

Писчий спазм

О.А. Шавловская

В статье на конкретном клиническом примере анализируются основные критерии клинической диагностики одной из форм фокальной дистонии – писчего спазма, а также представлены современные подходы к терапии этого инвалидирующего заболевания. Акцентируется внимание на динамичности гиперкинеза и характерной этапности формирования неврологической симптоматики, а также на значимости специальных упражнений (включая овладение новыми способами управления рукой, вовлеченной в гиперкинез) в комплексной стратегии лечения писчего спазма.

Ключевые слова: писчий спазм, клиническая диагностика, лечение, физическая реабилитация.

Термин “писчий спазм” (ПС) используется для описания неврологического синдрома, характеризующегося своеобразным избирательным расстройством моторики руки, из-за которого письмо сильно затрудняется или становится невозможным, при этом выполнение других тонких движений кистью и пальцами часто также бывает затруднено. Писчий спазм относится к фокальной форме дистонии мышц кисти [1, 2]. В настоящее время, согласно международным критериям, ПС рассматривается как дистония специфического вида действия (task specific focal dystonia), при которой нарушается строго определенный вид движения при выполнении конкретного моторного задания [3]. В диагностике первичной дистонии следует придерживаться ключевого положения: “...первичная дистония определяется как заболевание, при котором дистонические движения представляют собой изолированный симптом при отсутствии подтвержденного (установленного) неврологического дефекта или экзогенной причины, вызвавшей дистонию” [4].

Опыт наблюдения за больными с ПС позволил выявить характерную этапность формирования дистонического феномена [2]. В дебюте заболевания первые субклинические проявления ПС в виде нестабильности почерка часто игнорируются. Далее нарушения письма начинают упорно проявляться в определенных ситуациях (стресс, физическая нагрузка и пр.). Затем пациент отмечает изменение характерных черт почерка и замедление скорописи. В последующем происходит непроизвольное формирование дистонического положения кисти/пальцев и появляются первые жалобы на нарушение письма. На следующем этапе пациент использует индивидуально выработанные компенсаторные стратегии – компенсаторные позы, корригирующие жесты, нивелирующие проявления ПС. Далее происходит постепенное угасание положительного действия компенсаторных стратегий и участия волевого контроля, появляется страх перед началом письма, и только на этом этапе пациенты впервые обращаются к врачу. В дальнейшем нарушения становятся более выраженными, изменяется подпись, большинство больных отказываются от письма и переходят к использованию печатных устройств; присоединяются нарушения других действий. При отсутствии должного медикаментозного и реабилита-

ционного воздействия наступает серьезная, стойкая инвалидизация.

Клинический случай

07.04.2008 г. на консультации в клинику нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Первого Московского государственного медицинского университета (МГМУ) им. И.М. Сеченова обратился пациент Я., 40 лет, с жалобами на нарушение акта письма, которое сопровождалось напряжением мышц правой кисти и предплечья и сильным сжатием ручки (карандаша) при письме, так что они ломались. Беспокоило дрожание кисти, возникающее в момент письма и (в последнее время) при совершении других действий (удержание вилки, накалывание пищи, пользование ножом, компьютерной мышью, бритвой, набор номера в мобильном телефоне). Отмечались также следующие симптомы: патологическое положение кисти при письме в виде непроизвольного разгибания IV и V пальцев; резкое снижение скорости письма; изменение характерных черт почерка (несвязанность букв, плохо сформированные петли букв, разное расстояние между буквами, их угловатость и укрупнение, пациент стал сокращать слова); при письме появилась необходимость в отдыхе, массаже кисти, потребность встряхивать руку.

При анализе *развития заболевания* была выявлена характерная для ПС этапность формирования дистонического феномена. Первые симптомы заболевания (ретроспективно) отметил после 30 лет, в тот момент они были проигнорированы. Появились непроизвольные отрывистые прочерки при письме, стало трудно поставить точку. Через некоторое время возникло отчетливое дрожание кисти при письме, заметное окружающим и самому пациенту. В дальнейшем почерк постепенно укрупнился и стал угловатым. В течение года от начала первых проявлений ПС пациент заметил изменение подписи, стал сокращать слова. Тогда же впервые обратился к врачу, были назначены дополнительные методы обследования (магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, электромиография (ЭМГ)), диагноз поставлен не был, лечение не назначено. И только по прошествии нескольких лет (в 39 лет), когда присоединились нарушения других действий (бытовых), стал считать себя больным. Постепенно, чтобы уменьшить дрожание в кисти и пальцах при письме, стал использовать корригирующие жесты – подталкивание левой рукой правой кисти. Со временем без должной терапии писать стало затруднительно, в связи с чем больной перешел к использованию печатных устройств, но при пользовании

Ольга Александровна Шавловская – докт. мед. наук, вед. науч. сотр. НИО неврологии НИЦ Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова.

