кинетический тремор, также может наблюдаться скручивание кисти [6]. Пациенты применяют корректирующие жесты, тем самым уменьшая гиперкинез. А также могут почувствовать облегчение, используя ручки определенных форм или изменения угла наклона [8].

По классификации Gowers, писчий спазм подразделяется на 4 вида: 1) судорожный – характеризуется гипертонусом в мышцах кисти, чувством тяжести и неловкости кисти; 2) паретический – проявляется резкой слабостью в мышцах кисти при письме; 3) дрожательный – манифестирует тремором в рабочей руке; 4) невральная – сопровождается болью во время работы [2].

При пальпации мышцы рук нормальной консистенции, безболезненны. Пациенты совершенно свободно выполняют другие двигательные акты. Однако по мере прогрессирования заболевания данные функции постепенно утрачиваются, особенно те, которые требуют высокого уровня координации движений [1].

Для диагностики, помимо тщательного неврологического осмотра, необходимо тестирование письма, где оцениваются качество почерка, скорость письма, присутствие корректирующих жестов. Также следует провести консультацию психиатра для исключения психических расстройств, пограничных особенностей характера. Для оценки регуляции тонуса мышц предплечья проводится электромиография, для исключения органической интракраниальной патологии (энцефалита, опухоли головного мозга) – магнитно-резонансная томография головного мозга [5].

Дифференциальная диагностика проводится между мышечными заболеваниями (миотонией, миопатией), повреждением локтевого нерва, синдромом запястного канала, вертеброгенной патологией (корешковым синдромом, межпозвоночной грыжей). Также дифференцируют между первичной и вторичной дискинезией. Под первичной дискинезией подразумевают профессиональный невроз, тем самым сбор анамнеза должен включать уточнение характера работы, а под вторичной – возможный дебют торсионной дистонии, т.е. должен учитываться наследственный анамнез [2].

Препаратами выбора в лечении являются миорелаксанты, производные бензодиазепина, адrenoблокаторы. Но зачастую пациенты самостоятельно прерывают прием препаратов ввиду отсутствия быстрого эффекта, а также из-за проявления побочных эффектов.

Наиболее быстрым и перспективным методом лечения для оказания реальной помощи пациентам с писчим спазмом являются инъекции ботулотоксина типа А, который, расслабляя мышцы, приводит к уменьшению дискинезии [3]. В лечении дистонии ботулотоксин применяется более 20 лет, и многочисленные исследования (уровень доказательности А) подтверждают его высокую эффективность при лечении двигательных проявлений, он позволяет устранить патологические сокращения мышц при сохранении их функции [3]. Инъекции следует проводить регулярно, в среднем каждые 3-4 месяца. Однако современные ев-

ропейские рекомендации по лечению дистонии приветствуют тактику «гибких интервалов» между инъекциями и «по желанию пациента», при которой эффект от предыдущей инъекции снижается [7, 12].

Приводим описание клинического наблюдения за пациентом с писчим спазмом, которому была проведена ботулинотерапия.

Женщина 58 лет обратилась в неврологическое отделение ЯНЦ КМП с жалобами на дрожание правой верхней конечности, стягивание мышц правой кисти при письме и выполнении мелких движений, изменение почерка.

Анамнез заболевания: 4 года назад после физической нагрузки заметила ограничение движения в правой руке и боль в области правого плеча. Через 2 года начало беспокоить дрожание в правой кисти при письме, сильно изменился почерк. В первое время пациентка контролировала тремор путем определенной установки руки при письме, регулярным массажем и встряхиванием кисти при письме. Постепенно дрожание начало беспокоить при выполнении некоторых действий, таких как набор текста в телефоне, управление компьютерной мышью, удержание приборов (вилки, ножа). По назначению невролога принимала миорелаксанты, значимого эффекта не отмечала. Свое заболевание пациентка связывает с характером работы (учительница) и стрессами.

В неврологическом статусе выявляется гипертонус в руках по типу «зубчатого колеса» при разнонаправленных действиях противоположной рукой. Сила мышц в конечностях снижена до 4,5 балла. Рефлексы с бицепса живые D=S, с трицепса снижены, D=S карпорадиальные рефлексы снижены, D=S. Пальценосовую пробу выполняет с интенцией больше справа. Определяется кинетический тремор правой верхней конечности, проявляющийся при письме, приеме пищи.

На рис. 1 представлены результаты рисования «спирали Архимеда». На рис. 2 представлен почерк пациентки.

MPT головного мозга выявляет многочисленные очаги больших полушарий вазогенного характера.

Пациентка проконсультирована психиатром, патологии не выявлено.

