

СИНДРОМ ДИСТОНИИ В ДЕБЮТЕ ИНСУЛЬТА

Завалий Л.Б.¹, Рамазанов Г.Р.¹, Петриков С.С.^{1,2}

¹Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского. Москва, Россия

²Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия

Резюме

Представлены два клинических наблюдения, в одном из которых инсульт дебютировал с моносимптома — цервикальной мышечной дистонии, в другом более сложными двигательными расстройствами с наличием дистонии. В первом клиническом наблюдении у пациента молодого возраста с непроизвольными движениями в области шеи течение инсульта было легким и завершилось полным регрессом неврологического дефекта, во втором — у пациентки старческого возраста при несвоевременной помощи был возможен летальный исход. В обоих случаях посредством нейровизуализации был верифицирован очаг ишемии в головном мозге.

Заключение. Остро развившийся гиперкинетический синдром требует обязательного выполнения нейровизуализационного исследования головного мозга.

Ключевые слова: инсульт; острое нарушение мозгового кровообращения; дистония; гемибаллизм; хорея.

Для цитирования: Завалий Л.Б., Рамазанов Г.Р., Петриков С.С. Синдром дистонии в дебюте инсульта. *Российский неврологический журнал*. 2023;28(6):51–55. DOI 10.30629/2658-7947-2023-28-6-51-55

Для корреспонденции: Завалий Л.Б., e-mail: ZavaliyLB@sklif.mos.ru

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

Информация об авторах

Завалий Л.Б., <https://orcid.org/0000-0002-8572-7094>; e-mail: ZavaliyLB@sklif.mos.ru

Рамазанов Г.Р., <https://orcid.org/0000-0001-6824-4114>

Петриков С.С., <https://orcid.org/0000-0003-1141-2919>

DYSTONIA SYNDROME AS THE ONSET OF STROKE

Zavaliy L.B.¹, Ramazanov G.R.¹, Petrikov S.S.^{1,2}

¹N.V. Sklifosovskii Research Institute of Emergency Medical Care, Moscow, Russia

²A.I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russia

Abstract

There are two clinical cases. In the first case, the stroke began with a monosymptom — cervical dystonia. The second case had a more complex movement disorder with symptoms of dystonia. In the first clinical case, the patient was young. He had symptoms of involuntary movements in the neck. The course of the stroke was mild. It resulted in complete regression of the neurological defect. In the second case, the patient was elderly. If not given the right help it would have been fatal. In both cases, the focus of ischemia in the brain was verified by neuroimaging.

Conclusion. An acutely developed syndrome of involuntary movements requires a mandatory CT scan of the brain, and in the absence of pathology on the CT scan, an MRI of the brain.

Keywords: stroke; acute cerebrovascular disease; dystonia, hemiballismus; chorea.

For citation: Zavaliy L.B., Ramazanov G.R., Petrikov S.S. Dystonia syndrome as the onset of stroke. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2023;28(6):51–55. (In Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2023-28-6-51-55

For correspondence: Zavaliy L.B., e-mail: ZavaliyLB@sklif.mos.ru

Conflict of interest. The authors declare there is no conflict of interest.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Information about authors

Zavaliy L.B., <https://orcid.org/0000-0002-8572-7094>; e-mail: ZavaliyLB@sklif.mos.ru

Ramazanov G.R., <https://orcid.org/0000-0001-6824-4114>

Petrikov S.S., <https://orcid.org/0000-0003-1141-2919>

Received 11.08.2023

Accepted 19.10.2023

Сокращения: АД — артериальное давление; КТ — компьютерная томография; МРТ — магнитно-резонансная томография; ОНМК — острое нарушение мозгового кровообращения; УЗИ — ультразвуковое

исследование; ЦД — цервикальная дистония; ЧСС — частота сердечных сокращений; ЭКС — электрокардиостимулятор.