клавиатурой и компьютерной мышью также отмечался тремор. Был поставлен диагноз синдрома ПС на фоне вегетососудистой дистонии, проводилось лечение финлепсином ретард (200–400 мг) и ноотропными препаратами, которые не оказали должного эффекта.

Данные дополнительных методов обследования, проведенных до консультации в клинике Первого МГМУ им. И.М. Сеченова:

- ЭМГ (19.03.2007): m. deltoideus, mm. biceps brachii с двух сторон – тоническая активность не усилена; m. brachioradialis справа – отмечается усиление тонической активности (амплитуда до 40 мкВ); m. flexor carpi radialis, m. flexor digitorum superficialis справа – ЭМГ-кривая формируется в залпы, длительность залпа до 100 мс, частота до 6 в 1 с. Заключение: отмечается нарушение надсегментарной регуляции мышечного тонуса при произвольных движениях в мышцах правого предплечья с максимальным вовлечением поверхностного сгибателя пальцев, лучевого сгибателя запястья и, возможно, длинного сгибателя большого пальца;
- МРТ головного мозга (04.04.2007): признаков поражения внутричерепных структур не выявлено.

При осмотре (07.04.2008) в общем неврологическом статусе патологии не выявлено, за исключением слабopоложительного феномена “зубчатого колеса” в правой кисти, который проявлялся только в пробе с отведением глаз. При оценке status localis помимо незначительного снижения силы мышц кисти при проведении детального тестирования (4,0–4,5 балла) выявлена также характерная для любого вида дистонии динамичность двигательного рисунка:

- нарушение определенного действия – письма, которое сопровождается дрожанием кисти и пальцев правой руки;
- нарушение других действий (удержание вилки, накалывание пищи, пользование ножом, компьютерной мышью, бритвой, набор номера в мобильном телефоне);
- дистоническое положение правой кисти при письме в виде непроизвольного разгибания и неучастия при письме IV и V пальцев (рис. 1);
- использование компенсаторных стратегий, а именно корректирующих жестов в виде подталкивания кисти при письме (рис. 2);
- зависимость проявлений дистонии от позы (облегчение письма стоя);
- зависимость гиперкинеза от внешних обстоятельств и функциональных состояний, ухудшающих (посторонний взгляд, физическая усталость, стресс, употребление крепкого кофе, чая) и улучшающих (отпуск, отдых, прием алкоголя) проявления ПС;
- наличие положительного влияния феномена парадоксальных кинезий: письмо стоя – на стене или на столе, письмо “от плеча”, черчение, письмо печатными буквами, письмо ручкой-шаром (рис. 3);
- ремиссии в анамнезе не наблюдались.

Тестирование скорости и качества письма. Пациента просили писать стандартную фразу разными способами (сидя, стоя, с использованием ручек разной формы), измеряли время написания в секундах и долях секунды (электронный секундомер), оценивали качество изменения почерка, субъективные ощущения пациента (рис. 4).



Рис. 1. Удержание ручки при письме без участия IV и V пальцев.



Рис. 2. Корректирующий жест – фиксация и подталкивание правой кисти при письме.



Рис. 3. Письмо с использованием ручки-шара. Нивелирует непроизвольные колебательные ритмичные движения (тремор) в кисти.

