

ДРОЖАТЕЛЬНЫЙ ПИСЧИЙ СПАЗМ

О. Шавловская, доктор медицинских наук
Первый МГМУ им. И.М. Сеченова
E-mail: shavlovskaya@mma.ru

Приведен клинический случай дрожательного писчего спазма, представляющего собой фокальную форму дистонии кисти. Диагноз дистонии ставят только на основании анализа клинической картины, которая оценивается исключительно при клиническом осмотре. Проведены реабилитационные мероприятия по восстановлению двигательной функции кисти и наблюдение в течение 2 лет при четком контроле соблюдения всех рекомендаций. Достигнута положительная динамика вследствие терапии.

Ключевые слова: писчий спазм, дистония, фокальная форма дистонии, тремор, дрожательный гиперкинез, двигательные расстройства, нейро-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, причем другие тонкие движения кистью и пальцами часто также затруднены. По характеру проявлений двигательных феноменов ряд зарубежных и отечественных неврологов считают ПС фокальной формой дистонии мышц кисти [1, 2]. На сегодня, согласно Movement Disorder's Society, ПС – это дистония специфического вида (*task specific focal dystonia*), характеризующаяся нарушением строго определенного вида движения при выполнении конкретного моторного задания [3]. В диагностике первичной дистонии следует придерживаться ключевого утверждения: «...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 ПС позволил выявить характерную этапность формирования дистонического феномена [2]. Вначале первые субклинические проявления ПС в виде нестабильности почерка часто игнорируются. Далее нарушения письма начинают упорно проявляться в определенных ситуациях (стресс, после физической нагрузки и пр.). Затем пациенты отмечают изменение характерных черт почерка и замедление скорописи. В последующем происходит непроизвольное формирование дистонической позы кисти/пальцев, и на этом этапе появляются первые жалобы на нарушение письма. На следующем этапе пациенты используют индивидуально выработанные компенсаторные стратегии – компенсаторные позы, корректирующие жесты, которые нивелируют проявление ПС. На следующем этапе происходит постепенное угасание положительного действия компенсаторных стратегий и 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 печатным устройствам, а впоследствии присоединяются нарушения других действий. При отсутствии должного медикаментозного и реабилитационного воздействия больные ПС инвалидируются.

Приводим пример.

Пациент 3., 54 лет, инструктор-массажист по профессии, работающий в Центре реабилитации слепых, обратился 18.02.10 за консультацией в Клинику нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. Считает, что заболел в возрасте 52 лет, т.е. длительность заболевания на момент обращения составила 2 года. Жалобы при обращении касаются нарушенного акта письма, что сопровождается болезненным напряжением мышц правой кисти и предплечья при письме; непроизвольным приподниманием правого плеча и правого локтя над столом; слабостью большого пальца правой кисти и дрожанием кисти (только в момент письма); усиленным сжатием ручки при письме; вычурной позой кисти в виде непроизвольного подгибания (в виде колечек) II, III, IV пальцев пишущей кисти; изменением характерных черт почерка (не выписываются некоторые буквы; несвязанность букв; плохо сформированы петли букв; между буквами – разное расстояние, угловатость и укрупнение; сократилась подпись; стал сокращать слова); при письме появились необходимость отдыха, массажа кисти, потребность встряхнуть руку.

Из анамнеза известно, что с момента дебюта заболевания был поставлен диагноз остеохондроза шейного отдела позвоночника с вторичным компрессионным синдромом (2008) и назначено лечение: мильгамма внутримышечно, трентал, нейромидин, физиотерапия, массаж, лечебная физкультура. Лечение не дало терапевтического эффекта. При последующем обращении был поставлен диагноз дорсопатии и назначены сосудистые препараты, витамины, массаж. Перед обращением за консультацией не лечился. Проведено исследование (17.02.09) – электронейромиография (ЭНМГ) с оценкой скорости проведения возбуждения (СПВ) по двигательным волокнам обеих рук: правый срединный нерв – без отклонений скорости от нормы, имеется блок проведения до 21,1%; правый локтевой нерв – снижение СПВ до 44,4 м/с (норма – 60 м/с; отклонение на 25,9%) в точке «локтевой сгиб/нижняя треть плеча»; левый срединный нерв – без отклонений от нормы; левый локтевой нерв – без отклонений от нормы. Заключение: имеются признаки частичного блока проведения возбуждения по двигательным волокнам правого срединного нерва с элементами аксонопатии; выявлен частичный блок проведения возбуждения по двигательным волокнам правого локтевого нерва на уровне локтевого сгиба с элементами аксонопатии и миелінопатии (признаки туннельного поражения). Заключение магнитно-резонансной томографии (МРТ) шейного отдела позвоночника от 26.02.09: картина остеохондроза, деформирующего спондилеза шейного отдела позвоночника с протрузией диска C_V-C_{VI} .