Введение. Дистония клинически проявляется устойчивыми или прерывистыми мышечными сокращениями, повторяющимися скручивающими движениями и патологическими позами, что ограничивает определенные действия в вовлеченных частях тела [1, 2]. По этиологии различают первичную и вторичную дистонию [3]. Первичная дистония предполагает наличие дистонического синдрома при отсутствии четкого церебрального повреждения, часто генетически детерминирована. Синдром дистонии также может быть вторичным расстройством на фоне органического повреждения центральной нервной системы; в таком случае он чаще сопряжен с другими симптомами поражения головного мозга [3–7]. Кроме двигательных симптомов при дистонии могут быть не двигательные расстройства — боль, депрессия [8]. Как правило, дистония не является ургентным состоянием, несмотря на то что снижает качество жизни, прогрессирует, вовлекая другие части тела, приводит к функциональной инвалидизации [1, 2]. Однако возможны ургентные причины развития дистонии, одним из которых является острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК).

Представляем два наблюдения остро развившейся вторичной дистонии.

Пациент С., 25 лет, обратился с жалобами на тонический поворот головы и шеи влево и ощущение мышечного подергивания в области шеи, которые появились в день обращения в клинику на фоне относительного благополучия. Также отметил легкое головокружение, общую слабость. Данное состояние испытал впервые. В анамнезе около года назад травма лицевого скелета с последующей реконструкцией

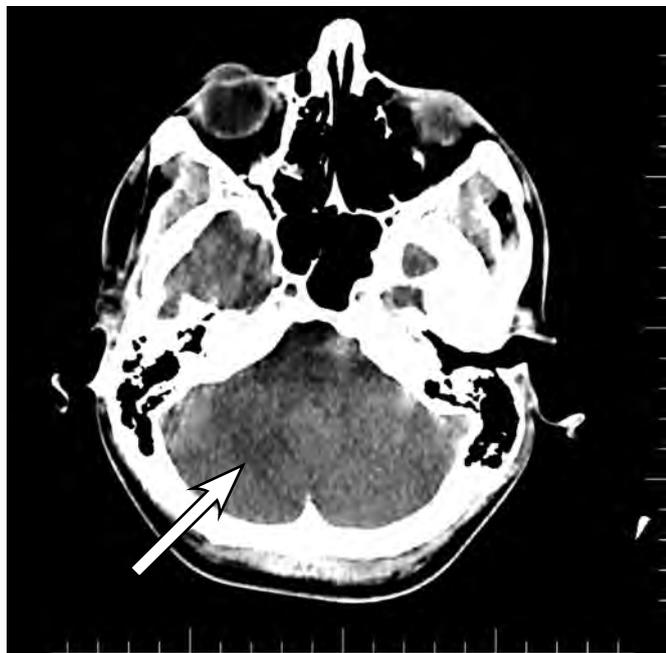


Рис. 1. КТ головного мозга, зона ишемии в правой гемисфере мозжечка размерами 30 × 32 × 25 мм, плотность 23 ЕД Н (указана стрелкой)

Fig. 1. CT scan of the brain, the focus of ischemia in the right hemisphere of the cerebellum is 30 × 32 × 25 mm, density 23 units H (indicated by an arrow)

челюстно-лицевого скелета. При осмотре выявлено повышение артериального давления (АД) — 140/90 мм рт. ст. и частоты сердечных сокращений (ЧСС) — 100/мин. Наблюдался тонический поворот головы и шеи влево. Оценка по шкале NIHSS составила 1 балл.

В экстренном порядке пациенту выполнена КТ головного мозга и церебральная КТ-ангиография: выявлена зона острой ишемии в правой гемисфере мозжечка, а также соответствующая ей тромботическая окклюзия правой задней нижней мозжечковой артерии (рис. 1). В проекции передней стенки правой верхнечелюстной пазухи определили металлическую пластину (состояние после оперативного лечения — пластики передней стенки правой верхнечелюстной пазухи). В связи с наличием в пазухе инородной медицинской конструкции выполнение МРТ не представлялось возможным.