Результаты: скорость написания стандартного отрывка текста составляла: в положении сидя – 58 с 18 мс, в положении стоя – 42 с 53 мс, при использовании ручки-шара – 1 мин 01 с 36 мс. Субъективно: при написании текста в положении стоя уменьшались проявления ПС, при этом

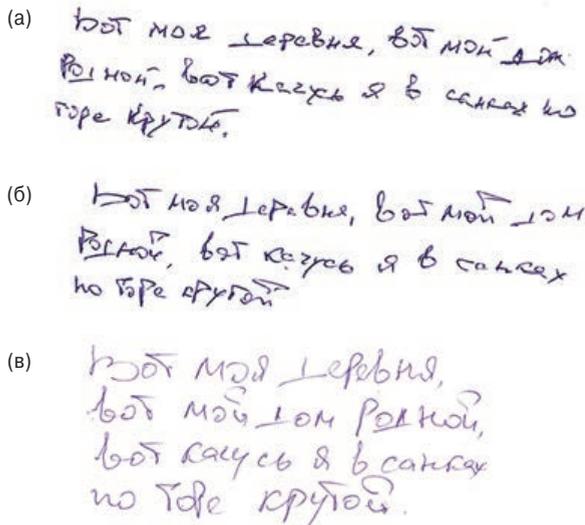


Рис. 4. Изменение качества почерка в зависимости от позы и способа письма: а – в положении сидя, б – в положении стоя, в – при использовании ручки-шара.

дистоническая поза и очевидные изменения мышечного тонуса не отмечались. При использовании ручки-шара, несмотря на увеличение времени написания текста, изменилось качество почерка: появились сформированные петли букв, округленность букв, при этом субъективно никакого неудобства при написании не выявлено.

Была проведена дифференциальная диагностика с другими формами дрожательных гиперкинезов (таблица) [5, 6].

На основании данных анамнеза, этапности формирования симптоматики, клинической картины, результатов тестирования пациенту был поставлен диагноз фокальной дистонии кисти – *дрожательный ПС, комплексная форма* (с вовлечением нескольких действий – письма, бытовых и профессиональных движений). Важно отметить, что диагноз дистонии ставится, как правило, только на основании анализа клинической картины. Другими словами, клиническая картина дистонии обычно имеет указанные выше специфические черты, которые оцениваются лишь при

Частотные характеристики разных видов тремора и их зависимость от активации

Диагноз	Характеристика	
	частота тремора, Гц	активация
Эссенциальный тремор	6,0–8,0 (чаще всего 4,0–10,0)	В определенной позе
Дистонический тремор	4,0–10,0	В определенной позе и при целенаправленном движении
Первичный писчий тремор (дрожательный ПС)	4,0–10,0	При целенаправленном движении
Тремор при болезни Паркинсона	4,0–9,0 (чаще всего 4,0–6,0)	В покое
Невропатический тремор	2,5–9,0	В определенной позе
Психогенный тремор	4,0–10,5	В определенной позе

клиническом осмотре, а рутинные нейрофизиологические методы исследования не могут быть использованы ни для диагностики, ни для классификации дистонии, как и стандартные методы нейровизуализации (МРТ) [6].

Назначенное пациенту комплексное лечение включало: 1) фармакотерапию – клоназепам 2 мг/сут, сирдалуд 4 мг/сут, пропранолол 20 мг/сут; 2) специальные упражнения – письмо при помощи ручки-шара с шипиками, формирование навыка выписывать слова крупными печатными буквами до 5–7 см высотой с постепенным уменьшением их размера, упражнения на коррекцию позы и положения кисти при письме [2, 7].

При повторном осмотре (19.11.2008) была отмечена отрицательная динамика состояния. Пациент совсем не мог писать в положении сидя, трудно стало писать даже в положении стоя, в связи с чем полностью перешел на пользование компьютером (при этом трудно было перемещать компьютерную мышь); наблюдались выраженные трудности во время бритья и при удержании вилки и ножа. Сообщил, что карандашом писать пока может, подпись резко изменилась, но узнаваема. За указанный период пациент не принимал назначенные препараты и не выполнял рекомендованные по специальным упражнениям. При осмотре обнаружена проксимализация дистонического гиперкинеза: при письме – напряжение в области правой m. pronator teres (пальпаторно и визуально), приподнимание правого локтя над столом за счет напряженных мышц предплечья; при удержании компьютерной мыши – непроизвольное отхождение среднего пальца правой кисти, которое сам пациент не замечал. При расспросе был выявлен психологический дискомфорт (страх перед письмом, злость, негодование), который больной испытывал из-за того, что сам не может справиться с двигательным дефектом и вынужден обращаться за помощью к посторонним лицам. Повторно назначена терапия с разъяснением важности приема препаратов, обязательного длительного режима соблюдения всех рекомендаций. Проведена коррекция психологического состояния.