Анализ двигательных нарушений при осмотре выявил характерную для ПС динамичность двигательного рисунка в момент письма: 1 – отмечается дистоническая поза пальцев в момент письма, при нормальном удержании ручки формируется непроизвольное подгибание пальцев с усиленным сжатием в кулак (рис. 1);

2 – изменение характерных черт почерка при написании стандартной фразы: «Вот моя деревня, вот мой дом родной, вот качусь я в санках по горе крутой»; время написания стандартной фразы увеличено до 1 мин 13 с (норма – $24,7 \pm 2,9$ с); рис. 2; 3 – используются разные компенсаторные позы (т.е. способы удержания ручки, уменьшающие проявления ПС): между III и IV пальцами (рис. 3, а), между IV и V пальцами (см. рис. 3, б), с помощью сжатой в кулак кисти (см. рис. 3, в); 4 – применяются корректирующие жесты (т.е. приемы-касания, уменьшающие проявления ПС), рис. 4, а, б; 5 – зависимость проявлений ПС от положения тела в пространстве: письмо стоя уменьшает проявления симптомов дистонии; 6 – зависимость ПС от функциональных состояний: выявлены факторы, усугубляющие проявления дистонии (посторонний взгляд, некомфортные условия письма, недосыпание, переутомление) и уменьшающие (отдых); 7 – влияние парадоксальных кинезий (т.е. действий, уменьшающих проявления ПС) или отвлекающих маневров: сжатие при письме пишущей кисти в кулак; письмо с использованием проксимальных групп мышц



Рис. 1. Дистоническая (непроизвольная) поза кисти

неодосыпание, переутомление) и уменьшающие (отдых); 7 – влияние парадоксальных кинезий (т.е. действий, уменьшающих проявления ПС) или отвлекающих маневров: сжатие при письме пишущей кисти в кулак; письмо с использованием проксимальных групп мышц

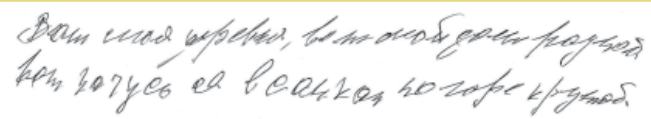


Рис. 2. Почерк больного при написании обычной ручкой фразы: «Вот моя деревня...»

(письмо «от плеча»); письмо ручкой-шар (рис. 5); имитация письма; письмо печатными буквами; 8 – в дебюте заболевания (2008) дважды отмечал спонтанные ремиссии. Нарушений других (бытовых) действий, выполняемых правой кистью, не выявлено.

При первичном клиническом осмотре в общем неврологическом статусе очаговой неврологической симптоматики не обнаружено, за исключением учащенного моргания, что может быть расценено как субклиническое проявление другого дистонического гиперкинеза – блефароспазма. Оценка St. localis: моторное тестирование выявило незначительную разницу в виде снижения силы мышц правой кисти (т. flexor digitorum profundus, т. oroprens digiti minimi) до 4,5 балла, которые иннервируются локтевым нервом. Чувствительных расстройств в исследуемой зоне не определено. Положительный симптом Тиннеля выявлен с обеих сторон.

Проведена дифференциальная диагностика с другими формами дрожательных гиперкинезов (см. таблицу) [5, 6].

На основании данных анамнеза, клинической картины, результатов тестирования поставлен диагноз: фокальная дистония кисти – дрожательный ПС, протая форма (с вовлечением только I вида действия – акта письма). Основанием для постановки диагноза ПС послужили критерии данного заболевания: непроизвольная неестественная поза кисти и пальцев при письме; дрожание кисти, возникающее только при письме; напряжение, скованность в области кисти, в пальцах или мышцах предплечья, возникающие при письме; изменение характерных черт почерка; выраженное замедление темпа письма.

Назначено лечение: 1) фармакотерапия – клоназепам (антелепсин), начиная с 0,125 с постепенным увеличением дозы до 0,5 мг/сут (при необходимости и хорошей переносимости – до 1 мг/сут); сирдалуд начиная с 2 мг/сут с постепенным увеличением до 4 мг/сут; анаприлин – 20 мг/сут; 2) специальные упражнения (по результатам выявленного феномена парадоксальных кинезий [7]): письмо с использованием техники «от плеча» (с вовлечением проксимальных групп мышц руки) при помощи ручки-шар с гладкой поверхностью; (см. рис. 5, а) необходимо выписывать слова крупными (высотой до 5–7 см) печатными бук-



Рис. 3. Компенсаторные (произвольные) позы кисти – удержание ручки: а – между III и IV, б – между IV и V пальцами; в – сжатой в кулак кистью



Рис. 4. Корректирующие жесты: а – фиксация запястья пишущей кисти; б – прикосновение к большому пальцу пишущей кисти

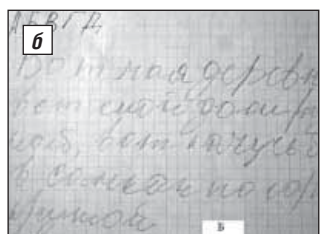


Рис. 5. Положение кисти (а) и почерк (б) больного ПС при написании ручкой-шар фразы: «Вот моя деревня...»