Установлен диагноз: острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу, синдром вертебробазилярной артериальной системы, окклюзия правой задней нижней мозжечковой артерии. Пациент госпитализирован в палату реанимации и интенсивной терапии неврологического отделения для больных с ОНМК.

Лабораторное исследование включало клинический и общетерапевтический биохимический анализы крови, определение гликированного гемоглобина, липидного спектра, анализ белков острой фазы, коагулологический анализ крови, анализ на определение тиреотропина, тиротропина, тиреоидного гормона, исследование электролитов и метаболитов крови, газов, кислотно-основного состояния крови, анализ крови на стандартные инфекции, включая 2019-nCoV — патологии не выявлено.

Инструментальное обследование включало электрокардиографию, эхокардиографию, чреспищеводную эхокардиографию, однофотонную эмиссионную компьютерную томографию миокарда перфузионную, холтеровское мониторирование, суточное мониторирование АД, рентгенографию легких цифровую, ультразвуковую доплерографию транскраниальных артерий методом мониторинга, методом микроэмболодетекции, ультразвуковое исследование (УЗИ) экстракраниальных артерий, УЗИ вен нижних конечностей, УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез, УЗИ органов брюшной полости, УЗИ почек, надпочечников, мочевого пузыря, забрюшинного пространства, эзофагогастродуоденоскопию, электроэнцефалографию. Отклонений от нормы не было. Пациент консультирован логопедом для исключения симптомов нарушения глотания и речи, офтальмологом — выявлена гипертоническая ангиопатия сетчатки, медицинским психологом — мнестико-интеллектуальная сфера в рамках нормы.

У пациента имелись хронические заболевания — хронический гастрит, хронический рефлюкс-эзофагит, аксиальная кардиальная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Для выявления редких причин ОНМК рекомендовано выполнение анализа крови

на протеин С, Sm-антиген, гомоцистеин, а также анализ на мутацию генов: ген протромбина, ген коагуляционного фактора V (фактора Лейдена), ген метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR), ген метионин синтазы редуктазы (MTRR), ген метионин синтазы (MTR). Однако пациент от дальнейшего обследования отказался.

В течение 2–3 дней симптомы дистонии полностью регрессировали, не потребовали медикаментозного лечения или проведения физической реабилитации. За время госпитализации рецидива дистонии не было. На 10-е сутки пациент выписан из стационара с диагнозом: инфаркт головного мозга, синдром вертебробазиллярной артериальной системы (I63.9). Окклюзия правой задней нижней мозжечковой артерии. Неустановленный патогенетический вариант по TOAST. Синдром цервикальной дистонии, тортиколлис. С целью вторичной профилактики ОНМК назначена антитромбоцитарная терапия — прием ацетилсалициловой кислоты в дозе 100 мг вечером длительно. Катамнез наблюдения составил 1 год, симптомы не повторялись, пациент считает себя выздоровевшим.

Второе наблюдение. Пациентка Ф., 84 года, поступила в отделение по каналу скорой медицинской помощи с жалобами на произвольные движения левых конечностей, головы и лица, которые появились в день обращения на фоне относительного благополучия. В соматическом статусе: ишемическая болезнь сердца, стенокардия напряжения, постоянная форма фибрилляции предсердий, хроническая сердечная недостаточность, артериальная гипертония, сахарный диабет 2-го типа, диабетическая полиневропатия, хроническая обструктивная болезнь легких, бронхиальная астма, эндогенная форма, средней тяжести, ремиссия; аутоиммунный тиреодит с узлообразованием, эутиреоз. Постоянно принимала препараты: аписабан 5 мг/сут, валсартан + сакубитрил (51,4 + 48,6) мг/сут, дигоксин 0,125 мг/сут, эплеренон 25 мг/сут, аторвастатин 40 мг/сут. При осмотре регистрировали нарушение ритма сердца с ЧСС 77 в минуту. В неврологическом статусе выявлены гиперкинезы преимущественно проксимальных отделов левых конечностей. В руке и ноге наблюдали стойкие повторяющиеся умеренно быстрые, неритмичные, достаточно резкие, внезапные движения,

