

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ПСИХИАТРИИ И НЕВРОЛОГИИ ИМ. В.М. БЕХТЕРЕВА» МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ЗАХАРОВ
ДЕНИС ВАЛЕРЬЕВИЧ

ВТОРИЧНЫЕ ДИСТОНИИ. БИОПСИХОСОЦИАЛЬНЫЙ ПОДХОД
К ПРОБЛЕМЕ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ

14.01.11 – нервные болезни

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Научные консультанты:
доктор медицинских наук, профессор
Залялова Зулейха Абдуллазяновна
доктор медицинских наук
Михайлов Владимир Алексеевич

Санкт-Петербург

2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ И ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1. Обзор литературы.....	19
1.1. Общая характеристика дистоний.....	19
1.2. Клинико-функциональная характеристика вторичных дистоний разной локализации.....	27
1.3. Социально-психологические характеристики пациентов с вторичными дистониями.....	59
1.4. Качество жизни пациентов с симптоматическими дистониями...	68
1.5. Диагностика вторичных дистоний.....	73
1.6. Реабилитация пациентов с вторичными дистониями.....	82
ГЛАВА 2. Материалы и методы исследования.....	87
2.1 Общая характеристика клинических наблюдений.....	87
2.2 Методы обследования пациентов с вторичными дистониями.....	94
2.2.1 Методики обследования клинического и функционального статусов пациентов.....	94
2.2.2 Методики обследования социально-психологических характеристик пациентов.....	96
2.3 Описание выбранного метода симптоматического лечения пациентов с вторичными дистониями.....	101
2.4 Статистический метод.....	102
ГЛАВА 3. Клинико-функциональная характеристика пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.....	104
3.1 Общая характеристика пациентов с вторичными дистониями.....	104
3.2 Клиническая характеристика вторичных дистоний разной этиологии.....	108
3.3 Функциональный статус пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.....	125

ГЛАВА 4. Социально-психологические характеристики пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.....	133
4.1 Особенности личности у пациентов с вторичными дистониями.....	133
4.2 Тревожность у пациентов с вторичными дистониями.....	145
4.3 Феномен самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями.....	149
4.4 Показатели Качества жизни пациентов с вторичными дистониями.....	157
ГЛАВА 5. Динамика клинических, функциональных и социально-психологических показателей пациентов с вторичными дистониями разной этиологии на фоне терапии.....	175
5.1 Динамика клинических показателей вторичных дистоний на фоне применения ботулинотерапии.....	175
5.2 Динамика функционального состояния на фоне применения ботулинотерапии.....	181
5.3 Динамика социально-психологических показателей на фоне применения ботулинотерапии.....	184
5.4 Динамика показателей качества жизни на фоне применения ботулинотерапии.....	194
ГЛАВА 6. Обсуждение полученных результатов.....	200
6.1 Значимость клинико-anamnestических характеристик в диагностике и реабилитации пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.....	200
6.2 Значимость социально-психологических особенностей в повышении эффективности реабилитационных мероприятий пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.....	202
6.3 эффективность ботулинотерапии в коррекции клинических и социально-психологических характеристик пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.....	206

6.4 Клинические «портреты» и реабилитационные мишени пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп.....	207
6.5. Клинические случаи.....	215
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	222
ВЫВОДЫ.....	226
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	229
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	231
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	284

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- БП – болезнь Паркинсона
- ГАМК – гамма-амино-масляная кислота
- ГЛО – Гиссенский личностный опросник
- ДА – дофамин
- ДЦП – детский церебральный паралич
- КЖ – качество жизни
- КК - камптокормия
- КТ – компьютерная томография
- ЛЭПН – лекарственные экстрапирамидные нарушения
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- НМК – нарушение мозгового кровообращения (ОНМК – острое, ХНМК – хроническое)
- ОМД – оромандибулярные дискинезии (ЛОМД – лекарственные оромандибулярные дискинезии)
- ПНП – прогрессирующий надъядерный паралич
- РС – рассеянный склероз
- ТД – тардивная дистония
- ЦВЗ – цереброваскулярные заболевания
- ЦНС – центральная нервная система
- ЭП - экстрапирамидные

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Экстрапирамидные расстройства - группа заболеваний, включающая большое количество двигательных расстройств, различных по этиологии, механизмам развития, клиническим проявлениям и характеру морфологических изменений головного мозга. Одной из наиболее распространенных экстрапирамидных патологий является мышечная дистония, входящая в тройку наиболее распространенных и уступающая лишь болезни Паркинсона и эссенциальному тремору (Орлова О.Р., 2016; Albanese A., et al. 2019).

Не смотря на большую представленность дистонии в неврологической практике (Standaert D.G., 2011) достоверных эпидемиологических сведений, как и данных о соотношениях различных дистонических феноменов между собой, до сих пор не достаточно, а представленные данные остаются не полными и даже противоречивыми (Steeves T.D. et al., 2012). Попытки оценить распространённость данного недуга проводятся с периода первых его описаний, однако до настоящего времени точная распространенность дистонии не известна, и встречается данное двигательное расстройство видимо значительно чаще, чем фиксируется в медицинской документации (Steeves T.D. et al., 2012). В случаях выявления вторичных дистоний, значительные трудности в диагностике начальных проявлений возникали у коллег с меньшим опытом (Logroscino G. et al., 2003), также исследования осложняются несовершенством применяемой до настоящего времени методологией, отсутствием патогномоничных диагностических критериев заболевания и многообразием клинических проявлений (Голик В.А., Марченко С.В., 2007; Залялова З.А., 2013; Краснов М.Ю. и соавт., 2016).

В рутинной неврологической практике преобладают первичные формы экстрапирамидных расстройств. Однако с конца XX века произошло не только перераспределение с существенным увеличением вторичных форм заболеваний, но и изменилась их нозологическая представленность (Berman BD et al., 2020). Так

произошло существенное уменьшение последствий энцефалита, некоторых интоксикаций. В то же время появление новых лекарственных средств, повышение эффективности реанимационных технологий, возрастание случаев интоксикаций сильнодействующими и отравляющими агентами, увеличение продолжительности хирургических манипуляций с использованием общего обезболивания и пр. приводит к тому, что лекарственные, токсические, гипоксические причины экстрапирамидных нарушений становятся превалирующими (Rosenberg N.L., 1989; Batia A., 2018; Albanese, A. et al., 2019; Rissardo J.P., Caprara A.L., 2020; Вейн А.М. и соавт., 1997; Левин О.С., Федорова Н.В. и соавт. 2000; Дамулин И.В. и соавт., 1997; Федорова Н.В. и соавт. 2000; Литвиненко И.В., Коваленко А.П., 2016; Левин О.С., Боголепова А.Н., 2020).

Диагноз «дистония», как и прежде, остается клиническим (Albanese A. et al. 2019; Defazio G. et al., 2019). Вместе с тем, в современной литературе наблюдаются только отдельные публикации небольших по числу респондентов клинических изысканий, лишь подтверждающих многоликость клинической картины вторичных дистоний, ее изменчивость и неоднородность даже в рамках одного основного заболевания. Наличие болевого синдрома, сопутствующего вторичным дистониям, также является известным, но малоизученным фактом (Толмачёва В.А., 2017; Дружинина О.А. и соавт. 2020). Распространенность болевого синдрома, его выраженность, степень влияния на эмоциональное состояние и функциональные способности пациентов, а также стратегии его коррекции остаются малоизученными вопросами в неврологии (Lobbezoo F. et al. 1996; Орехова О. А. и соавт. 2018, Литвиненко И.В. и соавт. 2018; Скоромец А.А. и соавт. 2020).

Вторичные (симптоматические) дистонии, по определению, имеют, или должны иметь доказательства патологии ЦНС, однако во многих случаях неясно, какая патология и какие структуры ответственны именно за симптомы дистонии. (Standaert DG., 2011). Многие из экстрапирамидных заболеваний имеют свидетельства поражения конкретных структур головного мозга с формированием патогномичных нейровизуализационных критериев: «морда панды» при гепатолентикулярной дегенерации (Brewer G.J., 1991), «глаза тигра» при

нейродегенерации с отложением железа в мозге (Левин О.С., 2004; Лобзин С.В. с соавт., 2017), при прогрессирующем надъядерном параличе «симптом колибри» (Кадыков А.С., Переседова А.В., 2001; Litvan I., 2001). Однако, в современной литературе отсутствуют данные поражения головного мозга, достоверно ответственные за конкретные клинические проявления дистоний. И каждое последующее наблюдение, и клинико-морфологическое сопоставление будет являться важным шагом на пути в построении такой «карты».

Дистонические симптомы оказывают серьезное влияние на функциональный статус пациентов (Merz R.I. et al. 2010). Так из-за постоянной непроизвольной двигательной активности лицевой мускулатуры могут нарушаться жевание, глотание, речь, развивается функциональная слепота. У пациентов возникают трудности с выполнением элементарных гигиенических процедур: чистка зубов, бритье (Вознюк И.А. и соавт. 2020; Скоромец А.А. и соавт. 2020). Из-за неконтролируемого гримасничанья, нахмуривания или, наоборот, насильственной улыбки у больного страдает выражение эмоций, адекватное мимическое реагирование на ситуацию. Вместе с тем в литературе не удалось обнаружить сравнительных характеристик функционального статуса пациентов с дистоническими феноменами разных локализаций и/или вторичными дистониями разных этиологических групп.

В литературе имеется достаточное количество работ, посвященных изучению эмоционального состояния и социально-психологических особенностей у пациентов с цереброваскулярной патологией, болезни Паркинсона, рассеянным склерозом и др. (Конечный Р., 1974; Todes C.J., 1985; Зейгарник Б.В., 1986; Шахпаронова Н.В., 2011; Боголепова А.Н., 2014; Бодрова Р.А. 2014; Костенко Е.В., 2014; Литвиненко И.В. соавт. 2018; Скоромец А.А., Вознюк И.А. с соавт. 2012, 2020). Вместе с тем, непроизвольные движения и насильственные изменения позы, характеризующие вторичные дистонии и заметные для окружающих, способны привести к существенным психологическим и социальным последствиям. В современном обществе пациенты, страдающие этими заболеваниями, подвергаются грубым социально-трудовым ограничениям, противоречащим их

истинным возможностям, и выраженной социальной дискриминации (Васильченко К.Ф., Дроздовский Ю.В. 2018; Лутова Б.Н. и соавт. 2019; Залялова З.А., 2020). Затруднения больных обусловлены не столько болезненными симптомами и нарушениями функциональности, сколько неосведомленностью в данной проблеме общества, а иногда и медицинских специалистов, что в свою очередь формирует у таких пациентов постоянное ощущение собственной неполноценности, чувство вины, стыда, то есть формирует стигму. Вторичные дистонии способны ухудшать течение основного базового заболевания, снижать качество жизни, нарушать социальную интеграцию пациентов, провоцировать развитие и декомпенсацию соматических заболеваний, снижать мотивацию и реабилитационный потенциал больных, что существенно затрудняет и снижает эффективность реабилитационного процесса (Семке А.В., 2009; Зинчук М.С., 2013; Дмитриева Е.Г. 2014). Однако нам не удалось обнаружить в литературе описания социо-психологических характеристик пациентов с вторичными дистониями разных локализаций и разных этиологических групп.

Также описанные выше двигательные расстройства, являясь произвольными и заметными для окружающих, вероятно, формируют феномен самостигматизации или способствуют его многократному усилению (Михайлов В.А., 2008). Однако, исследований, посвященных проблеме самостигматизации при двигательной патологии, в отечественной и зарубежной литературе нами не обнаружено.

В настоящее время показатели качества жизни считаются важным суммирующим показателем здоровья человека. Только самостоятельная оценка пациентом своего физического и эмоционального благополучия способна показать индивидуальные особенности больного, степень его адаптации и реализации его потребностей. Определение этой меры позволяет своевременно и углубленно подходить к проблеме реабилитации пациентов. Вместе с тем проблема качества жизни пациентов с разными проявлениями вторичных дистоний остается не освещенной.

Несомненно, что повышение автономности пациентов с двигательными расстройствами, улучшение их функционального статуса, наряду с решением вопроса дестигматизации – это основные задачи в планировании и проведении реабилитационных мероприятий больных с симптоматическими дистониями, т. к. совокупность моторных и немоторных проявлений дистоний часто в большей степени, чем базовое заболевание, ограничивает трудовую и социальную адаптацию пациентов, снижая их качество жизни (Авруцкий Г.Я. с соавт., 1974). Симптоматические расстройства движений осложняют течение основного базового заболевания, увеличивая выраженность негативных и аффективных расстройств. Таким образом, всестороннее изучение феномена вторичной дистонии необходимо для понимания текущего состояния пациента и определения его реабилитационных перспектив. Вместе с тем в доступной литературе исследований, посвященных изучению соотношения клинических и психосоциальных аспектов вторичных дистоний, в т.ч. определение рисков, снижающих качество жизни, нами обнаружено не было.

Несмотря на актуальность исследований клинических и социально-психологических характеристик пациентов с вторичными дистониями, в т.ч. определение рисков, снижающих качество жизни, в доступной литературе нами не было обнаружено работ, посвященных анализу взаимного влияния перечисленных аспектов.

Достаточно сложным остается вопрос об эффективном лечении вторичных дистоний. Для коррекции этих состояний в тематической литературе описаны различные стратегии - назначение и/или коррекция дофаминергической терапии, применение антагонистов серотониновых рецепторов, витаминов группы В, бензодиазепиновых транквилизаторов, антихолинергических средств, агонистов ГАМК, прием тетрабеназина и проведение нейрохирургического лечения (Похабов Д.В., 2016, 2020; Хатькова С.Е., 2017). В качестве альтернативного метода симптоматического лечения также применяются локальные инъекции ботулинического токсина типа А. Вместе с тем опубликованные данные об эффективности всех перечисленных стратегий и методик часто неоднозначны или

противоречивы (Куренков А.Л. и соавт. 2016; Орлова О.Р. и соавт. 2019; Громова Д.О. и соавт. 2019; Хасанова Д.М. и соавт. 2019; Коваленко А.П., Мисиков В.К. 2018).

Степень разработанности темы исследования

Несмотря на наблюдаемый в последние годы рост публикаций, посвященных вторичным дистониям (Левин О.С. с соавт., 2000; Залялова З.А., 2020) и отражающих симптоматическую многоликость данной патологии, исследователями уделено недостаточно внимания вопросам систематизации описываемых ими клинических феноменов. В результате малое количество представленных в литературе систематических наблюдений явно недостаточно для выделения характерных клинических черт, позволяющих сформулировать критерии, необходимых для установления верного этиологического диагноза вторичных дистоний.

Помимо симптоматической многоликости, исследователи указывают на имеющиеся у пациентов немоторные проявления (Толмачёва В.А., 2017; Салоухина Н.И. с соавт., 2018; Сальникова В.А. с соавт., 2019; Дружинина О.А., Жукова Н.Г. с соавт. 2020), включая болевой синдром, сопутствующий вторичным дистониям. Однако фиксируемый в работах алгический феномен не рассматривается с точки зрения распространенности, выраженности, степени влияния на эмоциональное состояние и функциональные способности пациентов, а также стратегии его коррекции.

Изменения функционального состояния пациентов, как способности выполнять обычные повседневные действия, необходимые для удовлетворения основных потребностей, описаны для разной двигательной патологии (Куренков А.Л., Кенис В.М., Красавина Д.А., и др. 2016; Федорова Н.В. с соавт., 2018; Литвиненко И.В., 2018; Громова Д.О. с соавт., 2019; Скоромец А.А. с соавт., 2020; Лобзин С.В., Клочева Е.Г. с соавт. 2020). Вместе с тем в литературе не удалось

обнаружить сравнительных характеристик функционирования пациентов с ВД разных локализаций и этиологии.

Наконец, в литературе встретились только единичные исследования, посвященные оценке социально-психологических характеристик и показателей качества жизни пациентов с отдельными формами вторичных дистоний разной этиологии (Михайлов В.А. с соавт, 2016, 2018; Караваяева Т.А. с соавт., 2019; Хяникяйнен И.В., 2020), однако представленные в этих работах немногочисленные данные, разность применяемых методик и неоднородность исследуемых групп не позволяют судить о социально-психологических особенностях пациентов с симптоматическими дистониями в целом. Необходимо также отметить, что изучение формирования феномена самостигматизации и оценка его выраженности у данной группы респондентов фактически не изучалась ни в отечественном, ни в зарубежном медицинском сообществе.

Сведений об исследованиях, посвященных изучению соотношения клинических и психологических аспектов вторичных дистоний, в т.ч. определение рисков, снижающих качество жизни, в доступной литературе нами обнаружено не было. Также не встретились работы, касающиеся особенностей мишень-центрированного психотерапевтического лечения. Вместе с тем, несомненно, что улучшение социально-психологических характеристик, в том числе решение вопросов дестигматизации – это ключевые задачи в системе реабилитации больных с двигательными расстройствами, т.к. они зачастую в большей степени, чем обусловившее их основное заболевание, ухудшают качество жизни пациентов, значительно ограничивая их функциональные возможности, трудовую и социальную активность (Иванова Н.Е. с соавт, 2020).

Не достаточно разработан в современной литературе вопрос и об успешной реабилитации пациентов с симптоматическими дистониями. Для коррекции этих состояний предлагаются различные стратегии, в том числе, в качестве альтернативного метода, предлагается использование ботулинического токсина типа А. Однако, показатели эффективности ботулотоксина представлены в тематической литературе преимущественно для первичных форм, в то же время

систематических сведений о комплексной оценке эффективности данного метода у пациентов с симптоматическими дистониями мы не обнаружили. При составлении и реализации реабилитационных программ для данной категории пациентов необходимо применять персонализированную мишень-центрированную психотерапию, однако систематических сведений с определением нозоспецифических психотерапевтических моделей в доступной литературе также обнаружены не были.

Цель исследования

Оптимизация диагностики и реабилитации пациентов с вторичными дистониями различной этиологии.

Задачи исследования

1. Изучить клинические особенности пациентов с вторичными дистониями различной этиологии.

2. Оценить функциональный статус исследуемых, как способность выполнять обычные повседневные действия, необходимые для удовлетворения основных потребностей пациентов с вторичными (симптоматическими) дистониями разной этиологии и локализации.

3. Выявить социально-психологические особенности (характеристики личности, уровень тревожности и степень выраженности самостигматизации) пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп.

4. Изучить показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями различной этиологии, в т.ч. оценить значимость формирующих факторов качества жизни и выявить риски его снижения.

5. Разработать алгоритм диагностики базовых заболеваний симптоматических дистоний на основании клинических проявлений и данных анамнеза.

6. Исследовать динамику показателей клинического и психологического статуса пациентов с вторичными дистониями в процессе реабилитации.

7. Оценить эффективность ботулинотерапии в реабилитационном комплексе в коррекции дистонических симптомов.

Научная новизна

В представленной работе впервые проведена комплексная неврологическая оценка вторичных (симптоматических) дистоний разной этиологии с учетом их клинического многообразия, и обусловленных этим обстоятельством функциональных характеристик, как способностей выполнять обычные навыки самообслуживания. Впервые проведена комплексная оценка социального функционирования и психологических особенностей данной категории пациентов, изучены дифференциальные различия социально-психологических характеристик разных этиологических группах. Впервые изучен феномен самостигматизации у пациентов с симптоматическими дистониями с использованием опросника самостигматизации, разработанного и апробированного в ФГБУ СПб НИПНИ им. В.М. Бехтерева (Захаров Д.В. с соавт, 2018); дана комплексная оценка качества жизни, как интегративного показателя физического и эмоционального благополучия респондента, определены корреляционные связи его показателей с клиническими характеристиками и социально-психологическими особенностями пациентов с вторичными дистониями. Впервые дана интегративная оценка эффективности ботулинотерапии при вторичных дистониях разной этиологии и различной локализации, разработана схема ботулинотерапии при оромандибулярной локализации дистонии (Патент РФ на изобретение №2731694 от 08.09.2020г.).

Теоретическая и практическая значимость

В результате проведенного анализа литературных данных, полученных результатов собственных клинических и экспериментальных исследований установлены характерные клинические проявления вторичных дистоний для разных этиологических групп расстройств, что позволяет повысить эффективность диагностических мероприятий и увеличить выявляемость вторичных дистоний в неврологической практике.

В результате проведенного исследования обнаружены функциональные нарушения пациентов с вторичными дистониями, а также уточнены факторы риска, в большей степени инвалидизирующие пациентов данной группы, что позволяет повысить эффективность восстановительного лечения

Проведенное исследование показало необходимость восполнения дефицита сведений о социально-психологических особенностях пациентов с вторичными дистониями. Результаты анализа позволяют выделить нозоспецифичные мишени для психотерапевтической и психокоррекционной помощи, определить ее содержание и характер интервенций. Полученные данные о качестве жизни и характере самостигматизации дают возможность повысить эффективность комплекса реабилитационных мероприятий для изучаемой группы больных.

Использование опросника самостигматизации для больных с двигательными расстройствами позволяет верифицировать проявления и последствия стигмы в рутинной практике, обосновать целесообразность активного включения медицинского психолога в комплексную лечебную бригаду, что дает возможность более дифференцированно решать проблему реабилитации данной категории пациентов, способствует укреплению комплаенса, улучшению их психологического состояния и качества жизни.

Результаты проведенных клинических и социально-психологических исследований и полученные данные о качестве жизни в процессе проведенного лечения показывают высокую эффективность ботулинотерапии в коррекции вторичных дистонических проявлений, обосновывают целесообразность

применения этого метода лечения как для коррекции патологической двигательной активности, так и для устранения связанных с ними негативных переживаний пациентов, играющих роль дополнительного нозогенного стрессорного фактора, негативно влияющего на оценку качества жизни пациентов и их социальной адаптированности.

Методология и методы исследования

Методология исследования основана на системном клинико-психологическом подходе, направленном на выявления связей и оценки степени взаимного влияния неврологической симптоматики, социально-психологических особенностей и интегративного показателя уровень качества жизни у пациентов с симптоматическими дистониями. Исследование выполнялось последовательно в несколько этапов. На первом этапе был проведен анализ данных тематической литературы, составлен дизайн исследования, подготовлен методический материал. Следующим этапом стал отбор пациентов на основании критериев включения/невключения. На третьем этапе выполняли неврологическое и социально-психологическое обследование пациентов. На четвертом этапе проведено симптоматическое лечение в виде локального введения ботулотоксина типа А в таргетные мышцы. На пятом этапе проводилась оценка эффективности проведенного лечения, а также повторное неврологическое и социально-психологическое обследование. На заключительном этапе был произведен анализ полученных результатов, установлены основные анамнестические, клинические и социально-психологические паттерны для различных базовых этиологических заболеваний, осложняющихся симптоматическими дистониями; произведен анализ эффективности терапии, выделены нозоцентрированные психотерапевтические мишени.

Положения, выносимые на защиту

1. Вторичные дистонии являются тяжелым двигательным осложнением, сопровождающим различные заболевания, характеризуются значительным симптоматическим многообразием и, вместе с тем, обладают характерными клиническими чертами, свойственными конкретному базовому заболеванию. Боль является частым немоторным симптомом, ухудшающим качество жизни пациентов с симптоматическими дистониями.

2. Различная локализация и симптоматическая представленность дистонического паттерна в этиологически неоднородных группах обладает разным негативным влиянием на функционирование пациентов с вторичными дистониями.

3. Вторичные дистонии негативно влияют на психологический статус пациентов, значительно снижают их социальную адаптацию. У пациентов, страдающих вторичными дистониями, проявляющимися в форме непроизвольных двигательных феноменов, имеется ярко выраженный феномен самостигматизации, который негативно влияет на психологическое состояние и социальное функционирование больных.

4. Качество жизни больных с вторичными дистониями существенно снижено. Наиболее значимые риски снижения уровня качества жизни – функциональное состояние и феномен самостигматизации.

5. Ботулинотерапия является эффективным методом коррекции вторичных дистоний, что проявляется не только в улучшении клинической картины заболевания, но и в положительной динамике функционального статуса, социально-психологического состояния пациентов и качества их жизни, а также в уменьшении степени выраженности самостигматизации.

6. При формировании и проведении лечебно-реабилитационных программ для пациентов с симптоматическими дистониями необходимо применять мишень-центрированный интегративный междисциплинарный подход.

Степень достоверности и апробация результатов

Степень достоверности полученных результатов определяется репрезентативным объемом выборок пациентов и применением современных методов исследования; подтверждена методами статистической и математической обработки полученных данных, адекватными поставленным задачам.

Апробация диссертационного исследования проведена на заседании проблемной комиссии «Нервные болезни» ФГБУ НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева МЗ РФ 30 сентября 2020г. протокол № 6).

Материалы диссертации были представлены и обсуждены на 18-th International congress of Parkinson's disease and movement disorders (Stockholm, 2014); научно-практической конференции с международным участием «Расстройства движений. Вопросы диагностики, лечения и реабилитации», включая сертификационный курс международной ассоциации расстройств движений (MDS) (С-Петербург, 2016); Toxins – international congress (Copenhagen, 2019); XI Международном конгрессе «Нейрореабилитация» (Москва, 2019); XI Всероссийском съезде неврологов и IV Конгрессе национальной ассоциации по борьбе с инсультом (С-Петербург, 2019); IX научно-практической конференции с международным участием «Кайшибаевские чтения» (Казахстан, Алматы 2019); X научно-практической конференции с международным участием «Кайшибаевские чтения» (Казахстан, Алматы 2020) и др.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Общая характеристика дистоний

Изучение экстрапирамидной патологии (ЭП) началось с наблюдений и подробных описательных клинических характеристик ряда феноменов и заболеваний. Основоположники этих исследований - Т. Sydenham (1686), J. Parkinson (1817), G. Huntington (1872), J.-M. Charcot (1885), В.М. Бехтерев (1897), которые описали клинические проявления хореи, дрожательного паралича, торсионной дистонии и многих других заболеваний.

В 1912 году S.A. Kinnens Wilson впервые дал термин и описал «экстрапирамидную систему», включив в нее систему базальных ганглиев и стволовые структуры. А позже F. Levy (1914), K. Kleist (1918), К.Н. Третьяков (1919), Н. Spatz (1921) и др. обнаружили связь между поражением «глубинных структур головного мозга» и экстрапирамидной патологией (Иллариошкин С.Н. и соавт., 2019).

Важным этапом развития представлений об ЭП системе и ЭП патологии стали исследования нейромедиаторных систем центральной нервной системы, обнаружение ведущей роли дофамина, а также установление роли его дефицита в патогенезе БП и создание в последующем препаратов леводопы (Ehringer H., Hornykiewicz O., 1960). Появление в 50-е годы XX столетия дофамин-блокирующих лекарственных средств (нейролептиков) и, связанных с их приемом, двигательных расстройств подчеркнуло необходимость исследования нейрохимических процессов головного мозга и разработку новых лекарственных средств лечения ЭП синдромов (Delay J., Deniker P., 1956).