вами с постепенным уменьшением их размера и переходом на письменные буквы; коррекция позы тела и кисти при письме, режим занятий — индивидуальный [8]; 3) компрессы с димексидом №10 на область правого локтевого сгиба [2]. Оценка динамики состояния в течение 1,5–2,0 лет.

При повторном осмотре (26.05.10) отмечена положительная динамика состояния, несмотря на интенсивные тренировки в бассейне и увеличение напряженности на работе. За период с 18.02.10 по 26.05.10 имели место 3 ремиссии, отмеченные при заполнении пациентом рабочих журналов регистрации. Провел курс аппликаций с димексидом. Фармпрепараты переносит хорошо, специальные упражнения выполняет ежедневно. Рекомендовано: увеличить дозу клоназепама с 0,25 мг/сут (1/2 таблетки) до 0,375 мг/сут (1/2+1/4 таблетки); сохранить дозировку сирдалуда 2 мг/сут;

Частотные характеристики разных видов тремора и их зависимость от активации

Тремор	Частота тремора, Гц	Активация
Дистонический	4–10	В позе и при целенаправленном движении
Первичный писчий (дрожательный ПС)	4–10	При целенаправленном движении
При болезни Паркинсона	4–9 (чаще всего – 4–6)	В покое
Нейропатический	2,5–9,0	В позе
Психогенный	4,0–10,5	В позе



Рис. 6. Поза кисти пациента с ПС после проведенного лечения

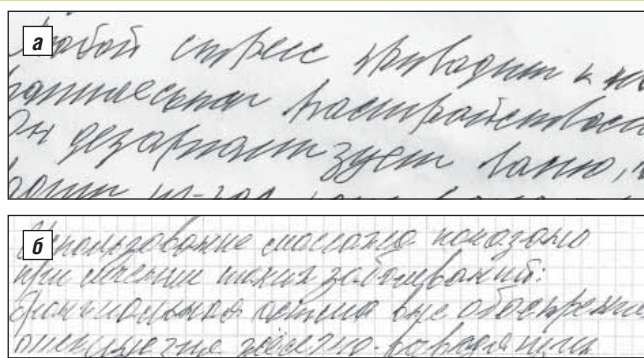


Рис. 7. Почерк пациента с ПС до лечения (а) и после проведенной терапии (б)

провести курс компрессов с димексидом №10 через полгода (сентябрь 2010 г.); продолжить упражнения — писать крупными буквами, рисовать большие фигуры (круг, треугольник, квадрат); дополнительно: изменить угол наклона стола на 40–45°, использовать пальчиковый массажер-колючко; повторное проведение ЭНМГ.

При повторном осмотре (22.09.10) сообщил, что в начале сентября после интенсивных тренировок появились боли и припухлость в области правого локтевого сустава. При осмотре поставлен диагноз: посттравматический эпикондилит правого локтевого сустава; дополнительно назначены: вольтарен-гель; фонофорез/УЗИ с гидрокортизоном. По основному заболеванию отмечена положительная динамика: может писать стоя без какого-либо дискомфорта, почерк изменился, стал более разборчивым, дрожание отсутствует.

При повторном осмотре (27.12.10): сохраняются трудности разгибания в правом локтевом суставе (последствия перенесенного эпикондилита), продолжает физиотерапевтические процедуры. При осмотре отмечена незначительная гипотрофия мышц тыла кисти в области большого пальца. Рекомендовано: добавить кармолис-гель или бальзам на область правого локтевого сустава; отменить сирдалуд; решить вопрос об увеличении дозы клоназепама.

При повторном осмотре (08.02.11): последствия эпикондилита полностью регрессировали. Выполняет упражнения при письме ручкой-шар без затруднений. Рекомендовано: увеличить дозировку клоназепама до 1 мг/сут, при письме ручкой-шар контролировать положение плеча и локтя — писать «на весу».

При повторном осмотре (07.09.11) отмечена положительная динамика. Помимо упражнений при письме, ежедневно выполняет самомассаж суставов правой руки, 5 раз в неделю — плавание. Рекомендовано: сохранить дозировку клоназепама 1 мг/сут, уменьшить размер букв до 1,5–1,0 см.