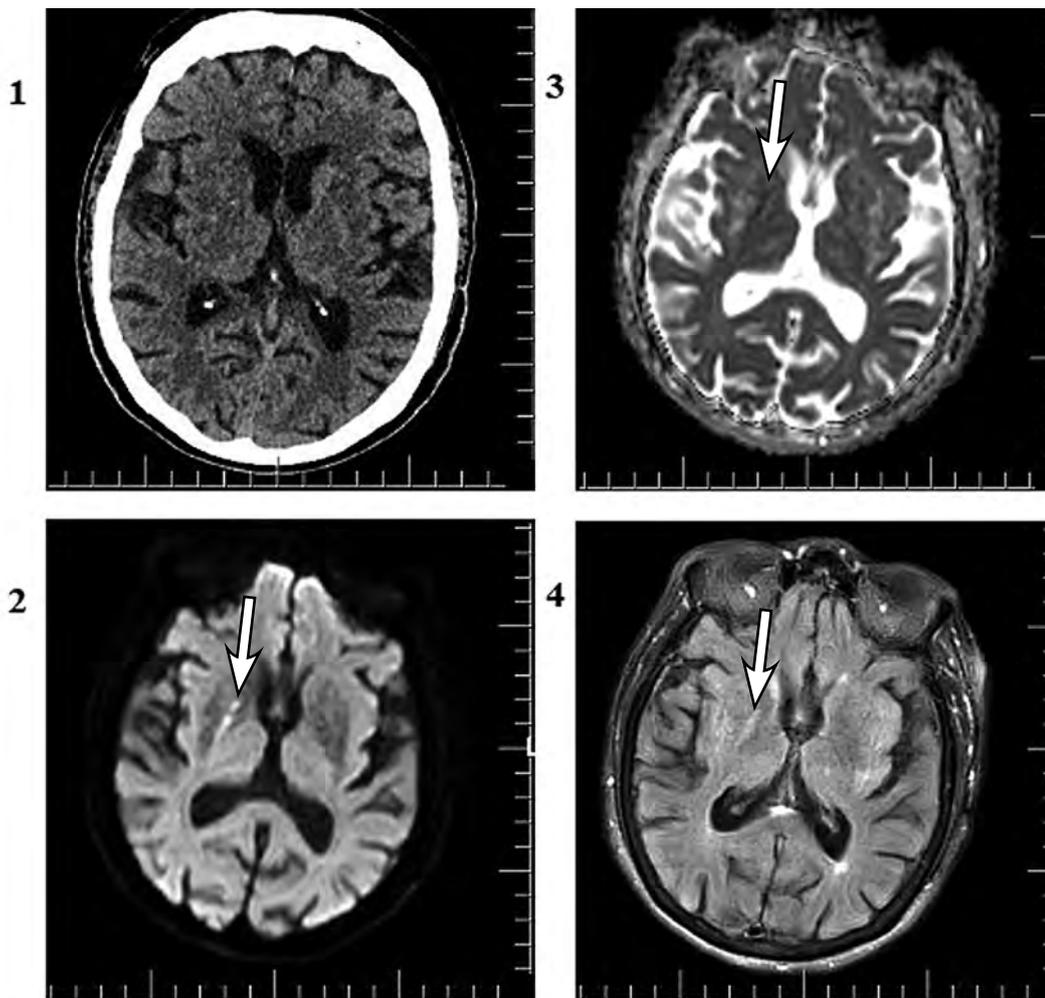


Рис. 2. 1 — КТ головного мозга — патологии не выявлено; 2 — МРТ головного мозга, режим DWI; 3 — режим ADC; 4 — режим FLAIR (зона ишемии в области бледного шара справа размерами 18 × 3 мм, указана стрелками)
Fig. 2. 1 — CT scan of the brain — no pathology; 2 — MRI of the brain, DWI; 3 — ADC; 4 — FLAIR (focus of ischemia in the area of the globus pallidus on the right, 18 × 3 mm, indicated by arrows)

не поддающиеся волевому контролю; менее выраженные произвольные движения со схожим паттерном паттерном больная производила дистоническими отделами левых конечностей, головой, мышцами лица. Обращало на себя внимание скручивание мышц до выраженного болевого синдрома.