Важным событием явилось создание функциональной и патофизиологической модели ЭП системы (Marsden CD. et al. 1985; Wichman T., DeLong M., 1996; Deuschl G., Bergman H., 2002; Yelnik J., 2002). Согласно этой концепции, ЭП система включает в себя базальные ганглии, тесно связанные с церебральной корой и таламусом и объединенные в понятие большого моторного круга, состоящего из

последовательно и параллельно соединенных возбуждающих и тормозных звеньев (Hintze JM et al., 2017). Импульсы от коры поступают в стриатум (преимущественно в скорлупу) и далее следуют к внутреннему сегменту бледного шара и ретикулярной части черной субстанции либо непосредственно ("прямой путь"), либо дополнительно проходя через наружный сегмент бледного шара и субталамическое ядро ("непрямой путь").

Экстрапирамидные расстройства обусловлены не только нарушениями в дофаминергической трансмиссии, но и дисбалансом в других нейромедиаторных системах – ацетилхолина, глутамата, норадреналина, серотонина, ГАМК (Шток В.Н., Левин О.С., 2000; Скворцова В.И. и соавт. 2005; Лобзин С.В., Сайкова Л.А., Головкин В.И., Беленький В.В., 2014). Так ряд ученых придает большое значение повышенному содержанию норадреналина в верхних буграх четверохолмия с одновременным дефицитом медиатора в гипоталамических ядрах в развитии ЭП патологии (Орлова О.Р., 1989; Stacy M., 2000; Яхно Н.Н., Штульман Д.Р., 2001). В то же время исследователи признают, что представленная модель количественного дисбаланса медиаторов является сильно упрощенной, так как не учитывает существование других важных регуляторных механизмов (Шток В.Н., Левин О.С., Федорова Н.В., 2002; Yelnik J., 2002, Белоусова А.А., 2020), а недостаточная эффективность терапии препаратами, воздействующими на упомянутые медиаторы, лишь подтверждает это (Мякотных В.С., 2010; Sharma N. 2019).

В 1981 году была осуществлена первая масштабная попытка создать классификацию экстрапирамидных расстройств под эгидой Всемирной Федерации неврологии Специальной комиссией при участии. Очевидным преимуществом этой классификации явилось разграничение первичных идиопатических форм экстрапирамидных заболеваний, как спорадических, так и наследственных, от вторичных (симптоматических) форм, имеющих не дегенеративную природу, а определенно иную (часто известную) причину поражения мозга. Вместе с тем предложенная классификация имела ряд недостатков, а именно «приоритет одного симптома», а созданная классификация, рассматривается как симптоматическая, в которой из-за объединения также были «потеряны» полисиндромные

(мультисистемные) формы экстрапирамидных расстройств (Шток В.Н., Левин О.С., 2013).

Современная синдромологическая классификация экстрапирамидных расстройств основана на определении ведущего клинического синдрома: мышечной дистонии, тремора, паркинсонизма, хореи и др., а системный подход к нозологическому диагнозу определяет одну из трех этиологических групп заболеваний:

1) Первичные идиопатические моносиндромные формы, при которых обнаруженный экстрапирамидный синдром является единственным или однозначно доминирующим в клинической картине. К этой группе относятся идиопатические заболевания дегенеративного характера, которые могут быть наследственного (например, болезнь Гентингтона, идиопатическая торсионная дистония,) или спорадическими характера (например, болезнь Паркинсона);

2) Первичные полисиндромные мультисистемные дегенеративные (спорадические и наследственные) и наследственные метаболические заболевания ЦНС. При этих формах помимо экстрапирамидной симптоматики, определяются симптомы, связанные с поражением других систем ЦНС, например, мозжечковая атаксия, пирамидный синдром, вегетативная недостаточность и пр. (Шток В.Н., Левин О.С., 2013).

3) Вторичные формы экстрапирамидных расстройств характеризуются тем, что тот или иной экстрапирамидный синдром или их комбинация являются осложнением другого заболевания известной этиологии. Примерами могут служить сосудистый или лекарственный нейролептический паркинсонизм, малая хорея и т.п.

Одной из превалирующих по распространенности экстрапирамидных расстройств является мышечная дистония, уступающая по частоте лишь эссенциальному тремору и болезни Паркинсона (Орлова О.Р., 2000; Albanese A., et al. 2011). Первенство термина «дистония» принадлежит Б. Оппенгейму, который в начале 20-го века, описывая четырех молодых пациентов, сообщил о сочетании сниженного и повышенного мышечного тонуса, обычно, но не обязательно,

связанного с двигательной активностью (Oppenheim H., 1911). В то же время Flatau and Sterling возражали против термина «дистония», рассматривая в качестве основного симптома болезни мышечные спазмы с изменением позы (скручиванием), а не изменения мышечного тонуса, и предложили альтернативное название «прогрессирующий торсионный спазм» (Flatau E., Sterling W., 1911). В современном трактовании дистонии эти два мнения сочетаются, однако, так как «скручивание» далеко не всегда присутствует в клинической картине, термин был исключен из определения. В публикациях тех лет, как и в более ранних, дистонии часто описывались как симптомы разных заболеваний, например, как спазмы, специфичные для тех или иных занятий или профессий, психогенные спазмы и т.д. (Kopp UA., 1844; Dana CL. 1897). В 70-х годах 20-го века Marsden предложил объединить эти очаговые расстройства, ранее считавшиеся независимыми, под общим заголовком дистония (Marsden CD., 1976). А в 1984 году Фонд медицинских исследований представил первое согласованное определение дистонии как синдрома, состоящего из «устойчивых мышечных сокращений, часто вызывающих скручивание, и повторяющиеся движения или аномальные позы» (Fahn S. et al., 1987). Это определение до сих пор в целом сохранилось как классическое описание дистонии. Marsden подчеркивал, что термин дистония используется также для обозначения аномальных движений (Marsden CD., 1976).

Современное определение характеризует мышечную дистонию как синдром с изменением мышечного тонуса, характеризующийся произвольными быстрыми повторяющимися (клонико-тоническими) или медленными (тоническими) аномальными движениями, вызывающими вращение (от лат. *torsio* — вращение, скручивание, отсюда термин «торсионная дистония»), разгибание или сгибание конечностей и туловища с формированием патологических поз. Дистония проявляется также произвольными сокращениями мышц шеи, лица. Для дистонического гиперкинеза характерна стереотипность. Поначалу дистонический феномен не выраженный, возникающий только при совершении определенных движений, нередко нарушающий их выполнение, однако позже дистония уже не зависит от движений, становится фиксированной, сохраняясь даже в покое и

приводя к формированию постоянной аномальной позы. Колебания симптоматики наблюдается в течение дня, ее выраженность нередко зависит от эмоционального состояния, пациенту удается кратковременная произвольная коррекция патологической позы — все это позволяет отличить дистонию от заболеваний опорно-двигательного аппарата (Wolters E.Ch. et al., 2007; Голубев В.Л., 2007; Шток В.Н., Левин О.С., 2013). В последнее время с учетом накопленных знаний, наряду с дистонической позой и аномальными дистоническими движениями, к клиническим симптомам дистонии стали относить избыточную двигательную активность (motor overflow), зеркальные дистонии и сенсорные трюки (корректирующие жесты) (Sitburana O., Jankovic J., 2008).

«Сенсорные трюки» (корректирующие жесты) - разнообразные простые и сложные приемы в виде прикосновения, двигательных актов (жевания, напевания и пр.), ношения очков, сосания леденца и многое другое, используемое пациентом с целью уменьшения дистонических проявлений (Conte A. et al., 2019). Корректирующие жесты обнаруживаются у 70 % пациентов и указывают на заинтересованность сенсорных афферентных систем (Schramm A. et al., 2007). «Зеркальные дистонии» — непроизвольные двигательные акты, позные нарушения, возникающие при специфических действиях, выполняемых контралатеральной конечностью (Armatas C.A. et al., 1994; Gomez-Wong E. et al., 1988). «Избыточную двигательную активность» — беспорядочные, неповторяемые, нецеленаправленные мышечные сокращения, сопровождающие дистонию (Cohen L.G., Hallet M., 1988).

Дистония – это клинический синдром, идентифицируемый по характерным признакам: постоянные сокращения мышц, скручивание и ненормальные позы. Современные представления включают следующие основные критерии в диагностики заболевания (Albanese A., et al. 2011; Pablo-Fernandez E. Et al., 2017):

1. Дистоническая поза;
2. Наличие дистонии действия – провокация дистонического мышечного напряжения при совершении определенного действия, вместе с тем отсутствие мышечного спазма при совершении других движений;

3. Усиление выраженности дистонии на фоне статических нагрузок (например, стоя);

4. Усиление дистонических проявлений на фоне возрастания психоэмоционального напряжения, уменьшение мышечного напряжения во время сна и на фоне употребления малых доз алкоголя;

5. Использование сенсорных трюков (корректирующих жестов), уменьшающих выраженность дистонического феномена;

6. Смена характера движений вызывает парадоксальные кинезии: выраженность клинических симптомов дистонии (например, цервикальной) ослабевает или купируется при увлеченном разговоре, беге, вождении автомобиля и пр.;

7. Спонтанное временное уменьшение, или даже полное исчезновение, клинических проявлений заболевания;

8. Инверсия, проявляющаяся изменением стороны поворота головы и шеи;

9. Изменчивость дистонического феномена, с трансформацией клинических вариантов, сменой паттернов или стороны поворота головы.

Несмотря на длительность клинических наблюдений и совершенство современной инструментальной диагностики, патогенетические механизмы развития дистонии остаются недостаточно изученными. Первоначально, в начале XX века, рассматривалась психогенная теория, предполагающая двигательные нарушения у людей, имеющих психические заболевания. Однако проведенные в последующем исследования показали, что психоэмоциональные отклонения и/или неспецифические поведенческие реакции могут сопровождать любое хроническое заболевание (Давиденков С.Н., 1960; Петелин Л.С. 1970; Кандель Э.И., 1981; Stacy M., 2000). Позднее, в одном из самых ранних обзоров по нейропатологии дистонии, который включал 17 пострадавших, Herz зарегистрировал аномалии в путамене, хвостом ядра, бледном шаре и таламусе и связал их с клиникой (Herz E., 1944). Позже возникшую на фоне роста заболеваемости энцефалитом Экономо инфекционная теория, предполагавшую вирусное поражение подкорковых структур с последующим развитием дистоний, была связана горячо поддержана

ведущими отечественными учеными того времени Л.С. Петелиным (1970), П.М. Альперовичем и В.Д. Билыком (1987). Однако, согласно современной синдромологической классификации постэнцефалитные дистонии рассматриваются как симптоматические (вторичные) (Орлова О.Р., 1989; Defazio G. et al. 1998). Во второй половине XX в. стали накапливаться и другие случаи развития вторичных двигательных расстройств - описывались дистонии в результате приема лекарственных средств - нейролептиков (Петелин Л.С., 1970), при отравлении угарным газом, при поражениях подкорковых структур на фоне нейродегенеративных, онкологических и сосудистых заболеваний (Лис А. Дж., 1989; Stacy M., 2000). Обсуждалась также «периферическая теория» с патологическим процессом в позвоночнике или нейроваскулярным конфликтом с последующим раздражающим воздействием на периферические структуры, развитием рефлекторным мышечного спазма и позных нарушений (Савченко Е.И., 1987; Штанге Л.А., Рощина Н.А., 1992).

Однако в конце XX века произошел существенный прорыв в понимании механизмов развития вторичных дистоний, их связи со структурными поражениями, а также появление эффективных методов лечения (Fahn S, Eldridge R, 1976; Fahn S. et al., 1987, 1988; Shetty AS. Et al., 2019; Sharma V.D. et al., 2021). Так О.Р. Орлова обнаружила изменения надъядерной регуляции мотонейронов и доказала, что патологические изменения в структурах экстрапирамидной системы приводят к мышечной гиперактивности с формированием патологических поз (Орлова О.Р., 1989). О Sitburana и J. Jankovic выделили три паттерна патологической мышечной активности при писчем спазме. Помимо зеркальных дистоний к ним также были отнесены ипсилатеральная избыточность (непроизвольное сокращение мышц, примыкающих к вовлеченным в фокальную дистонию) и контралатеральная избыточность (непроизвольные мышечные сокращения и дистонические позы в здоровой, контралатеральной конечности, возникающие во время дистонии в первично вовлеченной конечности). Обнаружение этих феноменов указывает на недостаточность супраспинального ингибирования ипсилатеральных избыточных движений и подавление функции

транскаллозальных волокон при контралатеральной моторной активности при дистониях (Merello M., et al. 2006).

Большая группа дистоний традиционно классифицируется по возрасту, анатомической представленности, продолжительности, этиологии, а также сочетанию с другими двигательными феноменами. Первое различие между «первичной» и приобретенной (вторичной) дистонией было предложено Fahn и Eldridge в 1976 году (Fahn S, Eldridge R, 1976). Впоследствии Fahn, Marsden и Calne предложили классификацию дистонии, основанную на трех осях: возраст начала, распределение и этиология (Fahn S. et al., 1987; Fahn S., 1988). Позднее этиологическая классификация была расширена и теперь включает четыре подгруппы синдрома дистонии: первичные дистонии, дистонии-плюс, нейродегенеративные и вторичные дистонии (Fahn S. et al., 1998). По мере развития понимания этиологии и патофизиологии дистонии в последние годы, значение этих терминов уточнялось (Standaert DG., 2011). В 2013 году произошло обновление классификации дистонии по этиологии и клиническим характеристикам. Первичную (наследственную или идиопатическую) дистонию, которая обычно проявляется фокальным или генерализованным дистоническим гиперкинезом и которая, как правило, является наследственной, но может проявляться как семейными, так и спорадическими случаями. Диагноз первичной дистонии предполагает отсутствие данных, указывающих на иное заболевание, способное вызвать синдром дистонии.

Группу «дистонии-плюс» отличает сочетание дистонии с дополнительными симптомами - миоклонией, паркинсонизмом и др. (Asmus F., Gasser T. 2010; Monbaliu E. et al., 2017). Данная группа двигательных расстройств нередко обусловлена нейродегенеративными заболеваниями ЦНС, которые могут носить наследственный (например, болезнь Вильсона) или спорадический характер (например, прогрессирующий надъядерный паралич), при которых дистония — ведущий, но не единственный симптом прогрессирующего дегенеративного процесса (Singer H.S. et al., 2010).

И, наконец, вторичные дистонии, представляющие собой симптоматические проявления других недегенеративных, внезапно возникших состояний, с известной причиной. Дистония определяется как приобретенная, когда она не унаследована и имеет известное приобретенное или экзогенное происхождение. Причины приобретенной дистонии носят множественный характер, включая, например, травмы головного мозга, воздействие лекарств или токсинов (Albanese A. et al., 2013; Asser A., Taba P., 2015; Baghaie H. Et al., 2017; Anton JM Loonen et al., 2020). Диагноз «вторичная дистония» правомерен в случаях когда анамнез, клиническая оценка, лабораторные показатели и/или инструментальные исследования указывают на конкретную причину поражения головного мозга (Залялова З.А., 2013; Barbe AG. 2018; Batla A., 2018). К вторичным (приобретенным) дистониям с известной причиной относятся последствия цереброваскулярных заболеваний, ДЦП, инфекций (в т.ч. вирусный энцефалит, ВИЧ и др.), лекарственно-индуцированные (леводопа, агонисты дофамина, нейролептики, противосудорожные препараты, блокаторы кальциевых каналов и др.), последствия интоксикаций (марганец, метанол и др.) и др. (Sellier E. Et al., 2016; Лобзин С.В. с соавт., 2010,2014,2020; Красавина Д.А. соавт., 2019).

1.2 Клинико-функциональная характеристика вторичных дистоний разной локализации

Клиническая картина вторичных ЭП расстройств, ее изменчивость, скорость развития и пр. в значимой степени определяются этиологией поражения структур экстрапирамидной системы (Tanner С.М. et al. 1994; Svetel M. Et al., 2004; Teoh L. Et al., 2019). Так для некоторых симптоматических дистоний описаны патогномоничные клинические паттерны – внезапное или отсроченное начало; быстрая или медленная скорость развития дистонического феномена, постоянство или динамическая изменчивость; раннее присоединение дизартрии; поражение конечностей по геми-типу; наличие других, не дистонических неврологических симптомов (легкие пирамидные парезы, мозжечковые симптомы, когнитивные

нарушения, дизартрии и др.); патологические изменения по данным лабораторных исследований и нейровизуализации; наличие в анамнезе поражающего фактора, способного привести к структурным изменениям головного мозга (инсульт, травма, инфекция, радиация т.д.) (Wolters E.Ch. et al., 2007; Park J. 2016; Вознюк И.А. с соавт., 2017,2018).

Так для постинсультных вторичных дистоний характерны следующие особенности: после гемибаллизма и хорей дистония является вторым наиболее распространенным постинсультным двигательным расстройством, что составляет около 20% случаев с нарушениями движений (Ghika-Schmid F. et al. 1997; Иллариошкин С.Н. и соавт. 2019) и часто принимает форму очаговой или гемидистонии.

Однако обзор более 2500 случаев показал, что только у 1% с ОНМК развилось данное острое или отсроченное двигательное расстройство (Ghika-Schmid F. et al. 1997). Геморрагические инсульты чаще приводят к нарушениям движений, чем ишемические (Kim JS., 2001; Хасанова Д.Р. с соавт., 2019). Вместе с тем эти сообщения носят единичный и разрозненный характер. А в доступной литературе мы не обнаружили систематизированных данных и диагностических алгоритмов для отдельных локализаций вторичных дистоний.

Классификация дистонии по локализации включает верхнюю и нижнюю краниальные области, шейный отдел, туловище, верхние или нижние конечности. Эти разные отделы могут быть задействованы индивидуально или в разных комбинациях. Распределение тела может меняться со временем, как правило, с переходом на ранее не вовлеченные части тела (Albanese A. et al., 2013). Для определения вовлеченности одной или более частей тела используются следующие характеристики: фокальная – затронута только одна часть тела, например блефароспазм; сегментарная – две смежных области тела затронуты; мультифокальная - вовлечены две несмежные или более (смежные или нет) части тела; генерализованная – вовлечено все тело; гемидистония – вовлечены области одной стороны (Albanese A. et al., 2013). Описание распределения дистонии по частям тела имеет важное клиническое значение, в том числе возможность оценить

распространение моторных симптомов с течением времени. В доступной литературе мы не обнаружили систематических обзоров и сравнений, посвященных разным локализациям вторичных дистоний.

Для описания клинической картины дистонии также имеет значение ее статичность (или прогрессирование) во времени и изменчивость: стойкая (дистония сохраняется примерно в одинаковой степени), действие-специфическая (возникает только во время определенной деятельности), с суточными колебаниями (колеблется в течение дня с узнаваемыми циркадными вариациями) и пароксизмальная (с внезапными эпизодами дистонии и возвратом к ранее существовавшему неврологическому состоянию) (Albanese A. et al., 2013). Наряду с общеизвестными фактами, такими как полная обратимость ранних (острых) нейролептических дистоний после отмены дофаминблокирующего препарата, и стабильного течения в большинстве случаев поздних (тардивных) (Залялова З.А., Богданов Э.И., 2003), данных о статичности и изменчивости вторичных дистоний для других этиологий, нами также обнаружены не были. Малоизученным остается факт влияния корригирующих жестов на выраженность вторичных дистоний. Так Ramos, Karp и Hallett сообщают об их редкости, и вместе с тем не исключают их эффективность (Ramos VF. et al., 2014). Стоит также отметить, что клинические проявления дистоний, их локализация и распространенность по частям тела нередко является ключом к постановке диагноза, пониманию патологического процесса и определению терапевтических стратегий.

Наряду с частотой и обременительным характером дистоний, количество доступных данных о связи локализации патологических признаков дистонии и инвалидизации удивительно ограничено. В связи с этим, в исследовании посвященном вторичным дистониям, мы сочли целесообразным использование клинического принципа.

Вторичные краниальные дистонии

Краниальная (лат. *cranium* «череп») дистония – дистония, локализованная в пределах одной анатомической области – черепа, при которой в патологический процесс вовлекается жевательная и/или мимическая мускулатура лица. Это

заболевание часто остается незамеченным, особенно у лиц с выраженным когнитивным снижением, значительным ограничением дееспособности или пожилых пациентов, возможно, в связи с тем, что длительное время может быть выраженным не значительно, протекать без грубых функциональных нарушений и не вызывать значимой инвалидизации, ограничиваясь лишь эстетическим дефектом. И только те пациенты, у которых избыточные движения в области лица приводят к выраженным расстройствам (расстройства речи, невозможность пережевывания пищи или затруднения глотания, потеря зрительного контроля и др.), попадают в поле зрения специалиста, причем не всегда профильного – нередко диагностический путь начинается с офтальмологов, стоматологов и пр.

Среди форм краниальной дистонии выделяют блефароспазм, оромандибулярную дистонию, тризм, ларингеальную дистонию, спастическую дисфагию, лингвальную дистонию и их сочетания. Нередко заболевание, начинаясь в одной группе мышц, распространяется на другие. Впервые блефароспазм и иные формы краниальной дистонии описал в 1887 г. американский врач Н.С. Wood (Lurie S., 2000). Он ошибочно предположил, что сокращение мышц в нижней половине лица возникает вследствие противодействия спазму в круговой мышце глаз. Позже, в 1910 г. французский невролог Н. Meige сообщил о 10 пациентах с двусторонними сокращениями мышц лица, глотки, челюсти, дна ротовой полости и языка и назвал это состояние «срединный лицевой спазм» (Meige H., 1910). Поскольку дистонии и гиперкинезы могут самостоятельно уменьшаться и исчезают во время сна, Н. Meige пришел к выводу, что они носят психогенный характер и одновременно предположил, что мышечные спазмы, за исключением мышц лица, могут быть результатом раздражения в стволовой области. Таким образом, Н. Meige был первым, кто предположил вторичную природу краниальной дистонии. В 1925 г. Henderson описал 135 пациентов с блефароспазмом, который, как он считал, является следствием органических изменений в базальных ганглиях. В 1972 г. G.Paulson привел 3 случая сочетания блефароспазма и оромандибулярной дистонии и назвал его «синдром Мейжа». Чуть позже, в 1976 г., С.Д. Marsden сообщил еще о 39 подобных наблюдениях, но дал этому состоянию другое

наименование – «синдром Брейгеля». Это была его дань доктору R.E. Kelly, который первым обратил внимание на то, что мужчина, изображенный на картине «Зевака» Питера Брейгеля Старшего, страдает краниальной дистонией (Marsden CD., 1976; Залялова З.А., 2013). Позже, в 1983 г. J. Jankovic и J. Ford использовали термин «синдром Мейжа» для характеристики сочетания блефароспазма и орофациальной или орофациоцервикальной дистонии у 100 пациентов.

Точных данных о распространенности краниальной дистонии нет. Это связано с большим фенотипическим разнообразием заболевания и его недостаточной диагностикой. Сведения о представленности краниальной дистонии крайне занижены. Эпидемиологические исследования часто выполнены методологически некорректно, как правило, в них объединены фокальная и генерализованная, первичная и вторичная дистонии (Jankovic J., 1988; Defazio G. et al., 2004; Valls-Sole J. Et al., 2016).

Вторичный синдром Мейжа может быть проявлением поздней (тардивной) дистонии или другого неврологического заболевания (Tolosa E, Marti MJ., 1988). Использование нейролептиков ассоциировано с развитием тардивной дистонии с вовлечением краниоцервикальной мускулатуры в 10–20% случаев. Вероятность ее возникновения увеличивается при применении этих препаратов более года (DeVeugh-Geiss J., 1988). Предполагается, что в основе развития вторичного синдрома Мейжа лежит повреждение функции дофаминовых рецепторов с формированием их гиперчувствительности (Tolosa E., Marti MJ. 1988; DeVeugh-Geiss J., 1988). Т. Kimura и соавт. (Kimura T. et al., 1992) наблюдали мать и дочь, которые длительно принимали нейролептики и у которых в последующем развился синдром Мейжа. Авторы полагают, что в возникновении индуцированных нейролептиками двигательных расстройств могут играть роль генетические факторы. Провоцировать развитие краниоцервикальной дистонии могут и другие препараты. К ним относятся противорвотные средства (метоклопрамид), агонисты дофамина (леводопа, бромокриптин), редко – атипичные антипсихотики (оланзапин) (Jankovic J., 1981; Tolosa ES., 1981; Tolosa E., Marti MJ., 1988). В ряде исследований показано, что антидепрессанты и селективные ингибиторы

обратного захвата серотонина, а также антигистаминные препараты, влияющие на центральную дофаминергическую и холинергическую передачу также способны вызывать развитие лицевых дискинезий (Tolosa E., Marti MJ., 1988; Dubovsky, S.L. et al., 1996; Mauriello J.A. et al., 1998; Rommel N. Et al., 2016; Yamada Y. Et al., 2018; Yoon, WT. et al., 2018; Vegda M. et al., 2020; Rissardo JP et al., 2020).

Встречаются указания на взаимосвязь синдрома Мейжа с травмой головы, гипербилирубинемией, инсультом или демиелинизацией в области ствола, нормотензивной гидроцефалией, билатеральной таламотомией, опухолью, энцефалитом и церебральной гипоксией (Jankovic J. et al., 1983; Sandyk R, Gillman, 1984; Lang AE, Sharpe JA., 1984; Keane JR. et al., 1985; Jankovic J., 1986; O'Rourke K. et al., 2006). Синдром Мейжа описан в структуре многих неврологических заболеваний, сопровождающихся двигательными расстройствами. Так J. Jankovic и J. Ford (1983), обследовав 100 пациентов с блефароспазмом и оромандибулярной дистонией, выявили эссенциальный тремор у 33 из них, симптомы паркинсонизма присутствовали у 9 больных, нёбным миоклонусом, хореей, рассеянным склерозом и акатизией страдали по 2 пациента.

Есть мнение, что блефароспазм и оромандибулярная дистония могут развиваться в болезнь Паркинсона, так как в основе этих заболеваний лежит дисфункция базальных ганглиев. F. Micheli и соавт. (Micheli F. et al., 2004) сравнивали группы пациентов с краниальной дистонией и здоровых испытуемых, в каждой группе было по 105 человек. Болезнь Паркинсона развилась у 11 пациентов из первой группы и только у 2 из второй. Однако согласно данным другого исследования, основанного на опросе 99 пациентов с блефароспазмом, болезнь Паркинсона возникла лишь в 2 случаях (Soonawala N. et al., 1999).

Краниальные, а точнее лицевые, дискинезии являются важной клинической проблемой. Наши многолетние наблюдения свидетельствуют о чрезвычайно высоком проценте диагностических ошибок при этой патологии, что обусловлено не только дефицитом теоретических знаний о патогенезе лицевых дискинезий, но и отсутствием рубрификаций, детальных описаний клинических проявлений этих

синдромов. В ряде работ вопросы классификации обсуждаются, но они, как правило, ограничиваются нозологической рубрификацией какого-либо отдельного семиотического типа дистоний, например нозологическую классификацию блефароспазма (Jinnah H.A., Factor S.A., 2015; Толмачева В.А., 2018). Вместе с тем существуют дистонии, встречающиеся только на одной половине лица (лицевой гемиспазм) или только в верхней (блефароспазм), или нижней его части (орофациальная дискинезия в др.). Наконец, целесообразно учитывать гиперкинез, ограничивающиеся лицевой локализацией или первично возникающие в лице, и гиперкинезы, первично возникающие в других частях тела, но на последующих этапах заболевания вовлекающие мышцы лица. Однако детальных описаний вторичных форм лицевых дистоний крайне мало, а наибольшее количество работ лишь связано с нейро-лептическим оро-лингво-мастикаторным синдромом (Ananth J. et al., 1988).