При повторном осмотре (09.12.11) отмечена положительная динамика: почерк стал ровным и устойчивым, петли хорошо сформированы, в момент письма нет страха и тревожности. Принимает клоназепам по 1 мг/сут. Последний осмотр (01.02.12): жалоб нет. При осмотре отрицательной динамики не выявлено, поза кисти при письме — без дистонической установки, корректирующих жестов нет, компенсаторные позы не использует (рис. 6), почерк узнаваемый и читаемый (рис. 7, а — до лечения, рис. 7, б — после лечения). Заключение ЭНМГ от 01.02.12: выявляется поражение правого локтевого нерва в области локтя с признаками демиелинизации.

Анализ представленного случая основан на собственном опыте наблюдения за 86 пациентами с ПС. Согласно материалу когортного исследования, возраст дебюта дрожательного ПС — 36,9±13,4 года; простая форма ПС (т.е., поражение только 1 вида действия — акта письма) встречается в 34,8% случаев; частота клинических признаков недостаточности двигательной функции кисти, иннервируемых срединным нервом, — 25,6%, локтевым — 23,2%, обоих нервов — 32,9%, без признаков вовлечения нервов — 18,3%; частота встречаемости сниженной СПВ по двигательным волокнам только правого срединного нерва — 30,8%, только локтевого — 10,3%, срединного и локтевого — 53,8%, без признаков вовлечения двигательных волокон — 5,1%; СПВ по двигательным волок-

нам правого локтевого нерва у больных ПС в среднем по группе составляет $41,1 \pm 7,4$ м/с, при дрожательной форме ПС — $40,8 \pm 7,6$ м/с. Спонтанные ремиссии (от нескольких часов до нескольких дней) встречаются при ПС в 55,6% наблюдений.

Особенность данного случая — наличие изменений при МРТ на уровне шейного отдела позвоночника; по сути дела, это — самостоятельно протекающий процесс, но он вносит дополнительные трудности в трактовку дистонического феномена, поскольку переориентирует врача общей практики на терапию именно остеохондроза. Частота постановки диагноза остеохондроза больным ПС — 22%. За период наблюдения пациент перенес посттравматический эпикондилит правого локтевого сустава, что существенно отсрочило процесс восстановления двигательной функции кисти вследствие дистонического гиперкинеза.

Диагностика дистонии может представлять определенные сложности. Важно понять, что диагноз ставится только на основании анализа клинической картины, т.е. она имеет специфические черты, которые оцениваются лишь при клиническом осмотре, а рутинные нейрофизиологические методы или освидетельствования не могут быть использованы ни для диагностики, ни для классификации дистонии, как и методы нейровизуализации (МРТ) [6].

Используемые для восстановления двигательной функции кисти стратегии следует постоянно менять. Терапия ПС — достаточно длительная (месяцы, а в ряде случаев — годы). Пациент должен овладеть новыми способами управления своей рукой — научиться использовать кисть в функциональной позиции с инициацией движения проксимально, контролировать движения пальцев. Четкое соблюдение всех рекомендаций, своевременное начало назначенной терапии — залог эффективности терапии.

Литература

1. Шавловская О.А., Орлова О.Р. Критерии диагноза фокальной дистонии кисти // Нервные болезни. — 2013; 4: 15–9.
2. Шавловская О.А. Писчий спазм: клиника, диагностика, лечение. Дис. ... д-ра мед. наук. М., 2011.
3. Albanese A., Bhatia K., Bressman S. et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update // Mov. Disord. — 2013; 28 (7): 863–73.
4. Tanabe L., Kim C., Alagem N. et al. Primary dystonia: molecules and mechanisms // Nat. Rev. Neurol. — 2009; 5 (11): 598.
5. Иллариошкин С.Н., Иванова-Смоленская И.А. Дрожательные гиперкинезы: Рук-во для врачей (Серия руководств «Двигательные расстройства») / М.: Атмосфера, 2011.
6. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению. Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина / М.: МЕДпресс-информ, 2002.
7. Шавловская О.А., Орлова О.Р., Голубев В.Л. Феномен парадоксальных кинезий при фокальной форме дистонии — писчем спазме // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 2005; 105 (9) 10–3.
8. Шавловская О.А. Реабилитационные мероприятия при писчем спазме // Анн. клин. и эксперим. неврол. — 2014; 8 (4): 19–23.

WRITER'S CRAMP

O. Shavlovskaya, MD

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University

The paper describes a clinical case of writer's cramp that is a focal dystonia of the hand. Its diagnosis is based only on the analysis of its clinical picture that is assessed solely during clinical examination. Rehabilitation measures to hand movement recovery and a 2-year follow-up were made clearly controlling all the recommendations to be fulfilled. Positive therapy-induced changes were achieved.

Key words: writer's cramp, dystonia, focal dystonia, tremor, trembling hyperkineses, movement disorders, neurorehabilitation.