Таким образом, у пациентки старческого возраста с отягощенным коморбидным фоном остро развился гиперкинез по гемитипу с наличием дистонического, хореоатетозного и гемибаллического компонентов.

В экстренном порядке пациентке выполнена КТ головного мозга и КТ-ангиография интракраниальных и экстракраниальных артерий: КТ-признаков ОНМК не обнаружено (шкала ASPECTS — 10 баллов) (рис. 2, 1); выявлены КТ-признаки стенозирующего атеросклероза, максимально выраженного в правой внутренней сонной артерии в области ампулы до 60%; кинкинга обеих внутренних сонных артерий; признаки мешотчатой аневризмы в сегменте М2 левой средней мозговой артерии и в сегменте М3 правой. Большой выполнена МРТ головного мозга: выявлены признаки ишемии в области бледного шара справа (рис. 2).

В первые сутки наблюдения в стационаре во время сна у больной зарегистрирована брадиаритмия с ЧСС до 21 в минуту без артериальной гипотензии. Консультирована кардиологом, выявлена фибрилляция предсердий и синдром тахи-бради с нестабильностью сердечного ритма, по экстренным показаниям установлен временный электрокардиостимулятор (ЭКС), а на следующие сутки выполнена имплантация постоянного однокамерного электрокардиостимулятора.

За время госпитализации больной проведен полный спектр лабораторно-инструментальной диагностики, направленный на поиск факторов риска развития инсульта, по результатам которого установлен диагноз: I63.5 Инфаркт головного мозга в бассейне правой средней мозговой артерии, неустановленный по приоритету патогенетический вариант по TOAST (кардиоэмболический, атеротромботический). Артериальная гипертензия III ст., риск ССО 4. ИБС. Постоянная форма фибрилляции предсердий CHA2DS2VASc 6 баллов, HAS-BLED 2 балла. ХСН 2 А ФК 3. Стенокардия напряжения 2 ФК. Сахарный диабет 2-го типа. Целевой уровень гликированного гемоглобина менее 8%. Диабетическая полиневропатия. Аутоиммунный тиреодит с узлообразованием, эутиреоз. Мешотчатая аневризма в М2-сегменте левой средней мозговой артерии, мешотчатая аневризма в М3-сегменте правой средней мозговой артерии без разрыва. ХОБЛ средней тяжести. Бронхиальная астма, эндогенная форма, средней тяжести, ремиссия. Хронический гастродуоденит вне обострения. Операция: имплантация однокамерного ЭКС BIOTRONIK Enitra 6 SR с одним эндокардиальным электродом.

Непроизвольные движения носили стойкий характер, скручивание мышц вызывало боль. Симптом купировали только внутривенным введением

диазепама (5 мг/1мл), через 4 ч потребовалось повторное введение препарата. С учетом стойкого симптома, требующего медикаментозной коррекции, необходим был перевод пациентки на таблетированные формы препаратов. С учетом эффективности производных бензодиазепама больной назначен клоназепам 2 мг 3 раза в сутки с хорошим эффектом. На фоне медикаментозного лечения непроизвольные движения купированы, пациентке предложена физическая реабилитация, направленная на улучшение контроля движений.

За время госпитализации наблюдали положительную динамику в виде частичного регресса неврологического дефицита и восстановления общего состояния. Выписана в удовлетворительном состоянии для прохождения 2-го этапа медицинской реабилитации.