Анатомическая классификация дистоний, локализующихся в области лица, на наш взгляд, требует обсуждения. Традиционно фокальными называют дистонии, локализующиеся в пределах одной части тела, например блефароспазм или оролингвальные дистонии (Fahn S. et al., 1987; Залялова З.А., 2013). Однако в формировании оролингвальных дискинезий одновременно могут участвовать мышцы, имеющие точки прикрепления, как в области головы, так и шеи (n-r m. platyzma, digastricus и т.д.). И наконец, в дистонии краниальной области вовлекаются не только мимические, но и жевательные мышцы, приводя в действие нижнюю челюсть, формально не являющуюся частью головы (Williams PL, Warwick R., 1980). Современные положения, разработанные коллективом авторов во главе с А. Albanese по проблеме дистонии и опубликованные в 2013 г., относят синдром Мейжа к сегментарным краниальным дистониям (Khan J. Et al., 2015; Толмачева В.А., 2018).

Продолжая предложенную стратегию, считаем целесообразным деление вторичных краниальных дистоний на дистонии верхней половины лица (блефароспазм) и нижней половины лица, также вовлекающие немимическую

мускулатуру - мышцы языка, жевательные мышцы (оролингвомандибулярный синдром) и мышцы глотки.

Блефароспазм является формой фокальной дистонии, которая проявляется как повторяющееся непроизвольное закрытие глаз из-за чрезмерной активности мышц вокруг глаз. Патогенез блефароспазма и вовлеченных нейроанатомических субстратов до конца не изучен. Предполагается, что дисфункция базальных ганглиев традиционно является основной причиной большинства форм дистонии, однако все больше свидетельств, что может быть задействована сеть дополнительных корковых и подкорковых структур.

Вторичный блефароспазм может быть связан с повреждениями или негативным влиянием на головной мозг, в т.ч. лекарственными препаратами, или он сопровождает другие двигательные расстройства, такие как болезнь Паркинсона (Hallett M. et al., 2008).

По литературным данным, были обнаружено лишь 30 случаев вторичного блефароспазма, связанного с поражением головного мозга, в 25 различных статьях, опубликованных в период с 1983 по 2012 годы (Khooshnoodi M.A. et al., 2013). Инсульт был самой распространенной патологией, в двух случаях диагностирован рассеянный склероз, в трех случаях новообразование, в одном случае лекарственно-индуцированная дистония. В половине случаев блефароспазм был ассоциирован с другими двигательными расстройствами, включая оромандибулярную дистонию, цервикальную дистонию или ригидность. Однако закономерностей сочетания двигательных расстройств с этиологией вторичного блефароспазма и локализацией поражения в столь малой выборке наблюдений проследить не представляется возможным. Примечательно, что в 2х случаях сообщается об одностороннем блефароспазме, связанным с поражением разных отделов мозга и разной этиологией (инсульт и артериовенозная мальформация) (Khooshnoodi M.A. et al., 2013).

В работе F.Alarcon с соавт. приведены результаты обзора 56 пациентов, выбранных из 1500, имевших двигательные расстройства в течение одного года после инсульта с непроизвольными аномальными движениями, из которых 16 были

представлены дистонией, в т.ч. в 1 случае блефароспазмом (Alarcon F. et al., 2004). В работах, посвященных лекарственно-индуцированным расстройствам движений, также сообщается об изолированных формах блефароспазма на фоне применения нейролептиков, хотя для этой группы заболеваний изолированный блефароспазм является не самым классическим проявлением. Так в своей работе Sachdev P. описывает классическую картину блефароспазма с постепенным началом на фоне применения поддерживающей дозы нейролептиков, а у одного пациента на фоне отмены. Расстройство было двусторонним, но асимметричным в двух случаях из пяти. Дискинетическое моргание часто было начальным симптомом и сохранялось после разрешения блефароспазма. В одном случае блефароспазма его «сопровождала» оролингвальная дискинезия и в двух случаях поздняя акатизия (Sachdev P., 1998). Иногда встречаются наморщивание лба, нахмуривание бровей, гримасничанье, также может наблюдаться избыточное моргание. Наблюдалась изменчивость выраженности симптомов в зависимости от разных условий и факторов, в том числе от эмоционального напряжения (Плотникова Е.В., 2009) и дозы применяемого препарата (Sachdev P., 1998). Несмотря на достаточное количество клинических наблюдений, блефароспазм нередко описан в литературе в составе синдрома Мейжа, а сравнительных характеристик различных этиологических форм вторичного блефароспазма в литературе вообще не обнаружено.

Оромандибулярная дистония (ОМД) – одна из форм фокальной краниальной дистонии, сопровождающаяся произвольными движениями и мышечным напряжением в нижней половине лица и области рта (Орлова О.Р., Яхно Н.Н., 2000). В дистонический процесс наиболее часто вовлекаются круговая мышца рта, мышцы языка, жевательные мышцы, подкожная мышца шеи. ОМД встречается как изолированно (фокально), так и может быть одним из симптомов сегментарной или генерализованной форм дистонии, когда в гиперкинез вовлечено нескольких частей тела (например, сочетание ОМД и спастической кривошеи или ОМД и дистонии верхней конечности) (Khan J. et. al., 2015).

Рисунок гиперкинеза при ОМД у пациентов разнообразен. Так R. Tinther, J. Janković выделили 7 типов ОМД: перiorальная дистония – дистония губ (perioral dystonia); дистоническое сведение челюстей (jaw-closing dystonia); дистоническое разведение челюстей (jaw-opening dystonia); дистоническое смещение нижней челюсти (jaw-deviation dystonia); лингвальная дистония (lingual dystonia); фарингеальная дистония (pharyngeal dystonia); комбинированные формы ОМД (combination) (Brin M.F., 2002).

В качестве возможных факторов риска наибольшее значение в современной литературе отводится травматическому фактору. Так в анамнезе у пациентов с ОМД часто имеются свидетельства травматического воздействия в области полости рта, такие как длительное стоматологическое вмешательство с долгим чрезмерным открытием рта, экстракция нескольких зубов, травмы нижней челюсти, неправильное протезирование. В настоящее время считается, что травматическое воздействие, в том числе стоматологическое вмешательство, является одним из провоцирующих дебют заболевания факторов, механическое воздействие приводит к ухудшению проприоцептивной афферентации и к последующему развитию дистонии (Colosimo C. et al., 2010; Maestre-Ferrín L. et al., 2010). Вместе с тем в литературе нет свидетельств связи данного фактора и развития вторичной ОМД.

Наибольшее количество наблюдений вторичной ОМД связаны с длительным приемом лекарственных средств (Lappin JM. et al., 2017). Распространенность лекарственно индуцированной дистонии у пациентов, получающих длительное лечение нейролептиками, составляет от 5 до 20% (Casey D.E., 1991). Данные двигательные нарушения стойко сохраняются после отмены препарата, по меньшей мере, в течение одного месяца, а порой нескольких месяцев или лет (Штока В.Н. и соавт., 2002). Впервые клинические проявления нейролептического синдрома описали в 1956 г. немецкие врачи С. Kulenkampff и G. Tarnow, и в литературе данный синдром встречается под названием синдром Куленкамппа – Тырнова (Kulenkampff C., Tarnow G., 1956; Блейхер В.М., Крук И.В., 1996), хотя в современных источниках данный синдром чаще встречается под названием

«букко-лингво-мастикаторный синдром» (Голубев В.Л., Вейн А.М., 2002). Факторами риска для развития поздней дистонии являются пожилой возраст, наличие аффективных расстройств, когнитивных нарушений (Tanner С. М., Goldman S. М., 1994; Pinninti N.R. et al., 2015). По данным J. Jankovic, у пожилых женщин в два раза больше шансов на развитие расстройства. Механизм развития заболевания связан со способностью определенных лекарственных средств (не только нейролептиков) блокировать дофаминовые рецепторы в области базальных ганглиев (Maestre-Ferrín L. Et al., 2010; Pinninti N.R. et al., 2015; Liu J. Et al., 2020).

Описаны также случаи лекарственной дистонии на фоне приема селективных ингибиторов обратного захвата серотонина (флуоксетин, сертралин и циталопрам), резерпина, амиодарона, циметидина, препаратов вальпроевой кислоты (Dubovsky S.L., Thomas M., 1996; Manfredini D. et al., 2009; Madhusoodanan S., Alexeenko L. et al., 2010). Однако характерных описаний для того или иного индуцирующего средства нами в литературе не встречены. При появлении насильственных движений в области лица важно выяснять наличие приема препаратов в анамнезе, которые могли вызвать тардивную дистонию (Fratto G., Manzon L., 2014). Иногда употребление наркотиков, таких как кокаин и метамфетамин, 3,4-метилендиокси-метамфетамине (экстази) также может вызывать дистонический гиперкинез (Asser A., Тава Р., 2015), однако нередко пациенты скрывают сам факт употребления этих психоактивных веществ.

Однако несмотря на то, что патогенез и клинические проявления вторичной, в том числе лекарственно-индуцированной, ОМД хорошо описаны, остаются ряд обсуждаемых вопросов, например, варианты клинических проявлений при разных этиологиях. Так Н.А. Jinnah и S.A. Factor описывали как наиболее часто встречающийся вариант - сведение челюстей, а на втором месте по встречаемости дистоническое разведение челюстей (Jinnah Н.А., Factor S.A., 2015). Вместе с тем Esper С.Д. с соавт. описывали характерными для поздней нейролептической дискинезии гиперкинезы лица (преимущественно оральной его части) с непреодолимым стремлением к раскрытию рта, высовыванию языка, своеобразные сокращения мимической и жевательной мускулатуры, напоминающие причмоки-

вание и гримасничанье (Esper C.D. et al., 2010). Встречающиеся клинические противоречия вероятно обусловлены разрозненными сведениями об ОМД в целом и отсутствием систематических наблюдений вторичных форм ОМД разной этиологии.

Еще одним мало описанным клиническим проявлением ОМД является бруксизм (от греческого слова *brygmós* – скрежет зубов). Американская академия по орофациальной боли в 2008 г. дала определение бруксизму как дневное или ночное бессознательное сжимание, скрежетание, стирание и повреждение зубов. Считается, что 85–90% от общей численности населения скрежещут зубами в какие-то моменты жизни, хотя только у 5% из них развивается клиническое состояние бруксизма. Вторичный бруксизм может развиваться на фоне желтухи, приема антипсихотических препаратов, наркотиков (Lavigne G.J. et al., 2008; Manfredini D. et al., 2013). Выделяют две формы бруксизма: в состоянии бодрствования и во время сна (Ella V. et al., 2017). У некоторых людей бруксизм проявляется в дневное время в моменты стресса, у других он возникает во сне, возможно сочетание обеих форм (Murali R.V. et al., 2015). Диагноз «бруксизм», как правило, клинический и в основном базируется на анамнестических сведениях, а также на наличии повышенной стираемости коронок зубов и нарушении целостности окклюзионной поверхности зубов (Manfredini D, Lobbezoo F., 2009).

Выраженное неудобство причиняет больным также слюнотечение, часто сопровождающее ОМД. Помимо эстетических проблем на фоне гиперсаливации может появляться мацерация кожных покровов подбородочной области. Трудности возникают с процессом чистки зубов, умыванием; для женщин становится практически невозможным нанесение макияжа, выполнение любых косметологических процедур; для мужчин травмоопасным становится бритье. Вместе с тем частота сочетания сиалореи и вторичной ОМД нами в литературе не обнаружена, как и зарегистрированных в РФ терапевтических рекомендаций ее коррекции.

Вторичная цервикальная дистония

Цервикальная дистония (ЦД) характеризуется произвольными мышечными спазмами шеи и области надплечья, формирующими патологические, инвалидизирующие позы головы и шеи (Brin M., 2003; Bertram K.L., Williams D.R., 2016). В дистоническом напряжении вовлекаются как мышцы-агонисты, так и антагонисты, с формированием постоянного или периодического патологического паттерна с вовлечением в двигательное расстройство мышц шеи и надплечья одной или обеих сторон с последующей гипертрофией и формированием патологических поз. (Мякотных В.С., 2010). Нередко ЦД сочетается с дистониями других анатомических областей - блефароспазмом, ОМД и/или дискинезиями верхней конечности, в связи с чем продолжаются споры о самостоятельности фокальной формы или большей принадлежности ее к сегментарной или генерализованной (Шток В.Н. и соавт., 2002; Mittal SO. Et al., 2019).

Первенство употребления термина «тортиколлис» принадлежит Франсуа Рабле в XVI веке (Прохоров А.М., 1978). Заболевание относится к фокальным формам, однако может «участвовать» в формировании сегментарных, мультифокальных и генерализованных форм; является одной из наиболее распространенных и изученных форм дистоний (Тимербаева С.Л., 2012; Hertenstein E., et al. 2016). В.Н. Шток предложил делить ЦД по преобладанию дистонического паттерна - тонический тип, характеризующийся статичным мышечным напряжением, клонический с преобладанием дистонического тремора, или тонико-клоническая форма при их сочетании (Шток В.Н. и соавт., 2002; Hvizdošová, L. Et al., 2020).

По дистоническому паттерну ЦД делится на антеколлис – наклон головы вперед, латероколлис – в сторону, ретроколлис – назад, а также поворот головы - тортиколлис, считающийся наиболее частым проявлением идиопатической ЦД. Не редко однозначное деление на паттерны затруднено. Для идиопатической ЦД характерно волнообразное течение с медленной прогрессией в течение 3–6 лет с увеличением амплитуды поворота/наклона, иногда вовлечением новых мышц и изменением паттерна, после чего ЦД может принять стабильный характер.

Вторичные формы цервикальной дистонии встречаются значительно реже идиопатической формы (Colosimo S., et al., 2010). Причины вторичной дистонии

связывают с широким разнообразием сосудистых, травматических, инфекционных и токсических процессов, затрагивающих системы центральной или периферической нервной системы (Boyd J et al., 2017). Вместе с тем патофизиологические механизмы вторичной цервикальной дистонии изучены также плохо, как и первичной.

В доступной литературе нам удалось обнаружить следующие клинические особенности этиологических разновидностей вторичной цервикальной дистонии. Так в 1982 году Burke с соавт. впервые описали ЦД, вызванное лекарственными средствами, основываясь на ее клинических характеристиках и фармакологии. Они подчеркнули, что это двигательное расстройство может возникать иногда даже после кратковременного воздействия нейролептиков (3 дня у одного пациента) и не только, включая противорвотные средства. Было отмечено, что очаговая, сегментарная и генерализованная формы поздней дистонии идентичны таковым при идиопатической дистонии. В последующем отчете более обширной серии (67 пациентов) Kang et al. (1986) подтвердили эти первоначальные наблюдения и смогли добавить, что поражение шеи было наиболее распространенным и встречается в 80% случаев, преимущественно в виде ретроколлиса (49%) и в меньшей степени тортиколлиса (34%). Было также отмечено, что сегментарные или генерализованные проявления более характерны, чем фокальные, и классическая орально-букально-язычная дискинезия чаще сопутствует цервикальной дистонии. В более позднем обзоре, посвященном тардивной ЦД (Molho E.S. et al., 1998; Raoofi S. Et al., 2017; Rajan S. Et al., 2019) также было отмечено, что характерным является ретроколлис, нежели торти- и латероколлис (характерны для идиопатической), чаще встречаются дистонические движения головой, а также экстра-цервикальные поражения, например оромандибулярные проявления. Нехарактерными для тардивной ЦД являются корригирующие жесты (сенсорные трюки), гипертрофия мышц и особенно тремор головы. Наличие семейного анамнеза и дистонического тремора скорее также говорит об идиопатической форме ЦД (Jankovic J., 1995).

M.S. LeDoux и K.A. Brady в своем обзоре, посвященном вторичной цервикальной дистонии (LeDoux M.S., Brady K.A., 2003), сообщают о постинсультной

ЦД, дистониях развившихся в результате новообразований (доброкачественных и злокачественных), а также ЦД при рассеянном склерозе (Шулешова Н.В. с соавт., 2017). В подавляющем проценте случаев клиническая картина представлена торти- и латероколлисом, или их сочетанием и в меньшей степени ретро- и антеколлисом. Также в подавляющем большинстве случаев вторичная ЦД сочетается с другой очаговой неврологи-ческой симптоматикой, так при рассеянном склерозе упоминаются атрофия зрительных нервов, атаксия походки, тазовые расстройства и др., при новообразо-ваниях и постинсультной ЦД сообщается о парезах ЧМН, гиперрефлексиях или парезах конечностей по геми-типу и атаксиях в различных сочетаниях, с отметкой, что в случаях, ассоциированными с инсультами, начало заболевания обычно происходило в течение нескольких дней после сосудистого эпизода, что также подтверждает более ранние публикации (LeDoux M.S., Brady K.A., 2003; Костенко Е.В. с соавт., 2020).

По мнению Esray A.J. и соавт. для вторичной ЦД при БП наиболее часто встречается наклон головы вперед (антеколлис - *drooped head*), реже встречаются ретро- и латероколлиса, как варианты «дистонии пика» или «конца дозы» (Esray A.J. et al., 2011). Термин «*dropped head syndrome*» был впервые использован для симптомов, связанных со слабостью мышц-разгибателей шеи Suarez и Kelly (1992) и характеризует ненормальный наклон головы вперед в позиции стоя или сидя, в то время как искривление позвоночника отсутствует или слабо выражено. Это состояние также известно как диспропорциональный антеколлис (Qinn N., 1989), падающая голова и птоз головы (Umapathi T. et al., 2002). В качестве отличий от первичной цервикальной дистонии, Dowsey-Limousin описывает при БП отсутствие значимой гипертрофии заинтересованных мышц (Dowsey-Limousin P., 2003).

К вторичному типу цервикальной дистонии также относится и посттравматическая. Наряду с ростом травматизма в современном мире (ДТП, производственные, спортивные и пр.) в доступной литературе мы обнаружили не большое количество работ, посвященных данной проблеме. Так Goldman и Ahlskog J.E. (1993) описывают пять пациентов с развившейся цервикальной дистонией после

травмы, однако характер травмы описан как легкий, а клиническая картина соответствует идиопатической. Более поздние публикации сообщают о некоторых особенностях вторичной посттравматической ЦД (Rooijen D.E. et al., 2011). Так пациенты с острой дистонией, развившейся в течение 4 недель после травмы головы или шеи, отмечали значимую боль в мышцах шеи, появившуюся сразу или в течение нескольких дней или недель после инцидента и не проходила в течение нескольких лет. Мышечный спазм проявился также в течение первых дней – недель, быстро достигал максимума и продолжался длительное время, не смотря на проводимую терапию. Клиническая картина была представлена в большей степени различными комбинациями торти- и латероколлиса и ипсилате-рального подъема плеча, который иногда достигал большой значимости с гипертрофией трапеции; корригирующие жесты были не результативны, произвольные спазматические движения отсутствовали и отмечался невысокий эффект от терапии БТА (Truong DD. et al., 1991; Goldman S, Ahlskog JE. 1993, Tarsy D. 1998). У пациентов с отсроченной травмой дистония проявлялась между 3 месяцами и 1 годом после травмы и медленно увеличивалась в течение нескольких месяцев, прежде чем достигла максимальной степени тяжести. Пациенты с отсроченным началом ЦД были клинически неотличимы от пациентов с идиопатической ЦД и проявлялось в постепенном прогрессировании симптомов дистонии, эффективность корригирующих жестов (сенсорных уловок), менее сильная боль и произвольное спазматическое сокращение мышц, а также лучшая реакция на лечение ботулиническим токсином (Tarsy D., 1998). Duane et al. (1992) также не обнаружили различий в клинических проявлениях ЦД у пациентов с отсроченным началом ЦД в течение 1 года после травмы головы, шеи или плеча по сравнению с пациентами без предшествующей травмы. Учитывая лишь анамнестические сведения о различных травмах в прошлом у пациентов с ЦД, возможно предположить о некоторой предвзятости и гипердиагностике травматического компонента поэтому был предложен максимальный предел в 1 год (Jankovic J., 1995). Вместе с тем в «ранней» посттравматической ЦД велика вероятность обнаружения т.н. недистонических поздних аномалий, обусловленных боль-

обусловленным мышечным спазмом, нарушениями в атлanto-окципитальном сочленении и др. (Tarsy D., 1998).

Как и пациенты с первичной цервикальной дистонией, большинство пациентов с вторичной формой демонстрируют различные клинические проявления, которые не ограничиваются «чистыми» латеро- или тортиколлисом, а чаще их сочетанием (Molho E.S. et al., 1998). Вторичные дистонии (симптоматические), особенно те, которые возникают в результате поражения базальных ганглиев, обычно могут отличаться от первичной формы по клиническим признакам, поскольку они имеют тенденцию к дебюту дистонических спазмов в покое, в отличие от идиопатических форм, чаще дебютирующих при совершении действий. Также вторичная ЦД может начинаться внезапно и сопровождаться другими очаговыми нарушениями (Calne DB, Lang AE., 1988). Molho ES и Factor SA. сообщали, что лишь в редких случаях вторичная ЦД, возникающая в результате поражения базальных ганглиев, приводит к краниоцервикальному распределению, более характерному для первичного типа (Keane JR, Young JA., 1985; Molho ES, Factor SA., 1993). Однако, Burke R.E., Fahn S. и Jankovic J. с соавт. описывают краниоцервикальные типы ЦД как наиболее распространенные для лекарственно-индуцированной и практически идентичной первичным формам.

Таким образом, диагноз, по-видимому, основывается исключительно на документировании поражающего воздействия на ЦНС, который во многих ситуациях может быть затруднительным или даже невозможным. Основываясь на этом тезисе, для правильной постановки диагноза tardивной цервикальной дистонии Burke с соавт. предложил следующие критерии (Burke RE. et al., 1982):

- а) наличие хронической дистонии (от 5 месяцев);
- б) история лечения антипсихотическими препаратами (менее 2 месяцев) или одновременно с началом дистонии;
- с) исключение других известных причин вторичной дистонии путем соответствующей клинической, инструментальной и лабораторной оценки.

Однако экстраполировать эти рекомендации на другие этиологические формы симптоматической цервикальной дистонии затруднительно.

Вторичные туловищные дистонии

Дистонические деформации туловища чаще всего представлены сгибанием, разгибанием, скручиванием (торисией) и их сочетанием, статичным или динамичным и обусловлены вовлечением в феномен патологического мышечного напряжения аксиальной мускулатуры и может проявляться сколиозом, кифозом, гиперлордозом («поза павлина»), дистонической установкой таза (тортипельвис), наклоном кпереди (камптокормией), опистотонусом. Дистония может вовлекать и мышцы живота («танец живота»). Дистонические движения (и поза) туловища обычно первоначально появляются при ходьбе, придавая походке причудливые черты, но постепенно дистонические нарушения становятся более стойкими и сохраняются в положении сидя или лежа. При беге, танце, ходьбе спиной вперед проявления туловищной дистонии могут уменьшаться.

Наиболее часто фокальная туловищная дистония описывается при болезни Паркинсона - камптокормия (тоническое сгибание тела вперед или поза просителя) и синдром «пизанской башни» (тоническое латеральное сгибание туловища). Термин камптокормия (КК) традиционно используется для характеристики наклона туловища вперед, в переводе с греческого дословно означает «согнутое туловище» («kamptos» – согнуть, «kormos» – туловище) и описывает наклон, не сообщая о его направленности (Bloch F. et al., 2006). Поэтому, возможно более верным для обозначения направления наклона туловища, по аналогии с цервикальной дистонией, использовать термины латеро-, ретро и/или антеро-кормия (Лихачев С.А. и соавт., 2016).

Патогенетические механизмы формирования КК изучены недостаточно, в т.ч. и у пациентов с БП. Отчасти это связано с неопределенностью самих центральных механизмов регуляции позы (Dietz V. et al., 1988; Garcia-Rill E. et al., 2004). Тот факт, что проявления КК уменьшаются в горизонтальном положении, исключает дегенеративный спондилоартроз как возможную причину развития данного феномена. На сегодняшний день существует несколько концепций патогенеза КК при БП (Melamed E., Djaldetti R, 2006). Изначально КК считали крайним вариантом характерной для БП согбенной позы, возникающей вследствие ригидности

сгибающих туловище мышц (Djaldetti R. et al., 1999). Однако в настоящее время данное объяснение явно недостаточно. Во-первых, в положении лежа у пациентов с КК ригидность паравертебральных мышц не определяется. Во-вторых, большинство наблюдений свидетельствуют об отсутствии влияния препаратов леводопы на КК (Finsterer J., Strobl W., 2010). Другая концепция рассматривает КК как фокальную туловищную дистонию (дистонию действия), проявляющуюся на фоне симптомокомплекса БП (Derejks M. et al., 2003; Jankovic J., 2010).

Ключевая роль системы базальных ганглиев в поддержании осевой осанки подтверждается ассоциацией БП и КК с поражениями лентиккулярного ядра и скорлупы (Nieves AV. et al., 2001). Применение леводопы не оказывает влияния на КК, в отличие от уменьшения ригидности, тремора и акинезии, также присутствующие у пациентов с БП. Это дихотомическое действие дофамина позволяет предположить наличие специфической формы дополнительной недофаминергической дисфункции нейронов базальных ганглиев и ствола мозга при КК у пациентов с БП (Bloch F. et al., 2006). На фоне терапии дофаминергическими препаратами дистония может развиваться на пике действия дозы (on-дистония), при этом чаще всего наблюдается дистония стопы. У пациентов с моторными флуктуациями дистония может проявляться также в периоде выключения (off-дистония, утренняя дистония) (Ho B., et al., 2007). Кроме того, дистонические проявления при БП могут быть не связаны с терапией препаратами леводопы. Вышеперечисленные факты дали основание предположить, что КК при БП также является одним из вариантов дистонии. О роли данного механизма говорят такие клинические особенности, как эффективность корригирующих жестов, видимое напряжение мышц при постуральной нагрузке, частая ассоциация КК и латерального отклонения туловища, наклон в менее затронутую заболеванием сторону, отдельные случаи эффективности ботулинического токсина (Bloch F., et al., 2006; Jankovic J., 2010). Патофизиология развития синдрома Пизанской башни при БП также изучена недостаточно хорошо. В экспериментальных работах на животных, при индуцировании у крыс гемипаркинсонизма путем инъекций 6-гидроксидопамина в левую покрывку, была отмечена тенденция к развитию

спонтанного наклона в сторону, ипсилатеральную поразительную, и формирование сколиотической деформации (Herrera-Marschitz M., et al., 1990); выраженность сколиоза коррелировала со снижением дофамина в стриатуме. Также, ненормальная поза и поведенческие нарушения у кошек и собак после ипсилатерального повреждения хвостатого ядра, наводит на мысль, что асимметричные дегенеративные изменения в хвостатом ядре, через реализацию его тонического эффекта на позу и локомоцию, приводят к развитию сколиоза у пациентов с БП и у пациентов с постэнцефалитным паркинсонизмом. Эти данные коррелируют с клиническими наблюдениями, при которых рядом авторов отмечено появление синдрома Пизанской башни на стороне, на которой проявления болезни выражены сильнее. Таким образом, можно предположить ведущую роль центральных механизмов в развитии синдрома Пизанской башни, тем не менее, периферические процессы (миопатия, скелетные и тканевые нарушения) также вносят свою значимую составляющую в формирование данного состояния. (Herrera-Marschitz M., et al., 1990).