Пациентке назначены тизанидин 4 мг и пропранолол 60 мг в сут. Кроме того, проведена ботулинотерапия в спастические мышцы правого предплечья, а точнее, в глубокие и поверхностные сгибатели пальцев, локтевой и лучевой сгибатели запястья,

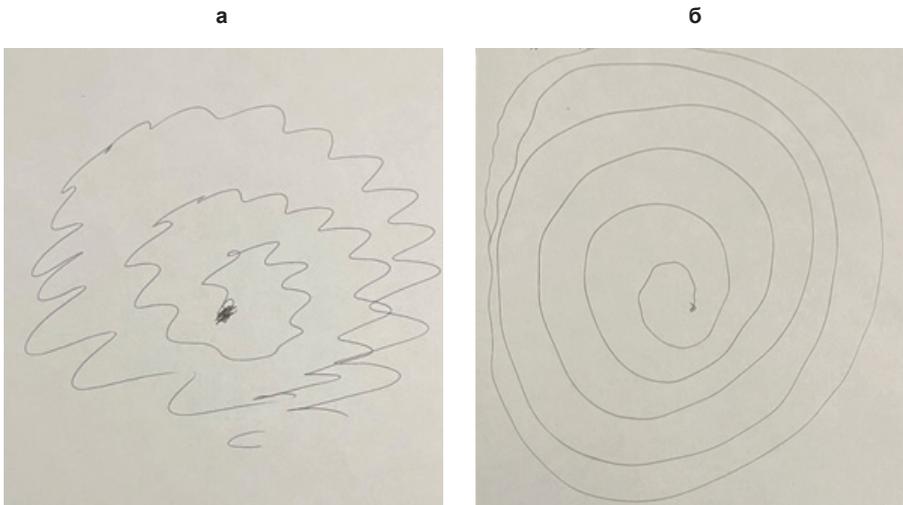


Рис. 1. Рисование «спирали Архимеда» до лечения: а - правой рукой, б - левой

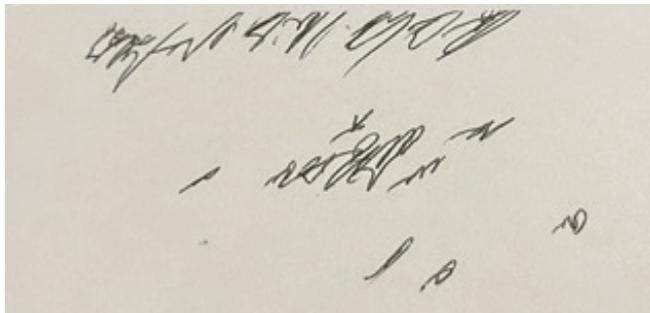


Рис. 2. Почерк пациентки

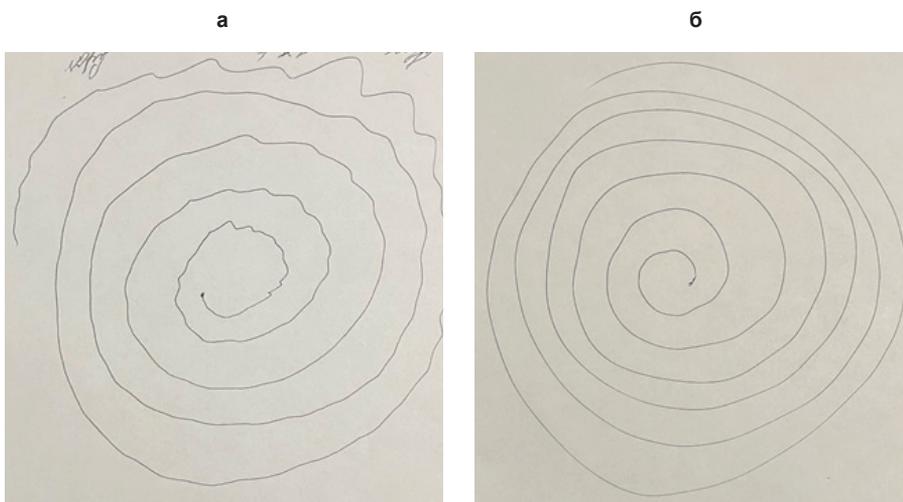


Рис. 3. Результат теста рисования «спирали Архимеда» после лечения: а - правой рукой; б - левой

круглые и квадратные пронаторы, а также в длинный сгибатель большого пальца ботулотоксином типа А в дозе 90 Ед.

На 7-е сут после лечения отмечен положительный эффект в виде значительного снижения спазма правой руки, купирования боли в мышцах правой верхней конечности; пациентка

лучше стала удерживать приборы при приеме пищи, писать тексты в мобильном устройстве.

На рис. 3 представлены результаты повторного теста рисования «спирали Архимеда». Обращают внимание выпрямление линии рисунка и снижение «зазубренности», особенно при рисовании правой рукой.