Обсуждение. В первом случае непроизвольные движения были ограничены областью головы и шеи, что соответствует фокальной форме дистонии — цервикальной дистонии (ЦД), или спастической кривошее. Данная форма имеет классификацию в зависимости от формирующегося патологического паттерна. Вариации рассматривают по расположению головы относительно шеи и расположению шеи относительно туловища — наклон вперед (антерокапут, антероколлис), наклон назад (ретрокапут, ретроколлис), наклон в сторону (латерокапут, латероколлис), поворот (тортикапут и тортиколлис). Также возможно смещение шеи или головы в сторону (шифт) [11]. У нашего пациента наблюдали тонический поворот головы и шеи влево — тортикапут и тортиколлис. ЦД была представлена как единственный неврологический симптом. Возраст пациента составлял 25 лет. Дебют первичной ЦД характерен для молодого возраста, имеет генетическую предрасположенность [12]. В нашем случае мы имеем дело со вторичной фокальной дистонией. Для развития ОНМК данный возраст нетипичен и, скорее, является исключением [13–15]. Для развития дистонии наиболее частой причиной является травма [1, 2]. В данном клиническом примере у пациента была травма лицевого скелета с последующей реконструкцией челюстно-лицевого скелета около одного года назад. КТ головы и КТ-ангиография выявили очаг ишемии в правой гемисфере мозжечка и окклюзию задней нижней мозжечковой артерии. Это демонстрирует значение дисфункции мозжечка в развитии фокальной дистонии — в данном случае ЦД.

Во втором случае наблюдался редкий неврологический синдром. За все время работы регионального сосудистого центра НИИ СП им. Н.В. Склифосовского прошли диагностику и лечение по поводу острого церебрального повреждения около 9000 больных, и впервые имелся случай инсульта, дебютировавший с развития комплексного экстрапиримидного синдрома, включавшего компоненты дистонии, гемибаллизма, хореоатетоза. Постинсультные гиперкинезы характеризуются стертой клинической картиной, переменны, включают несколько двигательных

компонентов, их трудно классифицировать [16–18]. При проведении КТ головного мозга очаг ишемии не верифицирован. Общее состояние пациентки в дебюте заболевания не вызывало опасений, поэтому ошибочно мог быть установлен диагноз первичной дистонии. Однако МРТ головного мозга выявила очаг ишемии в области бледного шара, что объясняет острое развитие сложного гиперкинеза. Это подтверждает необходимость нейровизуализационного исследования в подобных случаях.