Термин «camptocormia» был впервые введен в 1914 г. французскими неврологами А.М. Souques и М.В. Rosanoff-Saloff, которые описали наклон туловища после травмы у солдат во время Первой мировой войны (Karbowskí K., 1999). За прошедшие 100 лет с момента описания камптокормии данный симптом наблюдался при многих заболеваниях. Камптокормия (КК) является одной из редких форм фокальных дистоний и чаще она встречается в составе сегментарной и генерализованной дистонии (Albanese A., et al., 2013). КК может встречаться при целом спектре неврологических заболеваний, при этом болезнь Паркинсона – самая частая ее причина. Заболевания главным образом включают расстройства центральной нервной системы с преимущественным поражением двигательных нейронов - при болезни Паркинсона, мультисистемной атрофии, миопатиях, паранеопластическом синдроме (Reichel G. et al., 2001), несколько случаев КК наблюдались при ранних проксимальных формах бокового амиотрофического склероза (Serratrice G. et al., 1996). Также в литературе встречаются описание нейролептик-индуцированных туловищных дискинезий, представляющие собой

ритмичные, качательные или толкательные гиперкинезы. Иногда пациент совершает ритмичные движения малым тазом вперед-назад – такой вид гиперкинеза носит название «копуляторной дискинезии» (Lang A.E., 1990).

Клиническая картина камптокормии представляет собой произвольный выраженный наклон туловища вперед (сгибание в тораколумбальном отделе позвоночника), наблюдающийся в вертикальном положении, усиливающийся при длительном стоянии и ходьбе, исчезающий или резко уменьшающийся в положении лежа (Djaldetti R. et al., 1999). Для клинической оценки КК используют гониометрическое измерение степени тораколумбальной флексии, рассчитываемой как угол между вертикальной плоскостью и плоскостью, проходящей через край акромиона. Как правило, КК считают передней флексией более 45° (Azher SN., Jankovic J., 2005; Bloch F. et al., 2006; Tiple D. et al., 2009; Lenoir T. et al., 2010). Также для КК характерны невозможность выпрямиться, сопротивление при попытке извне придать туловищу нормальную позу, сохранение такого положения при любых движениях, в т.ч. и при ходьбе; в положении лежа сгибание туловища исчезает и позвоночник приобретает правильную конфигурацию (Azher SN., Jankovic J., 2005).

По результатам современных эпидемиологических исследований, распространенность КК среди амбулаторных пациентов с БП составляет от 3 до 17% (Tiple D. et al., 2009; Abe K. et al., 2010). В исследованиях была предпринята попытка описать общие клинические характеристики пациентов с БП и КК, а также характеристики самой камптокормии при БП (Azher SN., Jankovic J., 2005; Bloch F. et al., 2006; Leroutre AC. et al., 2006). Так, по мнению авторов, КК обычно проявляется на развернутых стадиях БП. Вместе с тем до настоящего времени не определены риски развития туловищной дистонии или прогностические признаки, позволяющие предположить развитие КК у отдельных пациентов. При сравнении групп больных БП с КК и без нее по полу, возрасту начала БП, течению заболевания, развитию моторных флуктуаций и лекарственных дискинезий большинство исследователей не находят достоверных различий между этими

группами (Abe K. et al., 2010). В то же время пациенты с БП и КК характеризуются следующими клиническими особенностями:

- 1) старшим возрастом;
- 2) большей длительностью заболевания и продолжительностью терапии препаратами леводопы;
- 3) более выраженной степенью тяжести БП;
- 4) высокой суточной дозой леводопы;
- 5) ранним присоединением аксиальных симптомов;
- 6) частой сопутствующей деменцией (Bloch F. et al., 2006; Finsterer J., Strobl W., 2010).

Камптокормия обычно появляется постепенно в течение года или более, реже в течение нескольких недель. Основные характеристики, раскрытые у пациентов с БП и КК, включали осевую ригидность, постуральную неустойчивость и нарушения походки - все признаки соответствовали аксиальной дистонии туловища с чрезмерной активацией мышц брюшной стенки. Значимость локального травматического воздействия при фокальных дистониях описана в литературе, в т.ч. и для камптокормии. При сборе анамнеза часть пациентов отметили травмы или операции в области живота в среднем за 5,2 мес. до появления первых симптомов заболевания (Kumar H., Jog M., 2011). Также у пациентов с КК в анамнезе чаще отмечаются случаи предшествующих хирургических вмешательств на позвоночнике (по поводу грыж пояснично-крестцового отдела и др.) (Tiple D. et al., 2009).

Синдром пизанской башни – это нарушение позы, при котором имеется произвольный выраженный боковой изгиб туловища, который может сочетаться с ротацией позвонков (Tassorelli C. et al., 2012). Некоторые авторы при формулировке определения для этого состояния уточняют, что угол наклона туловища должен быть не менее 15 градусов, наклон может усиливаться при ходьбе и уменьшаться или исчезать в положении лежа. Также это состояние может сопровождаться болью и нарушением функции позвоночника, однако не должно быть связано с какими-либо механическими ограничениями для движения

туловища, например, дегенеративными заболеваниями позвоночника (Bonanni L. et al., 2007). Наклон полностью нивелируется при пассивной мобилизации или в положении лежа (Doherty K.M. et al., 2011). Впервые этот термин был употреблен Экбомом в 1972 году у пациентов, получающих антипсихотические препараты (Ekblom K. et al., 1972). Позже подобные состояния были описаны у больных с болезнью Альцгеймера, получающих ингибиторы холинэстеразы (Davidson M. et al., 1988; Cossu G. et al., 2004); у пациентов с деменцией с тельцами Леви (Gibb WR, Lees AJ., 1988; Onofrij M., Thomas A., 2003); у больных с мультисистемной атрофией (Colosimo S., 1998). В 5–10% тардивной лекарственно-индуцированной дискинезии случаев возникает боковой наклон туловища и головы, иногда с некоторой ротацией и отклонением туловища кзади (синдром Пизанской башни) (Jankovic J., 1995). Также синдром пизанской башни наблюдается у пациентов с идиопатической болезнью Паркинсона, не получающих антипсихотики или ингибиторы холинэстеразы (Cannas A. et al., 2005; Gambarin M. et al., 2006; Harada K. 2006; Kim JS. et al., 2007).

Однако, не смотря на достаточную освещенность проблемы постуральных туловищных деформаций при БП, ряд вопросов остается не выясненным, например, характеристики болевого синдрома. Клиническая картина туловищных деформаций при лекарственно-индуцированных нарушениях в современной литературе вообще описана скудно.

Вторичные дистонии в конечностях

Клинические проявления дистонии конечностей включают аномальное и/или чрезмерное напряжение в мышцах, необходимых для выбранного действия, с последующей активацией и вовлечением рядом расположенных мышц, с формированием аномальных движений и/или поз. Первоначально дистония может быть не выраженной и проявляться только при продолжительных движениях в пораженной конечности, на фоне утомления мышц или общего утомления, пациенты жалуются на отсутствие ловкости, дискомфорта и усталости вовлеченной руки (Graham D., et al., 2019). Однако по мере развития патологической картины все меньшее количество факторов провоцируют дистонию, а сама

патологическая картина может быть более продолжительной и выраженной. Эти отклонения затрудняют выполнение задачи (Torres-Russotto D., Perlmutter J.S., 2008).

Патофизиологическая модель сочетания паркинсонизма и дистонии, наблюдаемая при развитии леводопозависимых дистоний off-периода, предполагает влияние допаминергической гипофункции и конкурентной компенсаторной холинергической гиперфункции (Poewe WH, Lees AJ., 1987). Вместе с тем улучшение при лечении баклофеном наводит на мысль о роли других нейротрансмиттерных систем (особенно глутаматной и ГАМК-ергической) в развитии дистонии (Nausieda P. et al., 1980; Лобзин С.В. с соавт., 2014). Более того, предполагаемый ростокаудальный градиент снижения допаминергической и повышения ГАМКергической активности в рамках соматотопической организации стриатума может лежать в основе дистонических осложнений в ноге у пациентов с БП. Р. Gortvai (1963) показал также роль сокращений мелких мышц в формировании патологической установки, доказав, что блокада локтевого нерва анестетиком способствовала исчезновению деформации, в то время как стимуляция этого нерва вызывала формирование патологической установки кисти у здоровых людей.

Впервые дистонические деформации конечностей были описаны при болезни Паркинсона еще в конце 19 века. Charcot описал «деформацию пальцев, имитирующую проявления первичного хронического суставного ревматизма», в которой пальцы были «согнуты в одних и разогнуты в других суставах», однако отсутствовала припухлость и не наблюдалось других воспалительных симптомов, как при ревматизме. Также Charcot представил описание 2 пациентов, чьи ступни были «жесткие, разогнуты и повернуты внутрь, имитируя нарушение, известное как эквиноварусная деформация» (Charcot JM., 1877). В 1888 году, Gowers, в своей работе «Руководство по заболеваниям нервной системы» в раздел «дрожательный паралич» включил иллюстрации стриарной руки, сочетающейся с описанием нарушения позы: «пальцы согнуты в метакарпофаланговых суставах и разогнуты в других... пальцы отклонены в локтевую сторону, как при хроническом

ревматоидном артрите», и также отметил, что «ригидность может распространяться на стопы, приводя к эквиноварусной косолапости и искривлению пальцев – разгибанию первых и сгибанию вторых фаланг по типу «когтистой лапы» (Gowers WR., 1888). В 1963г. Gortvai P. уже описал 4 стадии деформации руки при БП – прогрессирование от умеренного сгибания в метакарпофаланговых суставах и разгибания в межфаланговых суставах до тяжелой межфаланговой гиперэкстензии с подвывихом дистальных фаланг. Таким образом была уточнена клиническая картина стриарной руки, которая характеризуется сгибанием в пястнофаланговых и дистальных межфаланговых суставах, разгибанием в проксимальных межфаланговых суставах и ульнарной девиацией кисти, а дистония стопы характеризуется болезненным напряжением мышц стопы и пальцев с эквиноварусной установкой стопы и ходьбой пациента на наружной стороне стопы (Литвиненко И.В., 2018). Нередко при болезненной дистонии стопы обнаруживается сгибание пальцев ноги. Боль при этом виде дистонии чаще локализована в задней области голени и стопе. Дистония большого пальца ноги характеризуется значительным разгибанием I пальца с болезненным напряжением *m. extensor hallucis longus*. При данном виде дистонии встречаются как варианты с нормальным положением ступни, так и с подворотом. Распространенность деформации конечностей при БП составляет около 10% (Ashour R. et al., 2005). Существуют наблюдения, что фокальные дистонии чаще развиваются у более молодых пациентов с ПД, чем средний возраст популяции пациентов с этим заболеванием. Дистония конечностей может встречаться на разных стадиях БП, однако более характерна для развернутых стадий заболевания. Чаще проявляется на стороне дебюта заболевания и проявляется как симптом дискинезии пика дозы или дистонии “off”-периода. Дистония стопы развивается у 20-40 % пациентов с БП, получающих терапию препаратами леводопы (Roewe WH, Lees AJ., 1987). Вместе с тем дистоническая деформация конечностей может дебютировать и на ранних стадиях БП, так некоторые исследования показывают, что стриарная стопа предшествует лечению у 20-80% пациентов (Nausieda P. et al., 1980; Kidron D, Melamed E., 1987).

Надо отметить, что стриарные рука и стриарная нога встречаются не только при БП, но и других заболеваниях, в структуре которых присутствует паркинсонизм, таких как мультисистемная атрофия (Quinn N., 1989; Rivest J et al., 1990; Wenning GK. et al., 1997), кортикобазальная дегенерация (Vanek Z, Jankovic J., 2001), прогрессирующий надъядерный паралич (Rafal RD, Friedman JH., 1987; Jankovic J., Friedman DI. et al., 1990; Barclay C, Lang A., 1997), нейродегенерация с накоплением железа (Jankovic J. et al., 1985) и паркинсонизм-деменция (Chen K, Chase T., 1986), ВИЧ-инфекция (Nath A. et al., 1987).

Фокальные дискинезии в конечностях также встречаются в качестве последствий инсультов, вовлекающие одну конечность или обе по гемитипу (Trompetto C. Et al., 2019). По данным Alarcón с соавт. (2004), которые проанализировали 1500 случаев последствий инсульта, у большинства пациентов проявления дискинезии были контрлатеральными по отношению к поражению мозга. Значимого преобладания руки, ноги или обоих конечностей, вовлеченных в дискинезию обнаружено не было. Инсульт является наиболее распространенной причиной гемидистонии, на которую приходится почти 50% всех случаев (Chuang C. et al., 2002). Почти все случаи гемидистонии с началом после 50 лет связаны с инсультом (Pettigrew LC., 1985; Marsden CD. et al., 1985). В отличие от гемибаллизма, который обычно начинается во время инсульта, было показано, что время между инсультом и началом дистонии задерживается в среднем на 9,5 месяцев с диапазоном от 3 месяцев до 3 лет (Chuang C. et al., 2002). Дистония в конечности часто следует за гемиплегией, возникающей, когда мышечная сила начинает восстанавливаться. Большинство пациентов с гемидистонией после инсульта - молодые (моложе 25 лет), что свидетельствует о повышенной восприимчивости в более молодом мозге (Chuang C. et al., 2002). После появления инсульта дистония стабилизируется с течением времени и иногда полностью исчезает (Chuang C. et al., 2002). Постинсультные нарушения движения встречаются достаточно редко относительно общего количества инсультов у взрослых, и имеют тенденцию к разрешению с течением времени (Bansil S. et al., 2012). Ghika-Schmid F. с соавт. (1997) сообщает, что девяносто процентов острых

двигательных расстройств исчезли в течение 6 месяцев. По данным Alarcón F. (2004) у 30% дистония через год исчезла полностью, а у 60% частично регрессировала. Однако другие авторы сообщают о тенденции сохранения произвольных движений, несмотря на функциональное восстановление моторного дефицита (Alarcón F. et al., 2004).

При тардивных дискинезиях конечности в патологический процесс вовлекаются значительно реже, чем оромандибулярная зона. Дискинезии конечностей при ТД в пальцах могут выглядеть так, как будто пациент играет на невидимой гитаре или фортепиано. В нижних конечностях могут возникать повторяющиеся топтания, переkreщивания, переступания и, когда пациент садится, повторяющееся сведение и разведение бедер. Эти движения, как и лицевые дискинезии, усиливаются при тревоге, стрессе, ажитации или концентрации на других произвольных движениях. Проявления ТД могут ухудшаться при выполнении произвольных движений в вовлеченной в патологический процесс мышце, при релаксации или седации и, как другие гиперкинезы, исчезают во сне (Stacy M., 1993; Norris SA et al., 2020).

Исторически сложившееся клиническое описание дистонии в конечностях без разделения на верхнюю и нижнюю является атавизмом в современной научной литературе. Вместе с тем обнаружить значимых исследований, отражающих разницу в дистонии рук и ног, нам не удалось. Также в доступной литературе мы не обнаружили сравнительных исследований функциональных нарушений в верхних и нижних конечностях. Также нет исследований, описывающих частоту и выраженность болевого синдрома, возникающего при дистониях в конечностях, помимо болезни Паркинсона, а также, насколько ограничения, связанные с развитием деформации конечностей, влияют на психологическое состояние и качество жизни пациентов.

Характеристика болевого синдрома при вторичных дистониях

Боль является одной из наиболее распространенных и инвалидизирующих жалоб у многих пациентов с дистонией. Так исследования показывают, что распространенность боли при ЦД колеблется до 75% пациентов (Lowenstein DN,

Aminoff MJ., 1988; Jankovic J. et al., 1991; Kutvonen O. et al., 1997). Хотя может показаться очевидным, что дистонические мышцы будут болезненными, не все пациенты с одинаковой степенью дистонии сообщают о равном количестве боли. В некоторых работах показано отсутствие корреляции между выраженностью боли и объективной тяжестью неврологических признаков (Jankovic J. et al., 1991).

Одна из возможных причин распространенности боли при дистонии в уменьшении болевого порога (Graham D., et al., 2016). В небольшом исследовании с девятью пациентами с идиопатической шейной дистонией болевой порог был примерно в два раза ниже в группе дистонии по сравнению с группой контроля, сопоставимых по возрасту и полу (Lobbezoo F. et al., 1996). Пациенты с дистонией нередко сообщают о боли даже в частях тела, не вовлеченных в дистонию. Например, в том же исследовании, не затронутые жевательной мышцей пациенты с идиопатической шейной дистонией также показали сниженный болевой порог по сравнению с контрольной группой (Lobbezoo F. et al., 1996). Другой потенциальный механизм чрезмерной боли включает изменения в сомато-сенсорной системе, которые были задокументированы у пациентов с фокальной или генерализованной дистонией (Tinazzi M et al., 2003). Продолжающаяся депрессия и нарушения сна, распространенные в этой группе населения, коррелируют с симптомами боли. (Lobbezoo F. et al., 1996).

У пациентов с ОМД в результате гипертонуса жевательной мускулатуры и челюстных движений происходит трение и дробление зубов друг о друга – стираются коронки зубов, нарушается естественное соотношение зубов, часто развивается дисфункция и артрит височно-нижнечелюстных суставов, периодонтит, формируется стойкий болевой синдром (Lavigne G. J. et al., 2008). Вместе с тем частота и выраженность болевого синдрома при вторичном бруксизме, как при вторичной ОМД в целом описан мало (Castrillon E.E. et al., 2016). Нередко как побочный эффект от приема психотропных средств наблюдаются также ксеростомия (сухость во рту), гингивит, эрозии слизистой оболочки рта (Fratto G., Manzoni L., 2014), проявляющиеся в том числе и болью.

Вместе с тем исследований и этого болевого синдрома при вторичной ОМД в доступной литературе мы не встретили.

При тяжелой ОМД выраженное напряжение мышц может вызвать сильные головные боли, дисфункции и артрозоартрит височно-челюстного сустава (Brin M.F., 2002). Встречаемость боли при вторичном блефароспазме не описана вовсе.

Боль при ЦД описана как самый распространенный коморбидный синдром, которая встречается у 70 % пациентов (Pekmezovic T. et al., 2009; Teravcevic D.K. et al., 2009). Заболевание может дебютировать с болевых ощущений задолго до проявления гиперкинеза. При ЦД боль часто ощущается в голове, шее и вниз по ипсилатеральной руке со стороны, на которую поворачивается голова (Kutvonen O. et al., 1997). Грудино-ключично-сосцевидная мышца и трапеция часто являются наиболее болезненными мышцами (Duane DD, 1988). По литературным данным, от 40 до 70 % пациентов с фокальной дистонией страдают нарушениями сна, не зависящими от тяжести дистонии, но коррелирующими с болью (Eichenseer S.R., Stebbins G.T., 2014; Dauvilliers Y., Tafti M., 2015), что позволяет предположить вторичный характер диссомнии (Yang J. et al., 2017). Однако необходимо отметить, что обнаруженные нами исследования боли касались только первичной ЦД, а болевой синдром при вторичных формах ЦД остается малоизученным феноменом.

Также интересен тот факт, что несмотря на выраженное стибание туловища при камптокормии, в литературе часть авторов сообщают лишь о редких жалобах пациентов на боль в спине. Только при наличии спондилоартрозных изменений позвоночника может быть легкая или умеренная болезненность в пояснично-крестцовой области (Melamed E., Djaldetti R., 2006). Вместе с тем работ посвященных болевому синдрому при КК катастрофически мало.

При рассмотрении дистоний в конечностях ряд авторов указывают на дистонические боли, сопровождающие, а нередко и предшествующие, деформации. Чаще болевой синдром описан в ногах, и большинство этих наблюдений связано с болезнью Паркинсона (Ashour R. et al., 2005). Для других вторичных дистоний в конечностях, например постинсультных, тардивных и др., значимых исследований по боли в доступной нам литературе мы не обнаружено.

Таким образом, болевой феномен при вторичных дистониях является отдельным симптомом, вносящим существенный, но не оцененный, вклад в формирование патологической картины и требует отдельной оценки, применительно к различным дистоническим локализациям (Суворова В.А., Антипенко Е.А., 2018; Стельмах Ю.Б., 2020).

Стоит также отметить, что, по мнению Kuurer D.J. с соавт. (2011) ни одно из недавних исследований не оценивало какие-либо фармакологические препараты для специфического лечения дистонической боли. Необходимы дальнейшие исследования, позволяющие оценить эффективность лекарственных средств в лечении дистонической и сопутствующей дистонии боли.

Функциональная характеристика пациентов с вторичными дистониями

Дистония традиционно характеризуется произвольными сокращениями мышц, вызывающими ненормальные позы и / или скручивающие движения тела и конечностей. Эти двигательные феномены могут оказывать серьезное влияние на функциональный статус пациентов, способности к самообслуживанию, профессиональной деятельности и социальному функционированию.

Так, при блефароспазме страдает функция зрения, возникает синдром функциональной слепоты, в связи, с чем утрачивается контроль над окружающей обстановкой, и страдает ходьба. Принимая во внимание, что лицо играет особую важную роль в облике человека, то гримасничанье, нахмуривание лба, открывание-закрывание рта, насильственная улыбка искажают выражение эмоций, затрудняя общение с окружающими, т.к. складывается мнение, что люди реагируют неадекватно ситуации, в которой они оказались. Наличие явного функционального дефицита приводит к значимой социальной дезадаптации, сужению круга общения и профессиональным ограничениям (Merz R.I. et al., 2010), однако, публикаций, описывающих функциональное состояние и степени инвалидизации пациентов с вторичным блефароспазмом, в доступной литературе нами обнаружены не были.

Многие пациенты могут не замечать патологические движения при ОМД, особенно когда они похожи на основные функции, такие как говорение, жевание, зевание, глотание. Однако в некоторых случаях дискинезии в орофациальной

области настолько выражены, что могут быть причиной непопадания еды в рот во время приема пищи, а иногда – развития язв из-за постоянного движения губ и языка (Stacy M., 1993). Ввиду особенностей проявления ОМД они значительно ухудшают функциональное состояние пациентов: из-за постоянной двигательной активности могут нарушаться жевание, глотание, дыхание, говорение. Иногда происходит развитие язв ротовой полости, разрушение зубного ряда из-за непрерывного движения губ, челюстей и языка (Esper C.D. et al., 2010; Büttner A., 2017). Дистонический гиперкинез может быть спонтанным или провоцироваться речевым актом, жеванием и другими подобными движениями. Для ОМД, как и для других дистоний, характерно усиление гиперкинеза при волнении (Gomez-Wong E. et al., 1988). Наличие явного физического недостатка, калечащего пациента, приводит к социальной дезадаптации, сужению круга общения, стремлению к изоляции (Merz R.I. et al., 2010). Однако, наряду с драматичностью клинической картины, значимых работ по изучению функционального состояния и степени инвалидизации пациентов с вторичной ОМД, в доступной литературе нами обнаружены не были.

Многими авторами отмечено, что ЦД нередко затрагивает наиболее трудоспособный и социально активный возраст. Постепенное формирование функционального дефицита, приводящее к инвалидизации, сопровождается как профессиональной, так и социальной дезадаптации, что свидетельствует о высокой медико-социальной важности научно-исследовательских задач, направленных на более глубокое изучение основных клинико-функциональных проявлений ЦД и методов ее лечения (Голубев В.Л., Вейн А.М., 2002; Гузанова Е.В., 2009). Вместе с тем научных работ по изучению функционального состояния и степени инвалидизации пациентов с вторичной ЦД различных этиологий, особенно в сравнении между собой и с другими вторичными дистониями, в доступной литературе нами обнаружены не были.

Изменение осанки при туловищных дистониях и, как следствие, проблемы передвижения и снижение самообслуживания, невозможность длительного стояния и многое другое, предполагают значительные функциональные нарушения

и инвалидизацию пациентов. Однако, наряду с драматичностью клинической картины, в доступной литературе мы обнаружили лишь небольшое количество работ описательного характера (Benatru I. et al., 2008) без сравнения функционального статуса с другими формами постуральных нарушений, не говоря уже о других локализациях вторичных дистоний.

Дистонические деформации верхних конечностей, в дополнение к эстетическим нарушениям, могут сопровождаться болевыми ощущениями или дискомфортом и может нарушать повседневную активность пациентов, в частности письмо, прием пищи, застегивание пуговиц (Chang K. et al., 2020). Выраженное сгибание пальцев может приводить к травмированию ладони ногтями и развитию воспалительных изменений с быстрым формированием контрактур, вместе с тем чрезмерное переразгибание в пальцах при БП может приводить к деформации суставов. Такие контрактуры типичны для развернутых стадий БП и других заболеваний, сопровождающихся паркинсонизмом, но они также могут возникать на ранних стадиях болезни, а также при развитии реактивного фиброза, возникающего при лечении эрголиновыми агонистами дофаминовых рецепторов (бромкриптин, перголид) (Quinn NP. et al., 1988). Деформация ноги по типу “стриарной стопы” может сопровождаться болью, ухудшать возможность ходьбы и ношения обуви. При отсутствии лечения патологическая установка может приводить к повреждению кожи и даже кости. Эквиноварусная установка стопы не обеспечивает адекватную поддержку, нарушает двигательные функции. Позная фаза ходьбы укорачивается и отталкивающее движение, и движение вперед нарушается (Esquenazi A., 2004). Вместе с тем в доступной литературе мы не обнаружили сравнительных исследований функциональных нарушений в верхних и нижних конечностях.

Изучение функционального состояния пациентов со вторичными дистониями несомненно является важнейшим этапом как в оценке текущего состояния, так и в определении терапевтических стратегий и измерению их эффективности. Вместе с тем в литературе приведены лишь разрозненные данные с использованием различных методов и шкал для различных локализаций дистоний. Так, Э.И.

Кандель предложил выделять четыре степени тяжести ЦД: 1-я степень – гиперкинез появляется при нагрузках с возможностью его контроля; 2-я степень – сохраняется вертикальное удержание головы без применения корригирующих жестов лишь на непродолжительное время; 3-я степень – голова выводится в прямое положение только с помощью жестов-агонистов, больные испытывают трудности при самообслуживании и профессиональной деятельности, приводящие к инвалидизации; 4-я степень – стойкая патологическая установка головы, приводящая к резкому нарушению самообслуживания и корригирующие жесты не эффективны (Кандель Э.И., 1981). Кроме того, были разработаны рейтинговые шкалы, позволяющие объективно оценивать степень тяжести заболевания. Шкала TWSTRS (Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale) определяет степень выраженности проявлений гиперкинеза, боли и дезадаптации (Comella C.L. et al., 1997), другая шкала оценки тяжести ЦД помогает оценить амплитуду и длительность тремора, подъем плеча (Tsui J.K.S. et al., 1986), однако с помощью специфических шкал невозможно определить тяжесть дистонии и степень инвалидизации пациентов с разными локализациями дистоний. В современной литературе мы не обнаружили ни одной работы, оценивающей степень самообслуживания и инвалидизацию пациентов с разной локализацией вторичных дистоний и использованием одного унифицированного метода.