При осмотре спустя 2,5 мес (07.02.2009) пациент сообщил, что в полной мере проводит назначенное ему комплексное лечение в течение 3 нед. Отметил, что дрожание почти не беспокоит во время бритья и при еде. Отсутствует ощущение скованности и напряжения в руке. Все письменные упражнения выполняет в положении стоя, размер печатных букв уменьшился до 5 см. Заметил, что письменные буквы также уменьшились по величине, появилась округлость почерка. Дополнительно рекомендовано использовать бимануальную активацию – имитацию письма указательными пальцами одновременно обеими руками.

Повторный осмотр (05.03.2009): полностью отсутствует дрожание во время бритья, при пользовании столовыми приборами, пациент перестал использовать корректирующие жесты. При использовании клавиатуры компьютера дрожание также отсутствует. Отметил, что прием алкоголя ухудшает состояние. При выполнении упражнений размер букв уменьшился до 1,5 см. Письменные буквы стали более плавными, хорошо получаются буквы с завитками – “у”, “з”, “в”. Периодически возникают трудности в момент инициации письма, наибольшие трудности возникают при написании знаков препинания, особенно точки.

При осмотре 07.08.2009 и 14.10.2010: жалоб не предъявляет, режим назначений соблюдает, отрицательной динамики нет.

Заключение

Используемые для восстановления двигательной функции кисти стратегии следует постоянно менять. Пациент должен овладеть новыми способами управления рукой – научиться использовать кисть в функциональной позиции с инициацией движения проксимально и контролировать движения пальцев. Четкое соблюдение всех рекомендаций и своевременное начало лечения – залог успеха у этой сложной категории пациентов.

Список литературы

1. Шавловская О.А., Орлова О.Р. // Нервные болезни. 2013. № 4. С. 15.
2. Шавловская О.А. Писчий спазм: клиника, диагностика, лечение: Дис. ... докт. мед. наук. М., 2011.
3. Albanese A. et al. // Mov. Disord. 2013. V. 28. P. 863.
4. Tanabe L.M. et al. // Nat. Rev. Neurol. 2009. V. 5. P. 598.
5. Иллариошкин С.Н., Иванова-Смоленская И.А. Дрожательные гиперкинезы: Руководство для врачей. М., 2011.
6. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока и др. М., 2002.
7. Шавловская О.А. // Анн. клин. экспер. неврол. 2014. Т. 8. № 4. С. 19.

КНИГИ ИЗДАТЕЛЬСТВА “АТМОСФЕРА”



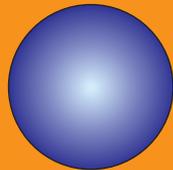
Дрожательные гиперкинезы: Руководство для врачей (Серия “Двигательные расстройства”).

Авторы С.Н. Иллариошкин, И.А. Иванова-Смоленская

В первом отечественном руководстве, посвященном чрезвычайно актуальной и наиболее распространенной форме двигательных расстройств – тремору, систематизированы вопросы классификации, клинических проявлений, диагностики, методов регистрации тремора, представлены основные заболевания, проявляющиеся дрожательными гиперкинезами, рассмотрен патогенез различных вариантов тремора, проанализированы современные возможности консервативного и хирургического лечения тремора. В Приложениях приведены современные шкалы и опросники для количественной оценки тремора и связанных с ним функциональных нарушений, которые могут быть полезными на практике при обследовании пациентов с дрожательными гиперкинезами. 360 с., ил.

Для неврологов, психиатров, врачей общей практики, нейрофизиологов, нейрофармакологов, клинических ординаторов и студентов медицинских вузов, а также для других специалистов, интересующихся проблемой тремора.

Приобрести все книги издательства можно на сайте atm-press.ru или по тел. (495) 730 63 51



АТМОСФЕРА
atm-press.ru

На сайте atm-press.ru вы сможете **ПРИБРЕСТИ** все наши книги, журналы и диски по издательским ценам без магазинных наценок.

Также на сайте atm-press.ru в **БЕСПЛАТНОМ ДОСТУПЕ** вы найдете архивы журналов “Нервные болезни”, “Атмосфера. Новости кардиологии”, “Атмосфера. Пульмонология и аллергология”, “Лечебное дело”, “Астма и аллергия”, “Нервы”, переводы на русский язык руководств и брошюр.