Заключение. Таким образом, на сегодняшний день писчий спазм является курабельным заболеванием, при котором достигается значительный эффект от ботулинотерапии.

Литература

1. Залялова З.А. Современные классификации мышечных дистоний, стратегия лечения / З.А. Залялова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2013. - №13. - С. 85-9.
2. Zalyalova Z.A. Modern classifications of muscular dystonia, treatment strategy // S.S. Korsakov Journal of Neurol. and a psychiatrist. 2013.13. 85-9. 2.
3. Косарев В.В. Писчий спазм и другие формы профессиональных дискинезий / В.В. Косарев, С.А. Бабанов // РМЖ. Медицинское обозрение. - 2014. - № 27. - С. 1974.
4. Kosarev V.V., Babanov S.A. Writers spasm and other forms of occupational dyskinesia // RMJ Medical Review. - 2014. - No. 27 - С. 1974
5. Лихачев С.А. Результаты лечения больных с писчим спазмом ботулотоксином / С.А. Лихачев, Т.Н. Чернуха, Н.И. Черненко // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2015. - № 3. - С. 49-53.
6. Likhachev S.A., Charnukha T.N., Charnenko N.I. Experience of botulinum toxin in treatment of writers cramp // S.S.Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry - 2015. - No 3. - P. 49-53.
7. Логинова Н.В. Коморбидность болевого синдрома и эмоциональных расстройств у пациентов со спастической кривошеей / Н.В. Логинова, Ю.В. Каракулова // Современные проблемы науки и образования. - 2015. - № 6.
8. Loginova N.V., Karaulova J.V. Comorbidity of pain syndrome and emotional disorders in patients with spastic torticollis. Modern problems of science and education. 2015. No 6.
9. Орлова О.Р. Фокальные дистонии: современные подходы к диагностике и возможности ботулинотерапии / О.Р. Орлова // Нервные болезни. - 2016. - №4. - С. 3-12.
10. Orlova O.R. Focal dystonia: modern approaches to diagnosis and the possibilities of botulinum therapy. Nervous diseases. - M. 2016. - No4. - P. 3-12.
11. Проблемы диагностики дистонического тремора / С.Н. Иллариошкин, Е.Ю. Федотова, А.В. Червяков [и др.] // Нервные болезни. - 2011. - №2. - С. 40-43.
12. Illarioshkin S.N., Fedotova E.Yu., Chervyakov A.V., Pavlov E.V., Timerbaeva S.L., Ivanova-Smolenskaya I.A. Problems of diagnosis of dystonic tremor. Nervous Diseases. M. 2011. No. 2. P. 40-43.
13. Толмачева В.А. Фокальные дистонии: немоторные симптомы и коморбидность / В.А. Толмачева // Медицинский совет. - 2017. - №10. - С. 81-86.
14. Tolmacheva V.A. Focal dystonia: non-motor symptoms and comorbidity. Medical Council M. 2017. No. 10. P. 81-86
15. Шавловская О.А. Писчий спазм / О.А. Шавловская // Нервные болезни. - 2014. - №4. - С. 22-25.
16. Shavlovskaya O.A. Writingspasm. Nervous diseases. - M., 2014. - No 4. - P. 22-25.
17. Evatt M.L. Adult-onset dystonia / Evatt M.L., Freeman A., Factor S. // HandbClin Neurol. 2011;100:481-511. doi: 10.1016/B978-0-444-52014-2.00037-9.
18. Mutations in THAP1 (DYT6) and generalised dystonia with prominent spasmodic dys-

phonia: a genetic screening study / Djarmati A., Schneider S.A., Lohmann K. [et al.] // *LancetNeurol* 2009; 8(5): 447–452.

11. Petrucci S. Genetic issues in the diagnosis of dystonias / Petrucci S., Valente E.M. // *Frontiers in Neurology*. doi:10.3389/fneur.2013.00034. [Epub ahead of print].

12. Practice guideline update summary: Botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and

headache / Simpson D.M., Hallett M., Ashman E.J. [et al.] // *Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology*. *Neurology* 2016; 86(19): 1818–1826.

О.Н. Иванова, В.М. Аргунова, П.А. Слепцова,
М.В. Афонская, С.И. Иннокентьева, И.С. Иванова,
Т.А. Аргунова, Т.Е. Бурцева, О.Л. Колобова, И.А. Чикова,
А.В. Сантимов, М.М. Костик

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АНЦА – АССОЦИИРОВАННОГО СИСТЕМНОГО ВА- СКУЛИТА У РЕБЕНКА САХА ДЕВЯТИ ЛЕТ

DOI 10.25789/YMJ.2022.78.33

УДК 616.1/9

АНЦА-ассоциированный васкулит (ААВ) - группа заболеваний, характеризующихся хроническим иммунным воспалением стенки мелких сосудов, полиморфной клинической картиной с частым вовлечением легких и почек и наличием циркулирующих аутоантител к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА). В статье представлен клинический случай АНЦА-ассоциированного системного васкулита с поражением легких и почек.