1.3 Социально-психологические характеристики пациентов с вторичными дистониями

Структура личности представляет собой набор неизменных и стабильных свойств (мыслей, чувств, действий), которые проявляются индивидуумом в ответ на различные ситуационные требования (Mischel W., 2004). В разное время предлагались различные модели организации личности, в частности, R. Cattell (1973) с коллегами предложили модель с 16 чертами индивидуальности. При анализе полученных данных было решено, что только 5 факторов являются наиболее устойчивыми и воспроизводимыми и на сегодняшний день наиболее

распространенной является пятифакторная модель личности (McCrae R.R., Costa P.T. Jr., 1997), которая включает в себя 5 основных диспозиций: нейротизм, экстраверсия, открытость опыту, согласие/ доброжелательность, сознательность/добросовестность. Eysenck еще более упростил эту модель, включив только три измерения: экстраверсия, невротизм и психотизм (Eysenck H.J., 1952). Таким образом, в научном сообществе постоянно ведется работа по изучению особенностей личности индивидуума и разработке инструментов для ее оценки (Скоромец А.А. с соавт., 2012).

Несомненно, что наличие у человека хронического заболевания является дополнительным дезадаптирующим фактором, оказывающим влияние на психологическое состояние и поведение пациента (Хяникяйнен И.В., Коваль А.М., 2019). При этом реакция больного на диагноз, дальнейшее отношение к факту наличия у него заболевания в большой степени зависят от особенностей личности конкретного индивидуума. В современных публикациях все чаще сообщается о наличии немоторных симптомов у пациентов с дистониями, таких как депрессия, тревога и социальная напряженность, которые значительно способствуют инвалидизации (Kuiper D.J. et al., 2011; Stamelou M. et al., 2012; Zurowski M., 2013; Conte A. et al., 2016; Novaretti N. Et al., 2019; Авсейцева Т.Ю., Иволгин А.Ф., 2018), и ухудшению качества жизни (Ben-Shlomo Y. et al., 2002; Page D. et al., 2007; Soeder A. et al., 2009; Pekmezovic T. et al., 2009).

В литературе имеется достаточное количество работ, посвященных изучению эмоционального состояния и социально-психологических особенностей у пациентов с последствиями инсультов, болезни Паркинсона и др. Так, пациенты с шизофренией характеризуются, в первую очередь, нарастанием замкнутости, пассивности, равнодушия, уменьшением энергетического потенциала, отсутствием эмоциональной синтонности в общении с окружающими (Хяникяйнен И.В., Коваль А.М., 2019). Может наблюдаться значительное снижение продуктивности, поскольку пациенты становятся ленивыми и безответственными. В большинстве случаев у них резко меняются интересы и склонности, что в конечном итоге ведет к выключению из социума (Конечный Р., 1974; Зейгарник Б.В., 1986). Пациенты с

постинсультными силовыми парезами характеризуются умеренно повышенным уровнем ситуативной и личностной тревожности, а также наличием легкой депрессии, по всей видимости, ситуативного характера как неспецифическая реакция на болезнь (Шахпаронова Н.В., 2011; Боголепова А.Н., 2014; Бодрова Р.А. и соавт., 2014). К психологическим особенностям пациентов с болезнью Паркинсона можно отнести интровертированность, пунктуальность, эмоциональную ригидность, склонность к депрессивным реакциям, пониженную активность в области социальных достижений (Todes C.J., Lees A.J. 1985; Костенко Е.В. и соавт., 2014; Богданов Р.Р., 2016). Причем тенденция к драматизации своего состояния, по мнению ряда авторов, связана именно с психологическими особенностями пациентов с БП, описанными в мировой литературе (Костенко Е.В. и соавт., 2014). Также описаны эмоциональные и личностные особенности пациентов с мышечными дистониями, в первую очередь первичными формами. Для этих пациентов характерны черты эмоциональной неустойчивости, повышенной тревожности, мнительности, низкой стрессоустойчивости, пониженного настроения, фрустрированности, низкого контроля над эмоциями и поведением (Bernstein C.J. et al., 2016; Лихачев С.А. и соавт., 2017).

Вместе с тем существуют противоречивые эпидемиологические данные относительно того, являются ли психоэмоциональные расстройства вторичными по отношению к моторным проявлениям и последующим психосоциальным нарушениям, или первичной особенностью заболевания (Самушия М.А. с соавт., 2019). С одной стороны, исследования сообщают о более высокой заболеваемости депрессией и тревожностью у пациентов с дистонией (Moraru E. et al., 2002), что позволяет предположить, что, подобно БП, это может быть независимым проявлением дистонии. Вместе с тем описано, что стриато-фронтальные связи, участвующие в регуляции настроения и поведения, могут быть задействованы в дистонии при анализе функциональной визуализации (Ceballos-Baumann A.O. et al., 1995; Ghilardi M.F. et al., 2003; Carbon M. et al., 2008), и может выступать в качестве патологического субстрата. Исследования функциональной визуализации показали, что у этих непроявленных носителей снижается афинность D2-

рецепторов в базальных ганглиях и гиперметаболизм в передней поясной извилине и полушариях мозжечка (Carbon M. et al., 2004; Asanuma K. et al., 2005). Имеются также противоречивы данные, свидетельствующие о том, что симптомы депрессии и тревоги связаны с тяжестью заболевания, причем некоторые исследования показывают, что такая корреляция есть (Naber D. et al., 1988; Scheidt C.E. et al., 1996; Lewis L. et al., 2008), и другие, где данные не коррелируют (Grafman J. et al., 1991; Gundel H. et al., 2001). Следует отметить, что двухлетнее наблюдение пациентов со спастической кривошеей показало, что изменения тяжести дистонии были тесно связаны с последующими изменениями настроения, инвалидности и концепции тела (Jahanshahi M, Marsden CD., 1990; Jahanshahi M., 2005). Однако в другой работе, посвященной депрессии при фокальных, сегментарных и генерализованных дистониях большую значимость оказывали не тяжесть состояния, а семейное положение (более высокие показатели для разведенных пациентов) и пораженные части тела (более высокие показатели для ЦД по сравнению с дистонической дисфонией или гемифациальным спазмом) (Lewis L. et al., 2008). Сниженные чувство собственного достоинства, концепция тела и качество жизни также способствуют развитию депрессии (Lewis L. et al., 2008). Наконец, степень психопатологии также может быть связана с иницирующими событиями. Scheidt C.E. с соавт. (1996) сообщили, что пациенты с шейной дистонией чаще страдают психопатологией, если симптомы вызваны стрессовым жизненным событием (Самушия М.А. с соавт., 2020).

Kuiper D.J. с соавт. (2011) показали, что социальная фобия при дистонии часто сопутствует другим эмоциональным расстройствам и связана с другими симптомами тревоги. В одном широком исследовании 116 пациентов со спастической кривошеей было выявлено 71% распространенности социальной фобии в течение жизни с использованием шкал социальной фобии и тревоги (Gundel H., et al. 2001). Эта распространенность коррелировала с образом тела и «неадекватным отношением» к болезни, а не с объективной тяжестью дистонии (Gundel H., et al. 2001). Подобно депрессии и другим формам тревоги, можно предположить, что

самооценка и концепция тела играют важную роль в развитии социальной фобии (Толмачёва В.А. с соавт., 2018).

Рутинный скрининг пациентов с дистонией на предмет депрессии и тревоги кажется оправданным. Разработка неоторного скринингового инструмента для пациентов с дистонией может сделать этот процесс более эффективным. Выявление тех, кто в наибольшей степени подвержен риску развития деструктивного настроения, будет полезно для клиницистов и реабилитологов (Аникина М.А. с соавт., 2019; Reball M. et al., 2020). Например, какая дистоничная область тела повышает риск развития депрессии, или сторона тела, вовлеченная в патологический процесс. Так, например, исследования в области здорового мозга показывают, что правое полушарие мозга играет большую роль в формировании настроения (Heller W. et al., 2003). А также, у пациентов с левосторонним проявлением моторных симптомов болезни Паркинсона могут быть более выраженные симптомы измененного настроения и болевые ощущения (McNamara P. et al., 2010). Наконец, исследования, использующие более стандартизированные шкалы депрессии и тревоги, позволят уточнить истинную частоту расстройств настроения и упростить сравнение (Хяникяйнен И.В., 2017).

Вместе с тем ни в отечественной, ни в зарубежной литературе мы не обнаружили личностных характеристик пациентов с вторичными дистониями разной этиологии.

Измерение тревожности как свойства личности особенно важно, так как это свойство во многом обуславливает поведение субъекта. Определенный уровень тревожности – естественная и обязательная особенность активной деятельной личности. У каждого человека существует свой оптимальный, или желательный уровень тревожности - это так называемая полезная тревожность. Оценка человеком своего состояния в этом отношении является для него существенным компонентом самоконтроля и самовоспитания (Гребень Н.Ф., 2007; Хяникяйнен И.В., Михайлов В.А. и соавт., 2016).

Под личностной тревожностью понимается устойчивая индивидуальная характеристика, отражающая предрасположенность субъекта к тревоге и

предполагающая наличие у него тенденции воспринимать достаточно широкий "веер" ситуаций как угрожающие, отвечая на каждую из них определенной реакцией. Как предрасположенность, личная тревожность активизируется при восприятии определенных стимулов, расцениваемых человеком как опасные для самооценки, самоуважения. Ситуативная или реактивная тревожность как состояние характеризуется субъективно переживаемыми эмоциями: напряжением, беспокойством, озабоченностью, нервозностью. Это состояние возникает как эмоциональная реакция на стрессовую ситуацию и может быть разным по интенсивности и динамичности во времени.

Личности, относимые к категории высокотревожных, склонны воспринимать угрозу своей самооценке и жизнедеятельности в обширном диапазоне ситуаций и реагировать весьма выраженным состоянием тревожности. Если психологический тест выражает у испытуемого высокий показатель личностной тревожности, то это дает основание предполагать у него появление состояния тревожности в разнообразных ситуациях, особенно когда они касаются оценки его компетенции и престижа.

Для пациентов с первичными дистониями в литературе описана также более высокая частота депрессии и тревоги, чем ожидалось (Kuiper D.J. et al., 2011; Толмачёва В.А. с соавт., 2019; Хаятова З.Г., Залялова З.А., 2020). Цифры распространенности депрессии и тревоги у этих пациентов варьируется в зависимости от исследования и размера выборки. Анализ данных с 1966 по декабрь 2009 года показывает (Kuiper D.J. et al., 2011), что 12–71% пациентов с фокальной или генерализованной дистонией страдают от депрессии и тревоги в течение всей жизни. Этот процент похож на распространенность депрессии и тревоги при болезни Паркинсона, которая также нарушает лобно-подкорковые связи (Naber D. et al., 1988; Lauterbach E.C. et al., 2004) и значительно больше по сравнению со здоровыми (Jahanshahi M, Marsden C.D., 1988, 1990; Cannito M.P., 1991; Murry T. et al., 1994 Gundel H. et al., 2001; Gundel H. et al., 2003; Heiman G.A. et al., 2004).

Вместе с тем мы не обнаружили характеристик тревожности в современных исследованиях, посвященных изучению вторичных дистоний.

Феномен самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями

В современном обществе субъективное понимание красоты, благополучия и здоровья — это отсутствие физических недугов или недостатков, и как следствие, восприятие индивида социумом как полноценного члена. Вместе с тем больные с насильственными движениями, видимыми окружающим, выделяются обществом по факту негативного свойства (стигма) и подвергаются выраженной социальной дискриминации, а также жестким социально-трудовым ограничениям, противоречащим их истинным возможностям. Пациенты в свою очередь, ощущая бремя негативного признака, по которому они субъективно выделяются из общепринятых норм и правил, испытывают эмоциональные переживания, не только связанные со своей болезнью, но и с отношением общества, обусловленное плохой ориентацией в проблеме и неосведомлённостью. (Михайлов В.А., 2008). Таким образом стигма – симптом, признак или факт негативного свойства, в частности, наличие у пациента какого-либо заболевания. Соответственно стигматизация – процесс негативного выделения человека из социума по негативному признаку (одному или нескольким) и его последующей дискриминацией. В процессе стигматизации у пациента происходит формирование феномена самостигматизации (ауто стигматизации) (Link B.G. et al., 1997) – это ложное чувство вины, стыда, тревоги, гнева и тягостного ожидания больным последующих дискриминационных мер, связанных с заболеванием. Стигматизация и ауто стигматизация рассматриваются в качестве единого однозначно патологического процесса, формирующегося под воздействием клинических проявлений заболевания, личностной структуры пациента, особенностей социального функционирования больного и субъективных представлений общества о красоте, благополучии и здоровье.

По мнению Р. Вурне (2000), болезненное переживание пациентом стигмы несомненно более тяжелое бремя даже в сравнении с самыми серьезными симптомами психического заболевания, а последствия длительной самостигматизации могут явиться декомпенсация соматического состояния, развитие тяжелой депрессии и даже попытки суицида (Кабанов М.М., Бурковский

Г.В., 2000; Михайлова И.И., 2002; Измайлова И.Г. с соавт., 2018). Вместе с тем понимание проблем стигматизации и аутостигматизации чрезвычайно важно не только с медицинской, но и социальной точек зрения (Herodes M. et al., 2001). Негативные последствия самостигматизации нередко отражаются на близких пациента, членах его семьи (Birbeck G.L. et al., 2002; Baskind R., Birbeck. G.L. 2005).

Многими исследователями в настоящее время выделяется проблема так называемой ятрогенной стигматизации, связанной с предвзятым отношением со стороны медицинских работников, с которыми пациенту приходится сталкиваться в связи со своим заболеванием (Sartorius N., 1999), а также недостаточным сохранением врачебной тайны, в результате чего посторонним становится известен диагноз пациента (Suurmeijer M.F. et al., 2001). Наличие ятрогенной стигмы значительно препятствует установлению доверительных партнерских отношений между медицинским персоналом и пациентом.

Следует отметить, что произвольные гиперкинезы, заметные для окружающих и не контролируемые пациентом, неизбежно ведут к формированию стигматизации и самостигматизации. Нередко, пытаясь скрыть или подавить двигательный феномен, пациент испытывает возрастающее эмоциональное напряжение, что в свою очередь еще больше увеличивает частоту и амплитуду дистонии. В конечном счете все сказанное приводит к формированию ограничительного поведения, социальной изоляции и маргинализации хронического больного (Абрамов В.А. и соавт., 2008).

В современных исследованиях значительное внимание уделяется явлениям стигматизации у пациентов с различной психиатрической (Кабанов М.М., Бурковский Г.В., 2000; Серебрянская Л.Я., 2005; Лутова Н.Б. и соавт., 2017) и неврологической патологией (Михайлов В.А., 2008). Так Rinnerthaler M. С соавт. сообщают о пациентах с ЦД, испытывающих чувства неуверенности, непривлекательности и ощущениях неуверенности (Rinnerthaler M., et al. 2006). Однако в доступной нам литературе мы не обнаружили исследований, посвященных изучению формирования феномена самостигматизации у пациентов с вторичными двигательными расстройствами, в т.ч. дистониями. Тем не менее очевидно, что

люди, страдающие хроническим заболеванием, например, болезни Паркинсона или рассеянного склероза, и испытывающие переживания в связи с соматическим неблагополучием, становятся особенно уязвимыми при возникновении произвольных движений, неконтролируемых и заметных для окружающих (Лобзин С.В. соавт., 2017).

Двигательные расстройства существенно ограничивают нормальный образ жизни – пациенты перестают посещать общественные мероприятия, места культурного досуга из-за ощущения, что их обсуждают посторонние, осуждают их внешний вид. Лица молодого и среднего возраста испытывают значительные затруднения в инициации и продолжении общения с противоположным полом, не могут реализовать себя как гендерные партнеры и имеют проблемы в сексуальной сфере. Именно заметные окружающим произвольные движения, а не само первичное неврологическое и/или психическое заболевание, вызывают более жесткую социальную дезадаптацию.

Все вышеперечисленные факты, существенно увеличивая психологическую напряжённость, выраженность аффективных и негативных расстройств, формируя социальную отрешенность, снижают реабилитационный потенциал пациента, осложняют течение основного заболевания, а также резко снижают качество жизни (Крылова Л.В., Хасанова Д.Р., 2017; Вознюк И.А. с соавт., 2020). Современные исследования (Крупченко Д.А., Котляр М.Э., 2012; Макшаков Г.С. с соавт., 2018) определили выраженную прямую линейную связь между недугом, процессом самостигматизации и ухудшением заболевания, что подтверждает высокую степень актуальности и своевременности изучения данной проблемы, поиска новых успешных методов коррекции симптоматических дистоний.

1.4 Качество жизни пациентов с симптоматическими дистониями

Качество жизни – междисциплинарное интегративное понятие, включающее благополучие человека, эффективность его жизнедеятельности, степень удовлетворения его материальных, духовных и социальных потребностей. Понятие

качества жизни и его разносторонняя оценка в последние годы активно используются в медицине и социологии, привлекая все большее внимание ученых различных специальностей. Согласно определению ВОЗ – этот термин охватывает физическое, психологическое, социальное и эмоциональное здоровье человека, основанное на его восприятии своего места в социуме, в рамках культуры и системы ценностей, в соответствии с целями, ожиданиями, нормами и заботами. Качество жизни – это субъективное ощущение человека степенью целостной удовлетворенности как внутри себя, так и в рамках своего окружения.

Хронические заболевания сопровождаются изменениями в психологической, эмоциональной, ментальной, духовной и социальной сферах жизни пациента. В современной медицине уже не принято оценивать объективные показатели состояния пациента только с помощью физикального осмотра и данных лабораторно-инструментальных методов исследования. Л.И. Вассерман, С.А. Громов, В.А. Михайлов (2001) и др. обращают внимание на необходимость оценки пациента как открытой биопсихосоциальной системы, обладающей индивидуальными ценностно-смысловыми характеристиками и предполагающей системный, и в то же время, индивидуальный мишень-центрированный подход к реабилитационному процессу. В связи с этим, для комплексной оценки влияния болезни на выполнение повседневных, трудовых обязанностей с возможностью их количественного измерения и наблюдения за ними в процессе лечения активно используется понятие качества жизни. Данная оценка позволяет реально оценить состояние здоровья пациента и динамику его показателей собственными глазами больного в структуре реабилитационных мероприятий (Захаров Д.В., 2008).

Оценка качества жизни самим респондентом в значительной мере согласуется с понятием реабилитации, в которой основное внимание уделяется личности больного, его оценке своего места в социуме, что отличает реабилитацию от лечения в собственном смысле этого слова (Кабанов М.М., 1985, 2000; Громов С.А., Михайлов В.А., 2000; Вассерман Л.И., 2001). Оценка уровня качества жизни, наряду с изучением составляющих эту оценку сфер, предоставляет специалисту уникальную возможность посмотреть на заболевание, процесс лечения, динамику

состояния и конечный результат глазами пациента; полученная информация позволяет создать с больным партнерские отношения и в тесном сотрудничестве с ним разработать и осуществить план его дальнейшей реабилитации (Бурковский Г.В., 1998; Коцюбинский А.П., Зайцев В.В., 2000, Табулина С.Д., 2003; Сидорова П.И., 2006; Корнетова Е.Г., 2015). Только динамичность качества жизни, его способность чутко меняться в зависимости от обстоятельств и времени, позволяет осуществлять мониторинг текущего состояния больного и проводить своевременную коррекцию терапии.

В современной медицине закономерно укрепляется точка зрения, что само понятие качества жизни (КЖ) является чрезвычайно важной конечной интегративной мерой эффективности лечебного процесса, позволяющей определить действительно значимые для пациента психологические проблемы, выявить терапевтические мишени, оценить исход заболевания, проанализировать соотношения затрат и эффективности медицинской помощи (Громов С.А., 2000). Как справедливо отмечают А.А. Скоромец и В.В. Ковальчук (2017), ни один реабилитационный процесс не может эффективно строиться без участия больного, без создания оптимальных условий активного партнерства медицинского персонала и пациента, без интеграции респондента в жизнь общества с последующим улучшением качества жизни.

Основным способом оценки и изучения КЖ служит заполнение шкал и опросников, которые традиционно делятся на общие и специальные. Опросники общего направления (SF-36, MHP, Sickness Impact Profile, Nottingham Health Profile и др.) могут применяться у пациентов при различных заболеваниях или применяемых методах лечения и оценивают общий уровень КЖ, составляющие его сферы и их изменения (Ильницкий А.Н. и соавт., 2003; Сидоров А.Г. и соавт., 2006). При необходимости подробного исследования КЖ используются специальные опросники, разработанные для конкретных нозологических форм или групп сходных заболеваний и отражающие степень благополучия и удовлетворенности здоровьем пациентов с определенными диагнозами. Так для изучения качества жизни при болезни Паркинсона используется опросник PDQ-39, при эпилепсии -

Liverpool Quality of Life (Ливерпульский опросник качества жизни). Также возможно совместное применение общих и специфических шкал, как например комбинация общего мультидисциплинарного опросника ВОЗКЖ-100 со специфическим неврологическим модулем качества жизни (КЖ-НМ), созданным для углубленного обследования пациентов пожилого возраста с цереброваскулярной патологией (Захаров Д.В., 2008).

Концепция КЖ занимает одну из ведущих ролей как в построении реабилитационного процесса, так и в оценке его эффективности. В настоящее время опубликовано большое количество отечественных и зарубежных научных работ, посвященных изучению КЖ у пациентов с болезнью Паркинсона, последствиями инсульта и другими видами поражения головного мозга (Кабанов М.М., 1985; Meador K.J., 1993; Бурковский Г.В. и соавт., 1998; Вассерман Л.И., 2001; Незнанов Н.Г. и соавт., 2008; Козловский В.Л., Масловский С.Ю., 2011). Вместе с тем нам встретилось только несколько исследований в зарубежной литературе освещающих проблему КЖ у пациентов с симптоматическими двигательными нарушениями. Так S. Brown (1996) и соисследователи обнаружили снижение КЖ на 13% у пациентов с поздними нейролептическими дистониями в сравнении с пациентами, не имевшими вторичных двигательных нарушений. Jahanshahi M., изучая поздние нейролептические дистонии, определил значимость деструктивного настроения у этой категории больных как наиболее важный фактор, определяющий качество жизни (Jahanshahi M., 2005). Также была отмечена достоверная связь поздней нейролептической дистонии и трудоустройства – важного социодемографического показателя. Чаще всего пациенты, имевшие дистонии, были безработными, что также косвенно влияло на уровень КЖ и социальной адаптации.

В обнаруженных литературных источниках обнаружены противоречивые данные о связи тяжести дистонических нарушений и снижении КЖ. Так в пилотном исследовании, проведенном Z. Othman (2013) с коллегами, обнаружена зависимость тяжести дистонических проявлений и снижение показателей КЖ. Однако H. Katsching (1983) с соавторами напротив сообщают, что даже легкая

степень дискинезий служит фактором снижения КЖ и социальной дезадаптации больного.

Также обнаружены противоречивые сведения о влиянии продолжительности двигательного нарушения на качество жизни. Так S. Brown (1996) и соисследователи обнаружили линейную прямую зависимость снижения КЖ от продолжительности дистонического феномена. Однако результаты данного исследования представляются статистически малодостоверными из-за недостаточной выборки респондентов, гетерогенности клинических проявлений и неоднородности форм шизофрении, имевшейся у пациентов, участвовавших в этом исследовании (Rosenheck R.A., 2005). Вместе с тем нами обнаружены исследования, сообщающие о меньшем снижении КЖ на фоне большей продолжительности болезни. Этот феномен A.F. Arnould и его соисследователи (Arnould A.F. et al., 2001) объясняют тем, что пациенты с длительным хроническим недугом в какой-то мере свыкаются с двигательным нарушением, перестают обращать внимание на перемены в своей жизни, которой они в целом удовлетворены.

В доступной нам литературе нами была обнаружена только одна работа, посвященная изучению КЖ у пациентов с вторичными дистониями на фоне БП (Орехова О.А., 2013). Авторы убедительно доказали негативное влияние постуральных нарушений при БП, в частности камптокормии, на функциональный статус, повседневную активность и показатели качества жизни. Камптокормия при БП является самостоятельным дезадаптирующим фактором и увеличивает нагрузку на родственников пациентов по сравнению с контрольной группой. Однако, несомненно, что все виды постуральных нарушений, являясь самостоятельным дезадаптирующим фактором, оказывают выраженное влияние на КЖ пациентов с БП, в связи с чем требуется более углубленное изучение данного вопроса.

Большое значение в формировании КЖ имеют автономность больного, его мобильность, устойчивость к нагрузкам, независимость от помощи окружающих и способность заботиться о себе. Вместе с тем необходимо учитывать существенное значение психологических факторов. Участие пациента в общественной

деятельности и активном отдыхе, встречи с близкими, место больного в семье, способность играть определенные социальные роли также являются важными факторами, влияющими на КЖ пациентов (Богачева В.А., 2016). Физические и психические аспекты КЖ были тесно связаны с депрессией и тревогой. В ряде работ показано (Jahanshahi M., Marsden CD., 1990; Whurr R. et al., 1998), что лечение моторных симптомов дистонии не всегда приводит к улучшению депрессии и качества жизни, связанного со здоровьем. Другие факторы, помимо моторных симптомов - длительная нетрудоспособность, боль, уродство и изменения образа жизни - также могут способствовать развитию депрессии и плохому качеству жизни. Несомненно, что наличие у человека хронического прогрессирующего заболевания порождает значительные психологические и социальные сложности (Баранов А.А. и соавт., 2005).

В современной отечественной и зарубежной литературе мы не встретили систематизированных данных о КЖ при вторичных дистониях разной этиологии. А отдельные зарубежные исследования, наряду с представленными противоречиями, не дают полной информации о формировании профиля КЖ пациентов с вторичными двигательными нарушениями, корреляции показателей субсфер КЖ с тяжестью и продолжительностью дистонии, функциональными нарушениями, психологическими особенностями больного и его социальными возможностями. Также авторами обнаруженных исследований показатели КЖ не используются в качестве динамической оценки эффективности проводимой терапии.

1.5 Диагностика вторичных дистоний

Своевременная и правильная диагностика вторичных дистоний играет первостепенную роль в определении терапевтических стратегий. Как и прежде, диагностика дистонии основана на клинической картине болезни (Albanese A. et al., 2011) и направлена на «распознавание частного, конкретного, случайного явления на основе знаний об общем, необходимом и существенном» (Тарасов К.Е.,

1969). Однако, несмотря на описание классических клинических паттернов для симптоматических дистоний (Schneider S.A., Bhatia K.P., 2009; Rice J. Et al., 2017), таких как:

1. Внезапное начало и / или быстрое прогрессирование;
2. Гемидистония;
- 3.Краниальный дебют в детстве;
4. Отсутствие прогрессии с дебютом в раннем возрасте;
5. Обособленная дистония ног у взрослых
6. Прогрессирование до генерализованной дистонии у взрослых;
7. Преимущественное оромандибулярное проявление;
8. Другие неврологические или системные признаки (кроме тремора).

Диагностика вторичных дистоний остается сложным вопросом. И прежде всего в аспектах разграничений с идиопатическими формами.