Заключение. Остро развившийся гиперкинетический синдром требует обязательного выполнения нейровизуализационного исследования головного мозга.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Дистония. Клинические рекомендации. Москва; 2021. URL: <https://legalacts.ru/doc/klinicheskie-rekomendatsii-distoniya-utv-minzdravom-rossii/> [Дата обращения 30 августа 2023 г.] [Dystonia. Clinical guidelines. Moscow; 2021. Available at: <https://legalacts.ru/doc/klinicheskie-rekomendatsii-distoniya-utv-minzdravom-rossii/> [Accessed August 30, 2023] (In Russ.)].
2. Kanovsky P., Bhatia K.P., Rosales R.L. *Dystonia and Dystonic Syndromes*. Springer, Vienna; 2015. <https://doi.org/10.1007/978-3-7091-1516-9>
3. Левин О.С., Иллариошкин С.Н., Голубев В.Л. Экстрапирамидные синдромы. Руководство для врачей. Москва: МЕД пресс-информ. 2022:772 с. [Levin O.S., Illarioshkin S.N., Golubev V.L. Extraparallel syndromes. Moscow. 2022:772 p. (In Russ.)].
4. Albanese A., Bhatia K., Bressman S.B., DeLong M.R., Fahn S., Fung V.S., Hallett M., Jankovic J., Jinnah H.A., Klein C., Lang A.E., Mink J.W., Teller J.K. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord*. 2013;28(7):863–873. <https://doi.org/10.1002/mds.2547>
5. Wagle Shukla A. Basis of movement control in dystonia and why botulinum toxin should influence it? *Toxicon*. 2023;107251. <https://doi.org/10.1016/j.toxicon.2023.107251> Online ahead of print.
6. Jankovic J., Tsui J., Brin M.F. Treatment of cervical dystonia with Botox (onabotulinumtoxinA): Development, insights, and impact. *Medicine (Baltimore)*. 2023;102(S1):e32403. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000032403>
7. Killian O., Hutchinson M., Reilly R. Neuromodulation in Dystonia — Harnessing the Network. *Adv Neurobiol*. 2023;31:177–194. https://doi.org/10.1007/978-3-031-26220-3_10
8. Stamelou M., Edwards M.J., Hallett M., Bhatia K.P. The non-motor syndrome of primary dystonia: clinical and pathophysiological implications. *Brain*. 2012;135(Pt 6):1668–1681. <https://doi.org/10.1093/brain/awr224>
9. Приказ Минздрава России от 24.12.2012 N 1539н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при дистониях» URL: https://dgp118.mos.ru/wp-content/uploads/2020/02/24_12_2012_n_1539.pdf?ysclid=llyurpji2856949236 [Дата обращения 30 августа 2023 г.] [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of December 24, 2012 N 1539n “On approval of the procedure for providing medical care to patients with acute disorders of cerebral circulation”. Moscow, 2012.] Available at: https://dgp118.mos.ru/wp-content/uploads/2020/02/24_12_2012_n_1539.pdf?ysclid=llyurpji2856949236 [Accessed August 30, 2023]. (In Russ.)].
10. Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 928н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с острыми нарушениями мозгового кровообращения». Москва, 2013. URL: https://aokpb.ru/cms/08.06.2020_11_23_50.pdf?ysclid=llyv7w77wg492189665 [Дата обращения 30 августа 2023 г.] [Order of the Ministry of Health of the Russian Federation of November 15, 2012 N 928n “On approval of the procedure for providing medical care to patients with acute disorders of cerebral circulation”. Moscow, 2013.] Available at: https://aokpb.ru/cms/08.06.2020_11_23_50.pdf?ysclid=llyv7w77wg492189665 [Accessed August 30, 2023]. (In Russ.)].
11. Reichel G., Stenner A., Jahn A. Zur Phänomenologie der zervikalen Dystonien [The phenomenology of cervical dystonia]. *Fortschr Neurol Psychiatr*. 2009;77(5):272–277. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1109416>
12. 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(5):441–446. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70081-X](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70081-X)
13. Amaya Pascasio L., Blanco Ruiz M., Milán Pinilla R., García Torrecillas J.M., Arjona Padillo A., Del Toro Pérez C., Martínez-Sánchez P. Stroke in Young Adults in Spain: Epidemiology and Risk Factors by Age. *J Pers Med*. 2023;13(5):768. <https://doi.org/10.3390/jpm13050768>
14. Cerrato P., Grasso M., Imperiale D., Priano L., Baima C., Giraud M., Rizzuto A., Azzaro C., Lentini A., Bergamasco B. Stroke in young patients: etiopathogenesis and risk factors in different age classes. *Cerebrovasc Dis*. 2004;18(2):154–159. <https://doi.org/10.1159/000079735>
15. Acampa M., Lazzarini P.E., Lattanzi S., Rubiera M. Cryptogenic stroke as a working diagnosis: the need for an early and comprehensive diagnostic work-up. *BMC Neurol*. 2023;23(1):153. <https://doi.org/10.1186/s12883-023-03206-6>
16. Batla A. Dystonia: A review. *Neurol India*. 2018;66(Supplement):S48–S58. doi: 10.4103/0028-3886.226439 PMID: 29503327
17. Grandas F. Hemiballismus. *Handb Clin Neurol*. 2011;100:249–60. doi: 10.1016/B978-0-444-52014-2.00017-3 PMID: 21496584
18. Пизова Н.В. Экстрапирамидные расстройства у лиц, перенесших острое нарушение мозгового кровообращения. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии*. 2014;8(4):38–43. [Pizova N.V. Extraparallel disorders after stroke. *Annals of Clinical and Experimental Neurology*. 2014;8(4):38–43. (In Russ.)].