Ключевые слова: АНЦА, васкулит, воспаление, легкие, почки, ребенок.

ANCA-associated vasculitis (AAV) is a group of diseases characterized by chronic immune inflammation of the wall of small vessels, a polymorphic clinical picture with frequent involvement of the lungs and kidneys, and the presence of circulating autoantibodies to the neutrophil cytoplasm (ANCA). The article presents a clinical case of ANCA-associated systemic vasculitis affecting the lungs and kidneys.

Keywords: ANCA, vasculitis, inflammation, lungs, kidneys, child.

Введение. Системные васкулиты – это группа острых и хронических васкулитов, важнейшими патоморфологическими признаками которых считаются воспалительные и некротические поражения сосудистой стенки [7]. АНЦА-ассоциированные васкулиты (ААВ) – это системные некротизирующие васкулиты, ассоциированные с антителами к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА). АНЦА-васкулиты представлены двумя основными вариантами – гранулематозом с полиангиитом (ГПА) и микроскопическим полиангиитом (МПА).

Ежегодная заболеваемость составляет 20 случаев на 1 млн населения в год в мире [12]. В Европе и США распространенность ААВ составляет 1-2 случая на 100 тыс. населения [2,4].

Установлена определенная связь с носительством золотистого стафилококка (ГВ в обострении), лекарствами (ЭГПА), генетическими факторами: наличием HLA-DPB1*0401 (с которым связывают увеличение риска гранулематозного заболевания в Европе), полиморфизмом генов, кодирующих протеиназу 3 (ПР3) и ее основной ингибитор $\alpha 1$ - антитрипсин (SERPIN A1), что предрасполагает к гиперпродукции антител к протеиназе-3 [5]. Некротизирующее воспаление сосудов мелкого и среднего калибра обуславливает тяжесть и полиорганность поражений при ААВ.

Болезнь характеризуется высокой летальностью ввиду поражения жизненно важных органов. На фоне адекватной иммуноподавляющей противоревматической терапии у взрослых 5-летняя выживаемость, по данным ряда авторов, составляет 70-75% [10,1].

Вовлечение в патологический процесс почек характерно для всех АНЦА-васкулитов. Клинически поражение почек проявляется как быстро прогрессирующий нефритический синдром [1, 10]. АНЦА-васкулит относится к болезням почек с наименее благоприятным

прогнозом вследствие тяжелого быстро прогрессирующего наркотизирующего гломерулярного повреждения ввиду фокально-некротизирующего воспаления капилляров клубочка, а также быстро прогрессирующих фибропластических изменений [1, 9, 11].

У детей актуальность проблемы обусловлена высокой частотой развития гломерулонефрита [3,6,12]. Гломерулонефриты при ААВ у детей – частое и основное проявление, тяжело протекающее с высоким риском острого повреждения почек с исходом в терминальную почечную недостаточность [6].

При данной патологии только своевременная клиничко-морфологическая, иммунологическая диагностика и последующая адекватная терапия являются основными факторами прогноза течения заболевания [1].

Клинический пример. Девочка А. 2012 г.р., ребенок от 1-й беременности. Роды в срок, оперативные. Вес при рождении 3750 г, длина 51 см. Грудное вскармливание до 1 года. Росла и развивалась соответственно возрасту. Отмечались редкие простудные заболевания.

Дебют заболевания произошел в 4 года в мае 2016 г.: у ребенка появилась сыпь на лице с присоединением гнойной инфекции. Участковым педиатром поставлен диагноз: стрептодермия.

МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, г. Якутск: **ИВАНОВА Ольга Николаевна** – д.м.н., проф., olgadoctor@list.ru, **ИВАНОВА Ирина Семеновна** – студентка 2 курса, **АРГУНОВА Тамара Александровна** – студентка 6 курса.

Респ. больница-НЦМ, г. Якутск: **АРГУНОВА Вера Маична** – зав. отд., **СЛЕПЦОВА Полина Андреевна** – врач, **АФОНСКАЯ Марина Викторовна** – врач, **ИННОКЕНТЬЕВА Саргылана Ильинична** – врач.

БУРЦЕВА Татьяна Егоровна – д.м.н., проф. МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, в.н.с.-зав. лаб. ЯНЦ КМП, bourtsevat@yandex.ru. СПбГПМУ: **КОЛОБОВА Оксана Леонидовна** – к.м.н., доцент, **ЧИКОВА Ирина Александровна** – к.м.н., доцент, **САНТИМОВ Андрей Вячеславович** – к.м.н., доцент, **КОСТИК Михаил Михайлович** – д.м.н., проф.