Так при дифференциальной диагностике вторичной цервикальной дистонии следует отличать недистонические причины кривошеи и других ненормальных положений головы (Suchowersky O, Calne DB., 1988; Fahn S. et al., 1998; Calne DB., Lang AE., 1988). Некоторые авторы даже использовали термин «псевдо-дистония» для классификации расстройств, которые связаны с устойчивыми сокращениями мышц, как режзамен или реакция на некоторые другие проблемы. такие как синдром Сандифера или паралич трохлеарного нерва (Fahn S. et al., 1998). Причины кривошеи при псевдодонии и недистонии могут включать ненормальное положение головы как попытку уменьшить болезненно-раздражающее раздражение, тошноту или рвоту, связанные с поражением или поражением шейки матки и задней ямки. Психиатрические и ортопедические заболевания должны быть исключены клиническим осмотром, данными анамнеза, а также результатами соответствующих инструментальных исследований.

При дифференциальной диагностике туловищных дистоний, особенно в сочетании с паркинсонизмом, обязательно исключение мультисистемной атрофии. Лабораторные методы позволяют исключить спектр ревматологической патологии. Методы нейровизуализации отделов позвоночника, паравертебральных

мышц позволяют исключить актуальные скелетно-мышечные и/или ортопедические заболевания (Bonneville F. et al., 2008; Finsterer J., Strobl W. 2010; Margraf N.G. et al., 2010). Вместе с тем в современной литературе отсутствуют четкие диагностические алгоритмы для вторичных туловищных дистоний.

Некоторые характеристики стриарной руки у пациентов с нелеченой БП имеют общие черты с другими хорошо описанными формами дистонии. Стриарная рука должна быть дифференцирована от первичной дистонии, синдрома дистония-паркинсонизм, дистонии, вызванной лекарственными средствами (Chang D.C. et al., 2018; Остроумова Т.М. с соавт., 2020).

Дистонии конечностей часто появляются на ранних стадиях БП, иногда опережая дебют основных моторных проявлений БП, таких как олигобрадикинезия, мышечная ригидность, тремор. В таких случаях, данные состояния приходится дифференцировать с проявлениями идиопатической дистонии, которая часто связаны с физической активностью и может сопровождаться дистоническим тремором (Ashour R. et al., 2005). Первичная дистония взрослых редко дебютирует в стопах и, следовательно, возможность наличия БП должна быть рассмотрена у всех взрослых, у которых развивается изолированная дистония стопы (Jankovic J., Tintner R., 2001). Также развитие дискинезии по гемитипу с недавним анамнезом инсульта укажет направление правильного диагностического поиска. Электромиографический анализ показал различные паттерны мышечных сокращений при стриарной стопе и симптоме Бабинского, тем не менее, точная дифференцировка нуждается в дальнейших исследованиях.

Стриарную стопу также следует дифференцировать еще от ряда заболеваний, которые могут сопровождаться изменениями конечностей, такими как заболевания периферических сосудов, стеноз позвоночного канала, семейная пароксизмальная кинезиогенная дистония и кинезиогенный гипокалиемический тетанический спазм (Katzenschlager R. et al., 2002).

Вместе с тем вторичные (симптоматические) дистонии, по определению, имеют, или должны иметь четкие доказательства патологии ЦНС, однако во

многих случаях неясно, какая патология и какие структуры ответственны именно за симптомы дистонии (Standaert DG., 2011). В 1970 году доктор Эдвард Тарлов опубликовал статью под названием «К проблеме патологии спастической кривошеи у человека», в которой он отметил, что «патофизиологическая основа... (дистонии)... никогда не была убедительно продемонстрирована» (Tarlov E., 1970). Это же утверждение все еще верно и сегодня (Standaert DG., 2011). Недостаток информации является существенным препятствием для прогресса, затрудняющим разработку целевых терапевтических стратегий. Это также ухудшает способность оценивать подлинность моделей на животных.

Вторичная дистония является признаком широкого спектра деструктивных и дегенеративных поражений нервной системы, и, соответственно, широкий спектр структур мозга может быть вовлечен в патогенез дистонических симптомов (Haberfehlner, H. et al., 2020). В большой серии случаев поражений базальных ганглиев, подтвержденных с помощью нейровизуализации, дистония наблюдалась только примерно в трети случаев (Standaert DG., 2011; Corp D.T. et al., 2019). Возможно, наиболее распространенной вторичной или дегенеративной причиной дистонии является болезнь Паркинсона, при которой дегенерация дофаминергических нейронов хорошо известна (Cohen O. et al., 2003). Вместе с тем дистония была также обнаружена в других случаях с очевидной патологией базальных ганглиев, включая ишемию базальных ганглиев на фоне сосудистой патологии (Boylan KB. et al., 1990), паллидарную атрофию (Münchau A. et al., 2000), поражение бледного шара и дегенерацию стриатума, связанную с глутаровой ацидемией (Chow CW. et al., 1989). Хотя многие случаи дистонии связаны с патологией базальных ганглиев, существуют литературные свидетельства, подтверждающие способность патологии мозжечка и ствола мозга вызывать дистонические симптомы (Jinnah NA., Hess EJ., 2006). LeDoux и Brady (2003) в обширном литературном обзоре сообщили о серии случаев вторичных форм цервикальной дистонии. Они отметили, что в большинстве случаев имелись поражения в мозжечке или повреждении афферентных связей ствола мозга к

мозжечку. Вместе с тем изолированные поражения в базальных ганглиях были редкими в этой серии.

Одни авторы описывали клинические проявления ЦД при повреждении покрышки среднего мозга и верхней ножки мозжечка, другие исследователи получили результаты наблюдений при одностороннем повреждении ретикулярной формации на уровне каудальной и дорсальной проекций красного ядра и верхней мозжечковой ножки. Отмечена заинтересованность вентролатерального и интерстициального ядер зрительного бугра и субталамической области (Кандель Э.И., 1989; Яхно Н.Н. и совт., 1995). Х.О. Breakefield с соавт. (2008) при фокальных формах дистонии с помощью методов нейровизуализации (воксел-ориентированной морфометрии и диффузионно-тензорной магнитно-резонансной томографии) зарегистрировали в веществе головного мозга тонкие анатомические нарушения. С.Л. Тимербаева также с применением воксел-ориентированной морфометрии, функциональной магнитно-резонансной томографии и однофотонной эмиссионной компьютерной томографии показала наличие изменений в активации моторной области поясной извилины. Были выявлены нарушения объема серого вещества в полушариях мозжечка и хвостатом ядре, а также локальное увеличение перфузии в скорлупе, сенсорной области правого полушария и в премоторной коре левого полушария. Автором было сделано предположение о связи данного паттерна с функциональным состоянием головного мозга, приводящим к нейрональной активации и гиперкинезам. В основе современной теории патогенеза дистонии лежит патологическая пластичность мозга с участием моторного и сенсорного кругов, а также структурные изменения вещества головного мозга (Тимербаева С.Л., 2012).

При изучении картины вторичных дистоний обнаружены некоторые морфо-клинические корреляции (Lee M.S., Marsden C.D., 1994), так, например, для стриато-паллидарного поражения характерно появление чистой дистонии, для поражения таламуса — миоклонус-дистонии (Lehericy S. et al., 1996), причиной гемидистонии или фокальной дистонии в руке или ноге является повреждение контралатеральной скорлупы (Munchau A. et al., 2000). Также в литературе

представлены варианты классических проявлений для некоторых симптоматических дистоний. Например, отравление марганцем вызывает дистонию стоп с формированием «петушиной ходьбы» (Sikk K. et al., 2007).

Применительно к выбранной стратегии данной работы визуальные исследования областей мозга, ответственных за запуск блефароспазма показали аномальную активность во многих областях (Neychev VK. et al., 2011; Zoons E. et al., 2011). В более ранних работах допускалось, что базальные ганглии играют важную роль при всех дистониях, включая блефароспазм (Berardelli A. et al., 1985; Keane JR, Young JA., 1985; Kirton CA, Riopelle RJ., 2001; Grandas F., 2004). Ранние гипотезы предполагали, что дисфункция нисходящих путей базальных ганглиев может вызывать гипервозбудимость нейронов мозга, ответственных за мигательный рефлекс (Grandas F. et al., 1988). Однако последующие исследования поставили под сомнение эту гипотезу, показав, что для блефароспазма более характерны таламические поражения, а не стриато-паллидарная область (Lee MS., Marsden CD., 1994). Некоторые исследователи предложили альтернативную гипотезу о том, что поражения мозжечка могут вызывать блефароспазм, приводя к потере торможения первичной моторной коры (Ito M. et al., 2007). Кроме того, есть сообщения о вторичных краниальных дистониях, связанных с поражениями в других областях мозга (Jankovic J. et al., 1983, 1984, 1986; Leenders KL. et al., 1986; Day TJ. et al., 1986). Так в работе F.Alarcon с соавт. (2004) приведен случай вторичного блефароспазма, развившийся в течение одного года после инсульта и связанный с лакунарным инфарктом в левом лентикулярном ядре. Современные обзоры, посвященные вторичному блефароспазму, подчеркивают сочетанную заинтересованность различных областей мозга в формировании данного феномена (Khooshnoodi M.A. et al., 2013). Большая часть информации поступает из отчетов о единичных случаях или небольших сериях. Характер поражений в этих сообщениях различен и включает ишемию или инсульт, опухоли, демиелинизирующие поражения и другие патологии. Места расположения этих поражений также различны. Вместе с тем подчеркивается, ценность каждого отдельного клинического описания вторичного блефароспазма. Сообщений о нейровизуали-

зации вторичной оромандибулярной дистонии или синдроме Мейжо поразительно мало. Так Kirton C.A., Riopelle R.J. (2001) сообщили об одной женщине с вторичным синдромом Мейжо, связанным с двусторонним поражением бледного шара вследствие гипоксии. Обзор, посвященный структурным изменениям при ОМД, указывает на заинтересованность стриарных связей в формирование данного клинического феномена (Suma Gn., Adrita N., 2018). Pandey и Tater (2018) опубликовали обзор 11 пациентов с постинсультной дистонией языка, причиной которой описывают поражение базальных ганглиев. Вместе с тем ряд авторов сходится во мнении, что при дистонии нижней половины лица может и не обнаруживаться четкого субстрата поражений (Salazara G. et al., 2014). При изучении морфологических изменений в доступной нам литературе наибольший процент случаев вторичной цервикальной дистонии был связан со структурными поражениями ствола головного мозга (продолговатого мозга, моста) и / или мозжечка (Boisen E., 1979; Tranchant C. et al., 1991; Caress JB. et al., 1996; Krause JK et al., 1997), в меньшей степени связаны с поражением базальных ганглиев (Isaac K., Cohen JA., 1989; Molho ES., Factor SA., 1993; Schulz-Bunhage A., Ferbert A., 1995; Schwartz M. et al., 1995). Также упоминаются единичные случаи ЦД при поражении среднего мозга (Plant GT. et al., 1989) и лобной доли (Soland V. et al., 1996). При поражении базальных ганглиев часть случаев включали изолированное поражение скорлупы (Isaac K., Cohen JA., 1989; Molho ES., Factor SA., 1993), часть описанных случаев были связаны с головкой хвостатого ядра и прилегающим белым веществом (Marsden CD. et al., 1985; Schulz-Bunhage A., Ferbert A., 1995; Schwartz M. et al., 1995). LeDoux и Brady (2003) в своем обзоре подтверждает гипотезу о том, что структурные поражения ЦНС, связанные с вторичной цервикальной дистонией, сконцентрированы в областях, непосредственно связанных с мозжечком, в том числе мост, продолговатый мозг или даже сегменты спинного мозга, и гораздо меньший процент поражений был локализован в «базальных ганглиях». Вместе с тем поражение области «базальных ганглиев», и опосредованное негативное влияние на мозжечок, только подтверждает животные модели и значимость мозжечка в формировании клинической картины

цервикальной дистонии (LeDoux MS., Lorden JF., 1998, 2002; LeDoux MS., 2000; Prudente CN. et al., 2014). В более позднем обзоре Jinnah с соавт. (2017) также подтверждают значимость поражений мозжечка (в большей степени) и базальных ганглиев для формирования вторичной ЦД.

В большинстве описанных случаев направление вращения головы было контрлатеральным для структурного поражения мозга для базальных ганглиев, в случаях с поражением мозжечка и ствола головного мозга четкой латерализации не обнаружено (LeDoux M.S., Brady K.A., 2003; Jinnah NA. et al., 2017). Однако, количество клиничко-морфологических сопоставлений крайне невелико, чтобы полностью определить взаимосвязь стороны поражения и положения головы. Также не удалось обнаружить взаимосвязь между структурными поражениями мозга и наличием корригирующих жестов, о которых сообщалось лишь в половине наблюдений. Однако, обнаруженные в литературе клиничко-морфологические описания вторичных случаев ЦД, подчеркивают трудности в установлении причинно-следственных связей между поражениями ЦНС и фокальной дистонией и подчеркивают сложную и, возможно, гетерогенную патофизиологию цервикальной дистонии. Так в ряде случаев выявляются несколько структурных поражений и/или более одного потенциального этиологического механизма.

Недавние сообщения показали, что большинство туловищных дистоний возникли в результате поражений и дисфункции базальных ганглиев, включая хвостатое и бледное ядра, скорлупу и черную субстанцию, а также скопления ядер в коре головного мозга. Эта сложная система выполняет, помимо прочего, функцию координации постуральных рефлексов при сгибании и разгибании, которые позволяют приобретать и поддерживать вертикальное положение (Dietz V. et al., 1993). Вместе с тем разницы в поражениях мозга для камптокормии и синдрома «Пизанской башни» обнаружено не было.

Впервые JM. Charcot (1877) и J. Purves-Stewart (1898) описали деформации конечностей при БП с использованием терминов «стриарная рука» и «стриарная стопа». Несмотря на то, что данный термин стал широко применяться, он не совсем точен, так как подразумевает неспецифическое поражение стриатума, вместе с тем,

доказательств, что повреждение именно этой области приводит к поздним нарушениям, крайне мало. Так Bhatia и Marsden приводят только несколько примеров, когда повреждения стриатума травматического или сосудистого характера являлись причиной стриарных деформаций (Bhatia KP, Marsden CD., 1994). Кроме того, данный термин не учитывает случаи экстрастриарных повреждений, которые могли привести к развитию подобных деформаций. Ранние исследования связывали развитие постуральных деформаций с мышечной ригидностью (Charcot JM., 1877; Purves-Stewart J., 1898). Более поздние исследования предположили экстрапирамидные причины развития данных состояний. Различные повреждения стриопаллидоталамической области приводят к развитию фокальной дистонии у людей (Pettigrew LC, Jankovic J., 1985; Hartmann A. et al., 1998; Bhatia KP, Marsden CD., 1994; Krystkowiak P. et al., 1998; Munchau A. et al., 2000), и исследования на животных дали определенную информацию на этот счет. Например, дистония стопы, подобная той, которую мы видим у пациентов с ранними стадиями БП, была получена в исследованиях паркинсонизма у обезьян, продуцируемого введением 1-метил-4-фенил-1,2,3,6-тетрагидропиридина (МФТП) (Perlmutter J. et al., 1997). Доказано, что при сочетании дистонии и паркинсонизма, вовлекаются базальные ганглии (скорлупа и бледный шар) (Jankovic J., Tintner R., 2001). Также отмечено, что повреждение задней и заднелатеральной частей таламуса, красных ядер и субталамических ядер является причиной различных видов дистоний при БП (Rafal RD, Friedman JH., 1987; Jankovic J. et al., 1990; Bhatia KP, Marsden CD., 1994; Limousin P. et al., 1996; Barclay C, Lang A., 1997; Krack P. et al., 1999; Lang AE., 2000). Постинсультная дистония была приписана поражениям скорлупы (наиболее распространенного участка изолированных поражений, вызывающих дистонию), хвостатого, бледного, таламуса и среднего мозга (Pettigrew LC, Jankovic J., 1985; Marsden CD. et al., 1985; Lehericy S. et al., 2004). Предполагается, что дистония может быть вызвана прерыванием кортико-стриато-паллидо-таламо-кортикальной петли, что, как считается, усиливает таламокортикальное влияние и вызывает дистонию (Krystkowiak P. et al., 1998). Эта гипотеза согласуется с исследованиями позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ),

которые показали повышенную активность в кортикальных моторных областях у пациентов с приобретенной гемидистонией от стриатопаллидных поражений (Ceballos-Baumann AO. et al., 1995). В каждом случае пораженная корковая моторная зона получала данные от паллионигральной таламической территории (Ceballos-Baumann AO. et al., 1995). Nath и Jankovic описали несколько клинических случаев развития двигательных нарушений на фоне ВИЧ, в том числе развитие постуральной дистонии в руке с двумя мелкими контрлатеральными (по отношению к конечности) очагами с таламусе и задней части внутренней капсулы (Nath A. et al., 1987).

Анализ литературы также показал, что нейровизуализационные критерии и клиничко-морфологические корреляции описаны далеко не для всех вторичных двигательных расстройств. В современной литературе отсутствуют данные поражения головного мозга, 100-% ответственные за конкретные клинические проявления дистоний. И хотя опубликованные данные являются немногочисленными и разрозненными, каждое последующее наблюдение и клиничко-морфологическое сопоставление будет являться важным шагом на пути в построении такой “карты”. Открытым также остается вопрос о “вторичности” дистонии при отсутствии нейровизуализационных доказательств повреждения мозговой ткани.

Таким образом, в установлении правильного этиологического диагноза дистонии играет роль совокупность анамнестических данных с учетом локализации дистонического феномена и других особенностей клинической картины с нейровизуализационным подтверждением. Вместе с тем, наряду с различными литературными рекомендациями, мы не обнаружили диагностический алгоритм с возможностью установления диагноза вторичной дистонии с наименьшим риском диагностических ошибок.

1.6 Реабилитация пациентов с вторичными дистониями

Дистонии вызывают значительную инвалидизацию пациентов, вместе с тем, с терапевтической точки зрения, доступные методы лечения по большей части

неудовлетворительны (Standaert DG., 2011; Prudente CN et al., 2018; Истомина А.С. с соавт., 2020). Современные терапевтические рекомендации коррекции вторичных дистоний чаще основываются на этиопатогенетическом подходе. Так лечение вторичных дистоний при БП рекомендуют начинать с коррекции противопаркинсонической терапии, которая, к сожалению, мало эффективна (Benatru I. et al., 2008). Далее, реализуя дофаминэргическую стратегию, рекомендованы в качестве корректоров антихолинергические средства и даже нейролептики (клозапин) (Bhattacharya KF. et al., 2000). Однако, эффективность и этих методов оставляет желать лучшего, наряду со снижением нежелательных явлений. Влияние противопаркинсонических препаратов на степень выраженности дистонии в конечностях при БП очень вариабельно у различных пациентов; леводопа и антихолинергические средства могут давать улучшение в некоторых случаях (Nausieda P. et al., 1980; Bissonnette B., 1986; Poewe WH, Lees AJ., 1987; Poewe WH. 1988; Winkler AS, 2002; Katzenschlager R. et al., 2002; Bozi M, Bhatia K., 2003). Антихолинергическая терапия, баклофен, бензодиазепины также могут применяться с некоторой эффективностью при лечении стриарной стопы у пациентов с БП (Deonna T, Ferreira A., 1985; Moore T. et al., 1998). Постинсультные дистонии также плохо реагирует на медикаментозную терапию. Существуют отдельные свидетельства эффективности у некоторых пациентов антихолинергических препаратов (Fahn S., 1987), бензодиазепинов, баклофена, средств, снижающих / блокирующих дофамин, а также некоторых не лекарственных методов (Chuang C. et al., 2002; Eek M.N. et al., 2018; Elia AE et al., 2018; Fehlings, D. Et al., 2018; Hu W. Et al., 2019; Ravindran K. et a., 2019; Декопов А.В. с соавт., 2019; Искра Д.А. с соавт., 2019; Сальникова Е.П. с соавт., 2019; Юсупова Э.Р., Залялова З.А., 2019; Гусев Е.И., Гехт А.Б. с соавт., 2020).

Вместе с тем, целью терапии больных с вторичными дистониями является устранение или снижение дистонических проявлений, достижение устойчивой ремиссии и восстановления социально-профессиональной активности (Литвиненко И.В., Коваленко А.П., 2016). По аналогии с первичными дистониями в литературе накапливается все больше данных об эффективности

ботулинического токсина. По данным Van den Bergh и соавт. (1995), эффективность такого лечения при блефароспазме достигает 79%, а при синдроме Мейжа — 53%, при ЦД до 85% (Орлова О.Р. и соавт., 2011). Также в современной литературе есть публикации об эффективности применения инъекций ботулотоксина для коррекции туловищных деформация при БП (Bonanni L. et al., 2007). Локальные внутримышечные инъекции ботулинического токсина могут также уменьшить дистонию в конечностях, вызванную инсультом или рассеянным склерозом (Handley A. et al., 2009; Закройщикова И.В. с соавт., 2019).

Проводимые работы показали, что ботулотоксин, как периферический миорелаксант осуществляет прямое ингибирование на уровне мионеврального и мотонейронального холинергического синапсов. Клинический эффект проявляется снижением мышечного тонуса и уменьшением боли. Вместе с тем ботулинический токсин типа А, модулируя афферентный вход из дистоничных мышц, воздействует на корковую пластичность, позволяя рассматривать данное лечение как патогенетическое (Орлова О.Р. и соавт., 2011). Европейская федерация неврологических обществ (European Federation of Neurological Societies, EFNS) рекомендовала ботулотоксин для лечения дистоний как препарат первой линии, класс рекомендации А (Albanese A. et al., 2011). К настоящему времени накоплен существенный опыт эффективного проведения ботулинотерапии (Залялова З.А. с соавт., 2017). Инъекции проводятся 2–4 раза в год, в зависимости от выраженности клинических проявлений. По данным литературы, при достаточной квалификации специалиста, количество нежелательных явлений не велико и не носит драматический характер (Comella C.L. et al., 2000). Для повышения надежности и результативности ботулинотерапии процедуру рекомендовано проводить под контролем электромиографии, ультразвукового исследования или компьютерной томографии (Орлова О.Р. и соавт., 2012; Beattie C. Et al., 2016; Иволгин А.Ф. с соавт., 2020; Коваленко А.П. с соавт., 2020).

Однако, подавляющее число опубликованных работ посвящено применению ботулотоксина в лечении пирамидной спастичности или первичных форм дистоний, тогда как лечение вторичных форм остается малоизученным

(Булекбаева Ш.А. с соавт., 2018; Коренко А.Н. с соавт., 2016,2017; Коваленко А.П. с соавт., 2018; Хатькова С.Е. с соавт., 2018,2020). Вместе с тем необходимо учитывать, что выраженность вторичной дистонии может быть большей, чем в случае первичной, или речь может идти о комбинировании с другими гиперкинезами, что может влиять на эффективность данного метода (Singer C, Parapetropoulos S., 2006). Нередко лечение вторичных форм дистонии является трудной задачей для врача, выполняющего инъекции ботулинических токсинов, например открывательный вариант ОМД (Singer C, Parapetropoulos S., 2006; LeDoux MS., 2009; Truong DD. et al., 2013; Gonzalez-Alegre P. et al. 2014; Moscovich M. et al., 2015; Сехвейл Салах М.М. с соавт., 2017). А для постуральных туловищных деформаций, на сегодняшний день нет четких рекомендации по выбору мышц-мишеней. Вместе с тем успех применения ботулотоксина зависит от правильности выбора мышцы-мишени, дозы препарата, точности инъекции, и в конечном счете, от профессионализма врача (Залялова З.А., 2015).

Лечение болевого синдрома, часто сопутствующего мышечной дистонии, является самостоятельной терапевтической мишенью (Скоромец А.А. с соавт., 2015; Каракулова Ю.В. с соавт., 2017; Клочкова О.А. с соавт., 2019). Применение анальгетиков и нестероидных противовоспалительных средств оправдано с патогенетической точки зрения, однако не предполагает ежедневного длительного приема (Амелин, А.В., 2015). Также при их применении сохраняется проблема нормализации локально повышенного мышечного тонуса и/или исправления патологической позы. Одним из альтернативных методов коррекции болезненных дистоний может являться применение ботулинического токсина типа А. Bonanni L. (2007) описали пациентов с БП с болезненной дистонией стопы «off» периода, которым был применен ботулинический токсин типа А, который вводили в заднюю большеберцовую, переднюю большеберцовую, икроножную, мышцы сгибателя пальцев и разгибателя большого пальца стопы. Все пациенты отметили уменьшение боли в ноге в течение 10 дней, из них у 21 пациента, боль полностью исчезла полностью на срок в среднем 4 месяца (в диапазоне 3-7). В 2011г. Espay A.J. Sherman с соавт. также описал удачное применение БТХ-А у пациентов с

подобной симптоматикой с уменьшением болевого синдрома в течение 2х недель и восстановлением утраченной способности носить обычную обувь.

Таким образом, применение ботулотоксина на сегодняшний день является приоритетным в коррекции вторичных дистоний, но в ряде случаев требующим уточнения методики, доз препарата и мышц-мишеней.

Психосоциальная адаптация при двигательных расстройствах, в т.ч. при вторичных дистониях, зависит от взаимодействия когнитивных, поведенческих, физических, личностных и социальных факторов (Михайлов В.А., Хяникяйнен И.В., 2018; Неофидов Н.А. с соавт., 2019). Несмотря на то, что течение экстрапирамидных расстройств стабильное или медленно прогрессирующее, при отсутствии адекватного лечения исходом заболевания является грубая бытовая и социальная дезадаптация пациентов (Буркин М.М., Хяникяйнен И.В., 2017). Это означает, что поведение человека в социальном аспекте частично отклоняется от принятых в обществе норм поведения, т.е. не согласуется с принципами и основными требованиями, установленными в обществе и коллективе (Хяникяйнен И.В., 2020). Социальная дезадаптация проявляется срывом компенсаторных механизмов, позволяющих личности успешно функционировать на производстве, в семье, обществе в целом. Есть основания считать, что двигательный дефект приводит к социальной дезадаптации, однако ни зарубежных, ни отечественных работ, подтверждающих это, в специализированной литературе нами не обнаружено.

Существует относительная нехватка исследований по определению целей и стратегий, направленных на содействие психосоциальной адаптации (Visser M., 2008; Хяникяйнен И.В., Коваль А.М., 2019). Нам представляется, что исследования должны быть направлены на применение и оценку такой стратегии с целью разработки научно-обоснованных реабилитационных психологических мероприятий. А определение мишень-центрированных и нозоспецифичных моделей психотерапии является одной из основных задач современной реабилитологии (Хяникяйнен И.В., 2020).

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1 Общая характеристика клинических наблюдений

Диссертационное исследование «Вторичные дистонии. Клинико-психологические особенности» было одобрено независимым локальным этическим комитетом при ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ (протокол № ЭК-2006 от 27 февраля 2020г.).

В исследование включены 371 пациента с вторичными дистониями согласно определению Fahn, Marsden и Calne (1987), находившиеся на стационарном и амбулаторном наблюдении на базе Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» министерства здравоохранения Российской Федерации.

Критерии включения:

Мужчины и женщины в возрасте от 25 до 75 лет с установленным фактом поражения экстрапирамидной системы различной этиологии и клиническими проявлениями двигательных расстройств, соответствующими определению «Вторичная дистония».

Критерии невключения: в анализ не включались пациенты с экстрапирамидной патологией с наличием психических заболеваний в состоянии обострения, грубых речевых расстройств, приводящих к невозможности выполнения предлагаемых заданий, наличием соматических заболеваний в состоянии выраженной декомпенсации.

Критерии исключения: отзыв информированного согласия пациентом. Развившиеся за период исследования значимое неврологическое, соматическое или иные расстройства, существенно влияющие на функциональное и/или психоэмоциональное состояние пациента

С учетом критериев включения/невключения в исследование для обеспечения репрезентативности и однородности материала методом сплошной выборки были отобраны 371 пациент с вторичными дистониями, которую составили 213 женщин (57,4%) и 158 мужчин (42,6%) в возрасте 25-75 лет. Средний возраст пациентов составил $56,50 \pm 13,72$ лет. Для оценки возрастных особенностей пациенты были распределены на группы (Таблица 1).

Таблица 1 – Возрастной состав пациентов с вторичными дистониями
(N=число пациентов)

Возраст группа	N=	%
20-35 лет	42	11,30%
36-50 лет	55	14,80%
51-65 лет	182	49,10%
старше 65 лет	92	24,80%
Итого	371	100%

Как видно из представленной таблицы, в исследовании участвовали пациенты всех возрастных групп с некоторым преобладанием лиц, старше 50 лет.

По семейному положению респонденты также распределились примерно равными группами (Таблица 2) – одинокие, в т.ч. овдовевшие, 144 чел (38,8%), состоящие в браке и/или проживающие совместно 119 чел. (32,1%), а также, не в браке, но проживающие совместно с родителями или родственниками 108 чел. (29,1%):

Таблица 2 – Семейное положение пациентов с вторичными дистониями
(N=число пациентов)

Семейное положение	N=	%
Одинокий	144	38,80%
Женат/замужем	119	32,10%
Не женат, проживает с родственниками	108	29,10%
Итого	371	100%

В исследовании было примерно равное количество пациентов, имевших среднее-специальное (191 чел., 51,5%) и высшее (171 чел., 46,1%) образование, 9 респондентов (2,4%) имели только школьный аттестат (Таблица 3):

Таблица 3 – Уровень образования пациентов с вторичными дистониями
(N=число пациентов)

Образование	N=	%
Школьный аттестат	9	2,40%
Среднее специальное образование	191	51,50%
Высшее образование	171	46,10%
Итого	371	100%

Уровень трудоспособности пациентов также был различным (Таблица 4). Большинство респондентов не работали по состоянию здоровья.

Таблица 4 – Уровень трудоспособности пациентов с вторичными дистониями
(N=число пациентов)

Трудоспособность	N=	%
Работает	68	18,30%
Не работает, нет инвалидности	12	3,20%
Пенсионер по возрасту, не работает	9	2,40%
Инвалид 3 группы	205	55,30%
Инвалид 2 группы	72	19,40%
Инвалид 1 группы	5	1,30%
Итого	371	100%

Среди сопутствующих соматических расстройств были выявлены: заболевания сердечно-сосудистой системы, включая атеросклероз системных сосудов, гипертоническую болезнь и пр. – 29,09%; патология эндокринной системы – 10,91%; расстройства дыхательной системы – 20,0%; заболевания желудочно-кишечного тракта – 14,55%. Сахарный диабет, преимущественно 2 типа, рассценивающийся как фактор риска развития симптоматических дистоний (Casey D.E. et

al., 1991), был обнаружен у 30,91% больных, патология щитовидной железы – у 20%. Все соматические заболевания были вне обострения, состояние пациентов компенсировано, терапия (при необходимости) была подобрана до настоящего исследования. Черепно-мозговые травмы разной степени, преимущественно легкой, в анамнезе, что также, согласно литературным данным, провоцируют развитие вторичных расстройств движений, имели 47,27% пациентов; табакокурение отмечено у 32,73% пациентов, злоупотребление алкоголем – 20%.

Вместе с тем причины вторичных дистоний различны. В нашем исследовании приняли участие пациенты с разными заболеваниями головного мозга, проявившиеся дистонией (Таблица 5).

Таблица 5 – Этиологическая представленность вторичных дистоний
(N=число пациентов)

Паци- енты	ТД	БП	РС	ОНМК	Редкие						Все- го
N =	81 21,8%	173 46,6%	24 6,5%	67 18,1%	26 7,01%						371
N =					11	4	3	2	2	4	
					Д Ц П	Ал- ко	Нар -ко	Он- ко	Ин- фекц	Лек/ инд	

По этиологическому признаку группа респондентов включала следующие варианты: - 81 пациент с поздними тардивными нейролептическими дистониями (ТД), 173 пациента с вторичными дистониями на фоне болезни Паркинсона (БП), 24 пациента с дистониями при рассеянном склерозе (РС), 67 пациентов с постинсультными дистониями (ОНМК), а также группа редких вторичных дистоний (Редкие) из 26 пациентов, включающую 11 пациентов с последствиями детского церебрального паралича (ДЦП), 4 пациента с последствиями алкогольного поражения ЦНС и развившимся понтинным миелолизом (Алко), 3 пациента с последствиями эфедроновой наркомании и явлениями манганизма (Нарко), 2 пациента с вторичными дистониями на фоне злокачественных новообразований

головного мозга (Онко), 2 пациента с последствиями нейроинфекции (Инфекц.) и 4 пациента с лекарственно-индуцированной ненейролептической дистонией (Лек/инд).

Возраст пациентов и распределение по гендерному признаку в разных этиологических группах представлены в таблице 6.

Таблица 6 – Возраст и гендерная представленность в этиологически разных группах (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Всего N=371	Уровень P
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Другие (N=26)		
Средний возраст	47,60 \pm 11,83	65,06 \pm 6,23	30,96 \pm 5,87	60,69 \pm 5,97	40,08 \pm 15,05	56,50 \pm 13,72	<0,0001
Женский пол	48 (59,3%)	93 (53,8%)	17 (70,8%)	41 (61,2%)	14 (53,8%)	213	0,5005
Мужской пол	33 (40,7%)	80 (46,2%)	7 (29,2%)	26 (38,8%)	12 (46,2%)	158	

Как видно из представленной таблицы, в работе принимали участие пациенты с различной этиологией дистоний. Возраст респондентов отличался соответственно основному заболеванию.

Вошедшие в исследование 81 пациент с поздней нейролептической (тардивной) дистонией, имели верифицированный диагноз «Шизофрения, параноидная форма, становление ремиссии»; диагноз и состояние ремиссии подтверждалось врачом-психиатром непосредственно перед включением в данное исследование. В данную группу были отобраны пациенты с синдромальной ремиссией эндогенного заболевания. Данное состояние предполагает стабильное отсутствие позитивных симптомов, завершенность обратного развития проявлений острого периода и исчерпывается дефицитарной негативной симптоматикой (Коцюбинский А.П., 2013). Все пациенты находились под амбулаторным наблюдением; состояние ремиссии отмечалось не менее 6 месяцев. Все больные

принимали только один нейролептик в средней терапевтической дозировке. Клиническая картина дистоний была представлена преимущественно краниальными дистониями и в меньшей степени дистониями в шее, туловище и конечностях, распределенных примерно поровну. У всех пациентов ранее в качестве корректоров тардивных дистоний применялись холинолитики, амантадины, миорелаксанты и пр. без существенных результатов. Пациенты с ранними (острыми) нейролептическими дистониями в исследовании участия не принимали из-за успешности терапевтических корректоров, скоротечности клинической картины и отсутствия стойкого двигательного паттерна.

В исследовании также приняли участие 173 пациента с диагнозом Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидной и смешанной форм, 2-4 стадии по Hoehn, Yahr (1967). Диагноз установлен согласно критериям Банка головного мозга Общества болезни Паркинсона Великобритании (Hughes A.J. et al., 1992). Клиническая картина дистоний была представлена преимущественно туловищными деформациями и в меньшей степени дистониями в конечностях, краниальной зоне.

Одной из причин развития вторичных дистоний является нарушение мозгового кровообращения. В исследовании приняли участие 67 таких пациентов, перенесших ишемический (n=25; 37,3%) и геморрагический (n=42; 62,7%) типы нарушения мозгового кровообращения. Клиническая картина дистоний была представлена преимущественно дистониями в конечностях.

Также в исследование вошли редкие по этиологической причине вторичные дистонии. В данной работе среди таковых были 26 пациентов, из которых 11 имели диагноз ДЦП, 4 - последствия алкогольного поражения ЦНС с развившимся понтинным миелолизом, 2 пациента с вторичными дистониями на фоне злокачественных новообразований головного мозга, 2 пациента с последствиями нейроинфекции и 4 с лекарственно-индуцированной не нейролептической дистонией, развившейся на фоне приема трициклических антидепрессантов и антиконвульсантов.

Для анализа влияния локализации дистонии на функциональные и социально-психологические показатели все респонденты были поделены на группы:

1. Краниальные дистонии, включающие дистонии верхней половины лица в виде блефароспазма, дистонию нижней половины лица в виде оромандибулярной дистонии и комбинированный вариант в виде синдрома Мейжа;

2. Цервикальная дистония, включающая различные наклоны/повороты головы по отношению к туловищу;

3. Туловищные дистонии в виде наклонов тела вперед (камптокормия) или в сторону (синдром Пизанской башни);

4. Дистонию в конечностях, включающую изолированные и комбинированные дистонии в верхних и нижних конечностях.

Распределение пациентов по локализации дистоний с учетом этиологического фактора представлено в таблице 7

Таблица 7 – Распределение пациентов с вторичными дистониями с учетом локализации и этиологии дистонии (N - число человек; проценты)

Этиология	Локализация				Уровень P
	Лицо, (N=68)	Шея, (N=52)	Туловище, (N=94)	Конечности, (N=157)	
ТД	54 (79,4%)	11 (21,2%)	6 (6,4%)	10 (6,4%)	<0,0001
БП	10 (14,7%)	28 (53,8%)	88 (93,6%)	47 (29,9%)	
Редкие	4 (5,9%)	10 (19,2%)	(0,0%)	12 (7,6%)	
ОНМК	(0,0%)	3 (5,8%)	(0,0%)	64 (40,8%)	
РС	(0,0%)	(0,0%)	(0,0%)	24 (15,3%)	
Итого	68 (100%)	52 (100%)	94 (100%)	157 (100%)	

У ряда пациентов присутствовали сегментарные дистонии, вовлекающие смежные части тела, чаще лицо – шея, или шея – верхняя конечность, у части

пациентов дистонии распространялись по гемитипу. Генерализованной формы дистонии не было ни у одного пациента. Латерализация дистонии в конечностях представлена в таблице 8.

Таблица 8 – Латерализация дистонического феномена конечностей у пациентов с вторичными дистониями (N=число пациентов; проценты)

Сторона дистонии	Этиология						Уровень Р
	ТД, (N=60)	БП, (N=145)	РС, (N=7)	ОНМК, (N=56)	Редкие, (N=15)	Всего, (N=283)	
Двусторонняя	47 (78,3%)	56 (38,6%)	(0,0%)	(0,0%)	5 (33,3%)	108 (38,2%)	<0,0001
Левая	4 (6,7%)	32 (22,1%)	3 (42,9%)	38 (67,9%)	4 (26,7%)	81 (28,6%)	
Правая	9 (15,0%)	57 (39,3%)	4 (57,1%)	18 (32,1%)	6 (40,0%)	94 (33,2%)	

Среди пациентов не было значимой разницы в латерализации дистонического процесса, за исключением группы постинсультных дистоний, куда вошли преимущественно пациенты с левосторонней неврологической симптоматикой (N=45; 67,2%), так как часть пациентов с правосторонними неврологическими нарушениями имели выраженные речевые расстройства и не вошли в исследование из-за критериев невключения.

2.2 Методы обследования пациентов с вторичными дистониями

2.2.1 Методики обследования клинического и функционального статусов пациентов

Обследование пациентов включало сбор сведений об образовании, семейном положении, трудоспособности и пр., анамнеза заболевания (приложение 1). Особое внимание уделялось характеристикам дистонического феномена, времени его дебюта, оценке его постоянства и пр. Также проводилась оценка выраженности

дистонической боли по визуально-аналоговой шкале (ВАШ), анализ нейровизуализационных данных, показатели соматического и неврологического статусов.

Функциональное состояние и клиническая характеристика пациентов оценивались с помощью следующих клинических шкал: шкала Симпсона (приложение 2), рейтинговая шкала инвалидизации для различных локализация дистоний по Фан (приложение 3).

Шкала Симпсона (A rating scale for tardive dyskinesia / G.M. Simpson, J.H. Lee, B. Zoubok, G. Gardos // *Psychopharmacol. (Berl.)*. – 1979. – Vol. 64, Issue 2. – P. 171–179.), представляющая шкалу оценки дистонических проявлений в лице, шее и туловище, верхних и нижних конечностях. Оценка каждого из 43-х симптомов варьирует от 1 до 6 баллов, где 1 – отсутствие дистонии, 6 – его максимальная выраженность. При этом шкала позволяет дифференцированно оценить отдельные симптомы и практически каждую группу мышц, что позволяет в дальнейшем правильно определить таргетную терапию.

Рейтинговая шкала инвалидизации была разработана Фан в 1989г. [Белова А.Н. Шкалы, тесты и опросники в неврологии и нейрохирургии / А.Н.Белова - 3-е издание, переработанное и дополненное – М.:Практическая медицина, 2018. – С.472-487; Fahn S. Assessment of primary dystonias. In: Munsat TL, editor. *Quantification of neurologic deficit*. London: Butterworths; 1989. pp. 241–270.] для оценки функционального состояния пациентов с дистонией. Методика представляет собой набор шкал, объединенных общим принципом оценки и расчетом конечного результата и созданных для разных локализация дистоний: блефароспазма, оромандибулярной дистонии, кривошеи, туловищной дистонии и дистонии верхней и нижней конечности по отдельности. Каждая шкала состоит из ряда вопросов, отражающих бытовую деятельность пациента и связанных с дистонией затруднений. Конечный подсчет средних баллов и их трансформация по формуле в итоговую оценку по 100-бальной системе отражает выраженность функционального дефекта, где «100» – идеальное здоровье, а «0» - абсолютная зависимость от помощи. В настоящем исследовании использовался только раздел инвалидизации.

2.2.2 Методики обследования социально-психологических характеристик пациентов

Обследование пациентов проводилось следующими шкалами:

Гиссенский личностный опросник (ГЛО) (Голынкина Е.А., 1993) (приложение 4) позволяет оценить социально-психологические аспекты личности респондента, применительно к задачам психотерапии, получить его психологический автопортрет, определить особенности реакций пациента в условиях меняющихся обстоятельств и отношений с другими людьми. В данном исследовании применялся блок «Я», состоящий из 40 биполярных утверждений, из которых пациенту предлагается выбрать соответствующий его ощущениям и представлениям пункт (центр шкалы – 0, вправо и влево варьирует от 1 до 3). Интерпретация полученных результатов проводится по 6 основным шкалам, имеющим два полюса значений:

1. Шкала социального одобрения отражает способности респондента успешно взаимодействовать с окружением, ощущения своей социальной роли, субъективное представление человека о своей социальной репутации, популярности, уважении окружающих людей. Для полюса высоких значений характерны уверенность в привлекательности, популярность и способность добиваться поставленной цели. Для нижнего полюса - неуверенность в своих поступках, в социальном одобрении окружающими, ощущение собственной непривлекательности.

2. Шкала доминантности выявляет агрессивность, стремление к лидерству и превосходству или, напротив, покладистость, подчиняемость, зависимость. Имеет на верхнем полюсе значений такие качества респондента как послушание, уступчивость, терпение, а на нижнем полюсе властолюбие, нетерпение, амбициозность, желание отстаивать свои интересы. Эти взаимодополняющие личностные особенности подобны психосоциальными защитным формам поведения, где терпеливость, покладистость, неспособность к агрессии, склонность к подчинению противопоставляются агрессивности, импульсивности и притязаниям на первенство.

3. Шкала контроля (недостаточный контроль — избыточный контроль). - характеризует способность к сознательному и волевому регулированию собственного поведения. Для верхнего полюса характерны такие особенности личности, как аккуратность, педантичность, упорядоченность, а для лиц, «находящихся» на нижнем полюсе, характерны склонность к легкомысленным поступкам, беспечность, непостоянство, неаккуратность, неумение обращаться с финансами.

4. Шкала преобладающего настроения характеризует преимущественный эмоциональный фон респондента, проявляющийся в особенностях его поведения, переживаний, самооценки и имеет два полюса: гипоманиакальный (независимые лица, редко испытывающие тоску, меланхолию, требовательные к другим, но со сниженной критикой к себе), а также депрессивный (люди, часто бывающие подавленными, робкие, несмелые, излишне самокритичные, часто испытывающие грусть, тоску).

5. Шкала открытости-замкнутости отражает фундаментальные свойства социального поведения и социальных контактов, развивающиеся на основе доверия (нижний полюс), характеризующиеся откровенностью, открытостью в общении, потребностью в любви или недоверия (верхний полюс), характеризующийся подозрительностью, замкнутостью, отстраненностью.

6. Шкала социальных способностей позволяет оценить степень зрелости личности и характеризует, с одной стороны (нижний полюс), личность как самостоятельную, активную, уверенную в себе, способную к прочным и длительным межличностным отношениям, а с другой стороны (верхний полюс) — не зрелую слабую личность, не способную к самоотдаче и длительным привязанностям, проявляющуюся необщительностью, иногда замкнутостью.

Шкала самооценки Спилбергера – Ханина – State-Trait Anxiety Inventory (STAI) (приложение 5). Тревожность - индивидуальная психологическая особенность человека, отражающая переживание эмоционального дискомфорта и предчувствие грозящей опасности. Большинство из известных методов измерения тревожности позволяют оценивать либо наличие тревоги у респондента, либо

тревожность, как личностное свойство. И только метод, предложенная в качестве самоопросника Spielberger С.Д. (адаптированная на русском языке Ю.Л. Ханиным) (Гребень Н.Ф., 2007), позволяет дифференцированно оценить тревожность как свойство личности и как реактивное состояние, связанное с болезнью или текущей ситуацией и состоящую, соответственно, из 2х частей - реактивная тревожность (РТ) – высказывания № 1–20 и личностная тревожность (ЛТ) – высказывания № 21–40. Ситуативная тревожность «появляется» при возникновении стрессовых обстоятельств и характеризуется беспокойством, ощущениями напряженности, субъективным дискомфортом и вегетативным возбуждением. Итоговый показатель данного раздела дает возможность оценить на сколько испытуемый находится под влиянием стресса и каков уровень интенсивности этого влияния, установить степень актуальной тревоги респондента.

Личностная тревожность – это свойство личности, конституциональная черта человека, характеризующая устойчивую склонность респондента воспринимать большой круг ситуаций как угрожающие, реагировать на такие ситуации состоянием тревоги. Тревожность не является изначально негативной чертой. Определенный уровень тревожности — естественная и обязательная особенность активной личности. Вместе с тем очень высокая личностная тревожность положительно коррелирует с эмоциональными и невротическими срывами, а также психосоматическими заболеваниями.

При оценке полученных результатов руководствуются следующими ориентировочными оценками тревожности: до 30 баллов – низкий уровень, 31–44 балла – умеренный, при 45 баллах и выше – высокий уровень тревожности.

Методика определения уровня самостигматизации (приложение 6), разработанная и прошедшая апробацию в ФГБУ СПб НИПНИ им. В.М. Бехтерева (Захаров Д.В. с соавт, 2018). Метод представляет собой опросник для самостоятельного заполнения пациентами с расстройствами движений, в том числе дистониями. Он состоит 18 вопросов, разделенных на 6 блоков, отражающих разные аспекты жизни респондента. Вопросы снабжены ответными шкалами с 5-ти бальной оценкой. Для подсчета результата в блоке используется средний балл

(от 1 до 5), их суммирование позволяет получить общую оценку в диапазоне от 6 – отсутствие переживаний и внутреннего напряжения, связанных с недугом, до 30 – максимальная выраженность феномена самостигматизации с формированием ограничительного поведения и сильных внутренних переживаний.

Блок «я» исследует личные ощущения пациента, позволяют оценить насколько ему мешают его произвольные движения, оценивает влияние двигательных нарушений на качество жизни пациента.

Блок «семья» оценивает субъективные ощущения пациентом степень поддержки его семьей, отношения к нему близких родственников, позволяет косвенно судить о внутрисемейных взаимоотношениях.

Блок «неблизкое окружение» отражает, насколько феномен самостигматизации ограничивает социальную активность пациента, сужает круг имеющихся контактов и мешает устанавливать новые. Позволяет судить о субъективном восприятии пациентом своего социального статуса, взаимоотношениях с другими членами общества.

Блок «окружающая среда» оценивает степень эмоционального напряжения, испытываемое пациентом вне своего дома и\или привычного окружения, а также выраженность социальной дезадаптации индивида вследствие самостигматизации.

Блок «работа» отражает субъективное ощущение профессиональных ограничений и на сколько двигательное расстройство искажает профессиональные перспективы и возможность получения пациентом материальных благ.

Блок «сексуальные отношения» изучает степень влияния недуга на установление и поддержание интимных отношений с противоположным полом.

Методика обследования качества жизни пациентов (приложение 7). Опросник SF-36 (Ware J.E. et al., 1993) является наиболее распространенным стандартизованным средством для изучения КЖ в популяции, позволяющим оценить различные составляющие жизни пациента в условиях болезни (Пикалова Н.Н., Мовчан Е.А., 2012) и представляет собой неспецифический опросник общего типа для оценки качества жизни пациента, связанного со здоровьем. Опросник широко используется в различных областях медицины и хорошо себя зарекомендовал при

проведении исследований. SF-36 используется для комплексной оценки различных сфер жизни, отражает степень влияния заболевания на физическое, психологическое и социальное функционирование человека. Оценивает общее благополучие и степень удовлетворенности сторонами жизнедеятельности индивида, связанными с состоянием его здоровья.

SF-36 состоит из 36 вопросов с предлагаемыми вариантами ответа, сгруппированных в восемь шкал: физическое функционирование, ролевая деятельность, телесная боль, общее здоровье, жизнеспособность, социальное функционирование, эмоциональное состояние и психическое здоровье. Показатели каждой шкалы варьируют между 0 и 100, где максимальное значение представляет абсолютное здоровье. Шкалы формируют два показателя: физическое (1-4 шкала) и психологическое (душевное) (5-8 шкала) здоровье, составляющие общую (усредненную) оценку качества жизни.

Подраздел «Физический компонент здоровья» (Physical health – PH) представлен следующими шкалами:

1. Физическое функционирование (Physical Functioning – PF) отражает выраженность ограничения выполнения физических нагрузок из-за физического недуга (самообслуживания, ходьба, подъем по лестнице, переноска тяжестей и т. п.).

2. Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием (Role-Physical Functioning – RP), оценивает влияние физического состояния на выполнение пациентом повседневной ролевой деятельности (профессиональной активности, ежедневных обязанностей по хозяйству и т. д.).

3. Интенсивность боли (Bodily pain – BP) отражает степень влияния болевого синдрома на то, как пациент способен заниматься повседневной деятельностью, выполнять привычные для него дела и задачи, работу по дому и вне его.

4. Общее состояние здоровья (General Health – GH) - комплексная оценка больным своего состояния здоровья в настоящий момент, а также оценку им перспектив лечебного процесса.

Психологический компонент здоровья (Mental Health – MH) представлен следующими шкалами:

1. Жизненная активность (Vitality – VT) отражает ощущение пациентом себя, наполненным энергией, силой или, наоборот, состояние обессиленности, утомленности, снижении жизненной активности. Шкала оценивает степень толерантности пациента к нагрузкам.

2. Социальное функционирование (Social Functioning – SF) оценивает степень, в которой состояние пациента (физическое и/или эмоциональное) затрудняет общение с людьми или другую социальную активность.

3. Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (Role-Emotional – RE), показывает степень влияния эмоционального состояния на выполнение работы или другой повседневной деятельности пациента, включая снижение качества или количества выполненной работы, увеличение временных затрат и т.д.

4. Психическое здоровье (Mental Health – MH) – шкала, характеризующая настроение пациента, наличие депрессии и/или тревоги, ощущение собственного эмоционального благополучия.

2.3 Описание выбранного метода симптоматического лечения пациентов с вторичными дистониями

В качестве симптоматического лечения вторичных дистоний в проведенной работе была использована ботулинотерапия - метод локальных инъекций ботулинического токсина типа А. Ботулотоксин (БТ) – периферический миорелаксант ограниченного действия, селективно действующий на периферические холинергические нервные окончания и блокирующий высвобождение ацетилхолина нервномышечных синапсах. Препарат не обладает системным действием, не взаимодействует с другими лекарственными агентами и не влияет на течение основного заболевания. В проводимом исследовании ботулотоксин вводился в таргетные мышцы, т.е. только в мышцы, вовлеченные в дистонический феномен.

Доза выбиралась индивидуально в зависимости от дистонического паттерна и его выраженности, на основании номенклатурных документов и составляла 100-1500 ЕД Abobotulinumtoxin A или 50–400 ЕД Incobotulinumtoxin A. Введение препарата осуществлялось под контролем компьютерной томографии, ультразвука и/или электромиографии.

2.4 Статистический метод

Для проведения статистического анализа на каждого больного была создана структурированная карта полученных данных. Статистическая обработка материала выполнена с использованием пакетов прикладных программ Microsoft Office Excel 2010, Statistica 10 и SAS JMP 11 (Реброва О., 2002; Боровиков В., 2003; Вуколов Э.А., 2004; Халафян А.А., 2007). Уровень статистической значимости был зафиксирован на уровне вероятности ошибки 0.05.

Все данные были обработаны с использованием методов описательной статистики: оценивались центральные тенденции показателей, а именно – среднее значение, стандартная ошибка среднего значения ($M \pm m$), стандартное отклонение (σ). Подсчитывались абсолютные и относительные частоты встречаемости качественных признаков: n и % соответственно.

Сравнения двух групп по количественным шкалам проводились на основе непараметрического критерия Манна-Уитни. Сравнения трех и более групп по количественным шкалам проводились на основе непараметрического критерия Краскела-Уоллеса. Для описания количественных показателей использовались среднее значение и стандартное отклонение в формате « $M \pm S$ ». На всех графиках для количественных переменных среднее арифметическое обозначено точкой, медиана обозначена горизонтальным отрезком, внутриквартильный размах обозначен прямоугольником, минимальные и максимальные значения обозначены вертикальными отрезками.

Анализ динамики показателей в случае сравнения двух периодов производился на основе непараметрического критерия Вилкоксона, в случае сравнения

трех и более периодов – на основе непараметрического критерия Фридмана. Статистическая значимость различных значений для бинарных и номинальных показателей определялась с использованием критерия Хи-квадрат Пирсона.

Корреляционный анализ проводился на основе непараметрической ранговой корреляции по Спирмену.

Для определения возможности прогнозирования некоторой целевой количественной переменной на основе нескольких независимых переменных (факторов) применялся метод множественного регрессионного анализа.

Для моделирования некоторых качественных целевых переменных использовались деревья классификации – метод, позволяющий предсказывать принадлежность наблюдений или объектов к тому или иному классу категориальной зависимой переменной в зависимости от соответствующих значений одной или нескольких предикторных (независимых) переменных. В данном случае этот метод удобен, так как позволяет последовательно изучать эффект влияния отдельных переменных, а также дает возможность выполнять одномерное ветвление для анализа вклада отдельных переменных и работать с предикторными переменными различных типов. Для оценки качества построенных «деревьев» применялся ROC-анализ.

ГЛАВА 3. КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ С ВТОРИЧНЫМИ ДИСТОНИЯМИ РАЗНОЙ ЭТИОЛОГИИ

3.1 Общая характеристика пациентов с вторичными дистониями

С учетом критериев включения/невключения для обеспечения репрезентативности и однородности материала в исследование методом сплошной выборки были отобраны 371 пациент с вторичными дистониями. Вместе с тем причины вторичных дистоний совершенно различны. В нашем исследовании приняли участие пациенты с разными заболеваниями головного мозга, проявившиеся дистонией. По этиологическому признаку группа респондентов включала следующие этиологические варианты - 81 пациент с поздними нейролептическими дистониями, 173 пациента с вторичными дистониями на фоне болезни Паркинсона, 67 пациентов с постинсультными дистониями, 24 пациента с дистониями при рассеянном склерозе, а также группа редких вторичных дистоний из 26 пациентов, которую составили 11 пациентов с ДЦП, 4 пациента с последствиями алкогольного поражения ЦНС, 3 пациента с явлениями манганизма, 2 пациента с вторичными дистониями на фоне новообразований головного мозга, 4 пациента с последствиями нейроинфекции и 4 пациента с лекарственно-индуцированной не нейролептической дистонией.

Сведения о дебюте и продолжительности основного заболевания, времени появления дистонии и ее продолжительность представлена в таблице 8. Из представленной таблицы видно, что возраст дебюта основного заболевания соответствует литературным данным для этих заболеваний, а продолжительность дистонии во всех группах предполагает достаточный срок для формирования соответствующих функциональных и психологических изменений. Вместе с тем обращает внимание разница временного периода от начала основного заболевания до появления дистонии.

Таблица 8 – Анамнестические показатели пациентов с вторичными дистониями разной локализации (N- число пациентов)

Показатель	Этиология					Критерий Краскелла-Уоллису		
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Возраст дебюта основного заболевания	30,28 ± 10,99	63,90 ± 4,31	27,17 ± 5,61	58,22 ± 6,69	20,29 ± 20,44	1 860,49	89,92	0,00 00
Длительность основ. заболевания (мес всего)	94,60 ± 34,73	101,14 ± 19,78	20,38 ± 4,12	28,52 ± 5,03	188,58 ± 127,96	11 497,60	204,61	0,00 00
Время от начала осн заб-я до дистонии (мес)	43,26 ± 20,78	61,19 ± 13,10	1,00 ± 0,00	6,39 ± 1,57	21,15 ± 39,47	11 488,26	239,39	0,00 00
Продолжительность дистонии (мес)	51,35 ± 24,35	39,95 ± 12,93	19,38 ± 4,12	22,13 ± 5,19	167,42 ± 129,95	11 494,57	175,07	0,00 00

Так в группе ТД этот период составлял в среднем 43 месяца (мин.10 / макс.90 мес.), в группе БП составлял в среднем 61 месяц (мин.36 / макс. 90 мес.), в группе РС нередко дебютировал одновременно с заболеванием, а в группе постинсультных дистоний появлялся в среднем через 6,4 мес. (мин. 4/макс. 10 мес.). В группе редких заболеваний среднее время появления дистонии соответствовало 21 мес., однако величина разброса данных (мин. 1 / макс. 142 мес.) свидетельствует об этиологической неоднородности. Так у пациентов с онкологическим поражением головного мозга, этиологический диагноз ставился после появления дистонических проявлений, а у пациентов с алкогольным поражением ЦНС симптомы понтинного миелоза появлялись в среднем через 109 месяцев от начала алкоголизации.

Интересны также характеристики дебюта и изменчивости вторичных дистоний. Так у пациентов с БП и ТД дистонии появлялись и усиливались, не меняя форму и локализацию, причем в случае с болезнью Паркинсона (БП) медленно, а в случаях тардивных дистоний (ТД) достаточно быстро с формированием классического паттерна. В случаях рассеяного склероза всегда имело место быстрое развитие и последующая трансформация дистонического паттерна с изменением выраженности, а иногда и локализации. В случае последствий инсульта у пациента первоначально появлялся силовой парез легкой или умеренной степени, а через какое-то время (чаще 4-8 месяцев) на фоне уменьшения выраженности пареза появлялась дистония, иногда с небольшими хореоатетодными движениями. У пациентов со злокачественным новообразованием головного мозга параллельно нарастающим дистоническим проявлениями (цервикальной дистонии в обоих случаях) развилась дополнительная симптоматика (контралатеральная по отношению к очагу) – явления паркинсонизма в одном случае или нарастающая асимметрия лица в виде симптомов центрального паралича. У пациентов с инфекционным поражением ЦНС (ВИЧ, герпес) дебют и формирование дистонической картины произошло во время активного энцефалитического процесса. Пациенты с ДЦП в анамнезе имели различные свидетельства осложнений перинатального периода (недоношенность, асфиксия в родах и пр.) и органического заболевания головного мозга. Развитие дистоний обычно наблюдалось у этих пациентов в течение первых месяцев жизни (обычно до 1 года) и нередко начиналось с гипо- и/или гипертонуса в конечностях с последующей дистонической деформацией.

При обследовании пациентов с вторичными дистониями разной этиологии в ряде случаев была возможность анализа МР, КТ, ПЭТ изображений. Так в группе ТД - у пациентов преимущественно обнаружены неспецифические изменения головного мозга в виде субкортикальной атрофии, больше выраженные в лобных отделах головного мозга. У части пациентов (12,3%) обнаружены лакунарные очаги в глубоких отделах головного мозга, в т.ч. в проекции базальных ганглиев.

При анализе МР-томографии 113 пациентов с дистониями при б. Паркинсона обнаружены неспецифические изменения вещества головного мозга у подавляющего большинства пациентов в виде расширения субарахноидальных пространств, преимущественно в лобных долях, смешанная гидроцефалия легкой и умеренной степени заместительного характера. У 36 пациентов (32%) обнаружены зоны перивентрикулярного лейкоареоза. У 25 пациентов (22%) обнаружены очаговые изменения, локализованные в белом и сером веществе подкорковой области больших полушарий мозга. У 6 пациентов (5%) были обнаружены очаги в области базальных ганглиев, преимущественно в проекции скорлупы и бледного шара.

В группе постинсультных дистоний все пациенты имели КТ и/или МР-томографию. Выявлены постинсультные очаги в области базальных ганглиев. В группе РС все пациенты имели МРТ – очаги демиелинизации в т.ч. в проекции базальных ганглиев.

В группе Редких дистоний у пациентки с последствиями злоупотребления алкоголя была обнаружена МР-картина с множественными очагами, вероятнее сосудистого генеза, в белом веществе обоих полушарий головного мозга. Лакунарные кисты в задних отделах правой верхней лобной извилины, в левой гемисфере мозжечка. Зона измененного МР-сигнала в центральных отделах моста, наиболее вероятно соответствует центральному понтинному миелолизу. Умеренная смешанная заместительная гидроцефалия.

В группе Редких дистоний у пациентки с последствиями герпетического энцефалита при МР-томографии не было обнаружено очаговых изменений. Однако на серии ПЭТ-томограмм при исследовании метаболизма глюкозы определяется его легкое снижение (не более чем на 15%) в головке хвостатого ядра левого полушария. Изменений метаболизма в других подкорковых структурах, коре больших полушарий, стволе мозга и мозжечке не выявлено. Вместе с тем в литературе имеются свидетельства обнаруженных очагов демиелинизации в веществе головного мозга при данном виде патологии (Лобзин С.В., 2014).

В группе Редких дистоний у пациента со злокачественным новообразованием головного мозга обнаружена МР-картина объемного образования в области базальных ядер справа с распространением на правый боковой желудочек, правые лобную и височную доли, на мозолистое тело и средний мозг – наиболее вероятно глиального ряда (анапластическая астроцитома). Латеральная дислокация срединных структур. А также неспецифические МР-признаки дисциркуляторной энцефалопатии, умеренно выраженной гидроцефалии.

Таким образом, нейровизуализация представляет собой важный этап диагностики вторичных дистоний с возможностью установления локализации, а часто и характера, поражения ЦНС. Вместе с тем отсутствие структурных изменений на МРТ не является исключающим фактором «вторичности» дистонического феномена.

3.2 Клиническая характеристика вторичных дистоний разной этиологии

В исследовании принимали участие пациенты разных этиологических групп. Вторичные дистонии представленных групп имели разную локализацию и степень выраженности. Локализация дистоний в каждой из этиологических групп представлено на рисунке 1.

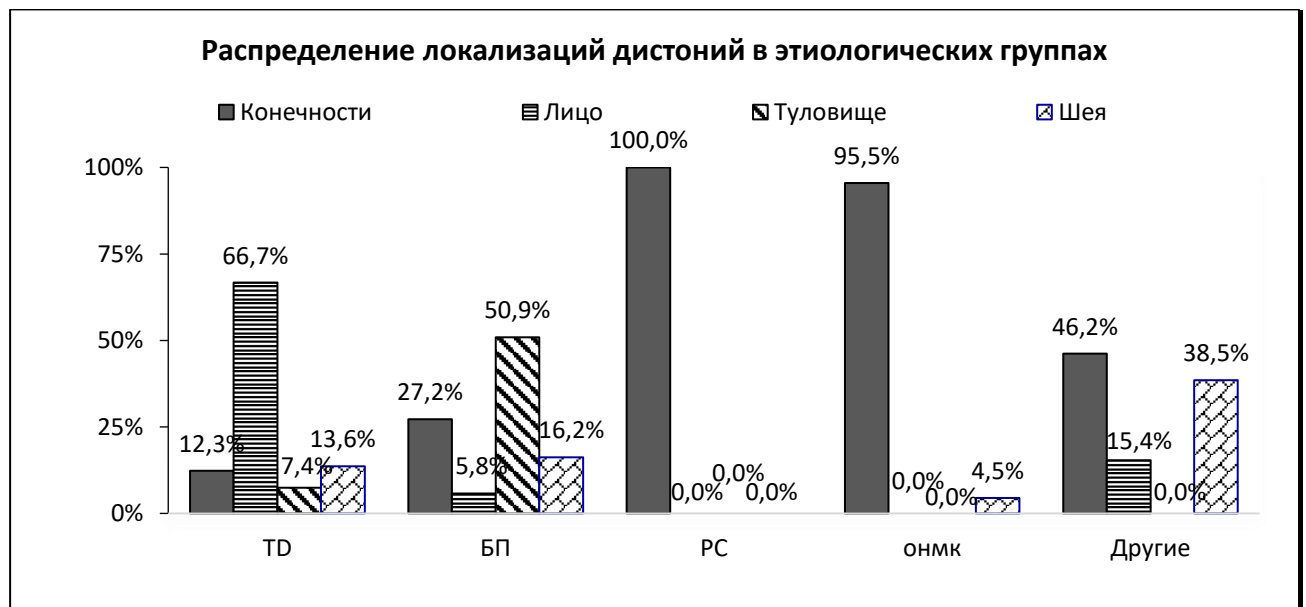


Рисунок 1 – Представленность дистонической симптоматики у пациентов разных этиологических групп (значения указаны в %)

Представленный рисунок характеризует клиническое многообразие вторичных дистоний различной этиологии. На круговых диаграммах отражена представленность дистонического феномена в каждой из этиологических групп.

Так пациенты с тардивными нейролептическими дистониями (Рисунок 2А) в большинстве случаев (46,9%) имели оролингвомандибулярную дистонию, в меньшей степени случаев (7,4%) имели дистонию верхней половины лица в виде блефароспазма и в 12,3% случаев имели вовлечение в дистонию всего лица в виде синдрома Мейжа. Цервикальная дистония в виде различных поворотов/наклонов головы и шеи была представлена в 13,6% случаев, туловищная дистония в виде синдрома Пизанской башни была у 7,4% пациентов, а дистония нижних конечностей в 12,4% случаев.

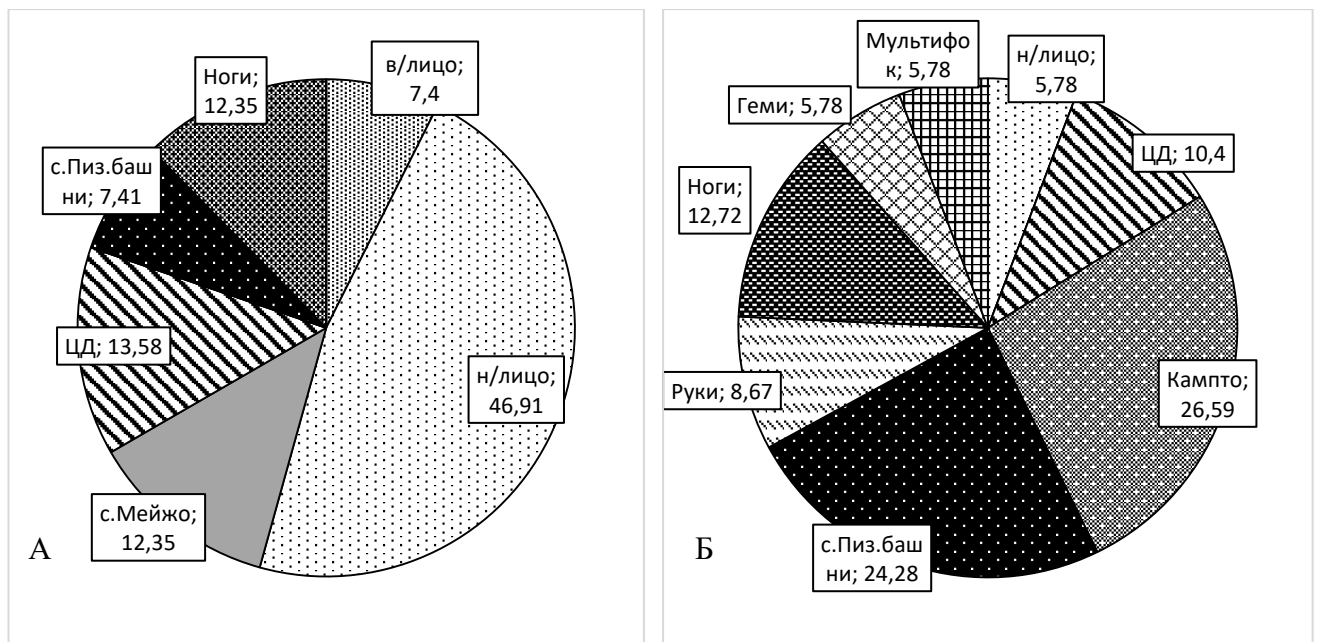


Рисунок 2 – Представленность дистонической симптоматики в группах тардивных нейролептических дистоний (А) и дистоний при болезни Паркинсона (Б) (значения указаны в %)

В группе дистоний при болезни Паркинсона (Рисунок 2Б) половина пациентов имела туловищные дистонии в виде камптокормии – наклона туловища вперед (26,6%) и синдрома Пизанской башни – наклона туловища в сторону (24,3%), в меньшей степени дистонии проявлялись в шее (10,4%) и нижней половине лица (5,8), дистонии верхних и нижних конечностей изолировано встречались в (8,7%)

и (12,7%) соответственно; в 5,8% случаев дистония конечностей проявлялась по гемитипу и в 5,8% случаев встречалась мульти-фокальная дистония с вовлечением двух и более несмежных областей тела.

В группе пациентов с рассеянным склерозом (Рисунок 3А) все вторичные дистонии были представлены дистонией нижних конечностей в виде варусной и эквиноварусной деформации, в 75% в моно-варианте, а в 25% случаев в сочетании с дистонией верхней конечности по гемитипу.

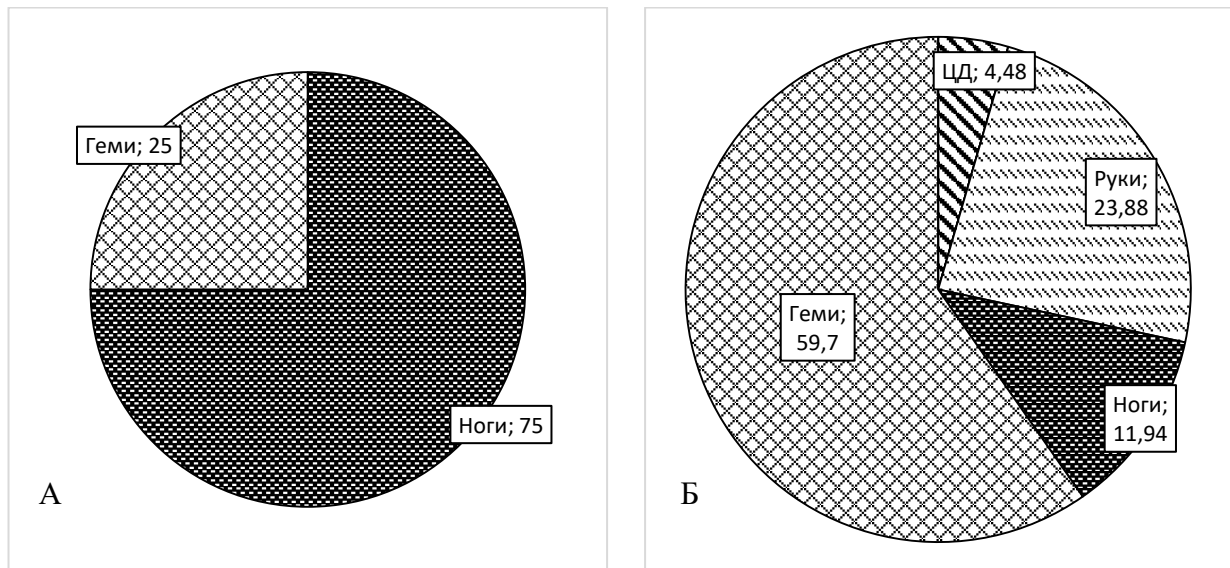


Рисунок 3 – Представленность дистонической симптоматики в группах дистоний при рассеянном склерозе (А) и постинсультных дистоний (Б) (значения указаны в %)

Подавляющее число пациентов (59,7%), перенесших инсульт (Рисунок 3Б), имели дистонию верхних и нижних конечностей по «гемии» типу, тогда как изолированные постинсультные дистонии в руках и ногах встречались только в 23,8% и 11,9% случаев соответственно. Также в 4,5% случаев была обнаружена постинсультная цервикальная дистония.

На рисунке 4 представлена группа редких дистоний, включающая в себя пациентов с ДЦП, дистониями на фоне инфекционных, токсических и иных поражений головного мозга. Так в 15,4% случаев это были дистонии нижней половины лица, проявившиеся у пациентов с дистониями на фоне применения трициклических антидепрессантов, также в 15,4% случаев были обнаружена

цервикальная дистония, которая проявилась у пациентов с ДЦП и новообразованиями головного мозга, в 34,6% случаев была дистония нижних конечностей, проявившаяся у пациентов с ДЦП и последствиями эфедринового манганоза, гемидистония (11,5%) была представлена у пациентов с ДЦП, а мультифокальная дистония, представленная в 23% случаев, была обнаружена у пациентов с посталкогольным понтинным миелозом и постинфекционным поражением головного мозга.

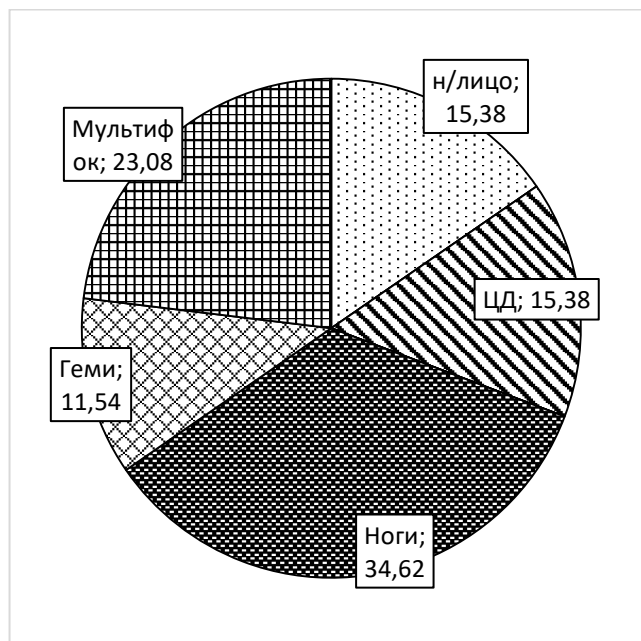


Рисунок 4 – Представленность дистонической симптоматики в группе редких дистоний (значения указаны в %)

Для ответов на ряд поставленных задач все пациенты были распределены по локализации дистонического феномена на следующие группы – лицо, шея, туловище, конечности. Представленность дистоний различной локализации в разных этиологических группах представлена в таблице 9.

Таблица 9 – Распределение пациентов с разной локализацией и этиологией дистоний (N - число человек; проценты)

Этиология	Локализация				Уровень P
	Лицо, (N=68)	Шея, (N=52)	Туловище, (N=94)	Конечности, (N=157)	
ТД	54 (79,4%)	11 (21,2%)	6 (6,4%)	10 (6,4%)	<0,0001
БП	10 (14,7%)	28 (53,8%)	88 (93,6%)	47 (29,9%)	
РС	(0,0%)	(0,0%)	(0,0%)	24 (15,3%)	
ОНМК	(0,0%)	3 (5,8%)	(0,0%)	64 (40,8%)	
Редкие	4 (5,9%)	10 (19,2%)	(0,0%)	12 (7,6%)	

Из таблицы видно, что в группе ТД значимо преобладали пациенты с краниальными дистониями, в группе БП – туловищные дистонии, и чуть меньше дистонии конечностей, в группе РС и постинсультных дистоний подавляющее преобладание дистонии в конечностях, а в группе Редкие дистонии различная локализация кроме туловищной. У ряда пациентов присутствовали сегментарные дистонии, вовлекающие смежные части тела, чаще лицо – шея, или шея – верхняя конечность, со значимым преобладанием какой-то из частей тела. У части пациентов дистонии распространялись по геми-типу.

При анализе дистонических локализаций выявлено (Рисунок 5), что группа краниальных дистоний, состоящая из 68 пациентов была представлена преимущественно пациентами с ТД (n=54; 79,4%), в меньшей степени БП (n=10; 14,7%), а также пациентов с не нейролептическими лекарственно-индуцированной дистонией из группы редких (n=4; 5,9%).

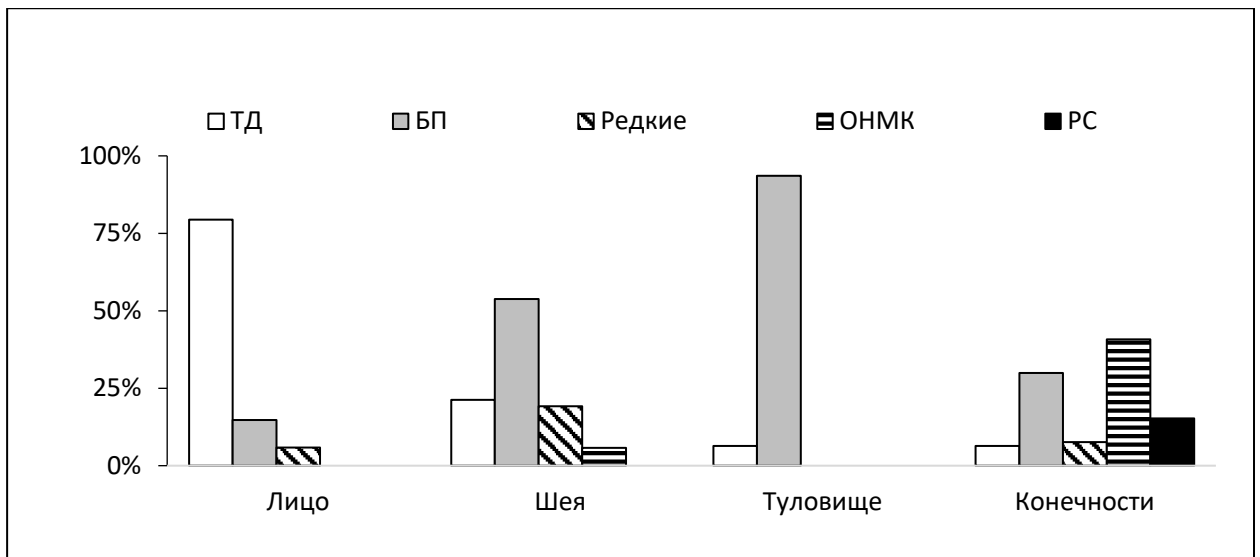


Рисунок 5 – Этиологическая представленность вторичных дистоний в разных локализациях (%)

Клиническая картина краниальных дистоний включала дистонию верхней половины лица в виде непроизвольного зажмуривания глаз, частого мигания, нахмуриванием бровей, дистонию нижней половины лица с сокращениями мышц в области рта и нижней челюсти с надутым щек, вытягиванием губ и/или собиранием их в трубочку, причмокиванием, сосательными и жевательными движениями, непроизвольным открыванием и закрыванием рта (нередко до невозможности обратного действия), хореоатетоидными движениями языка, высовыванием его изо рта, а также включала синдром Мейжо с включением в патологический процесс всего лица.

Группа цервикальной дистонии, представленная 52 пациентами, из которых большинство было пациентов с болезнью Паркинсона ($n=28$; 53,8%), а также с ТД ($n=11$; 21,2%), последствиями ОНМК ($n=3$; 5,8%) и пациентами из группы редких вторичных дистоний, которые были представлены цервикальной дистонией на фоне новообразования, последствий токсического поражения ЦНС и нейроинфекций. Цервикальная дистония встречалась в виде антеколлиса, тортилатероколлиса и ретроколлиса.

Группа туловищной дистонии составляла 94 пациента и была представлена преимущественно пациентами с БП ($n=88$; 93,62%) и в меньшей степени пациенты

с ТД (n=6; 6,4%). Туловищные дистонии проявлялись наклоном вперед и/или в сторону с формированием синдрома Пизанской башни или камптокормии.

Группа дистоний в конечностях состояла из 157 пациентов, из которых 64 пациента (40,8%) были с последствиями ОНМК, 47 пациентов (29,9%) страдали БП, у 24 (15,3%) пациентов дистонии развились на фоне РС, 10 (6,4%) пациентов с ТД и 12 (7,6%) пациентов с редкими вторичными дистониями, включающие 9 пациентов с ДЦП и 3 пациентов с последствиями эфедроновой наркомании. Дистонии в руках были представлены в некоторых случаях деформацией только пальцев (преимущественно у пациентов с БП), а в некоторых случаях носили тяжелый характер, вовлекая всю конечность (преимущественно у пациентов с ОНМК). Дистонии в ногах чаще были представлены одно- или двусторонней варусной или эквиноварусной деформацией (чаще у пациентов с РС и ДЦП), а также болезненной дистонией в большом пальце или всех пальцах ноги (чаще у пациентов с БП).

Для оценки выраженности дистонических симптомов в различных этиологических группах использовалась шкала Симпсона, общий балл которой представлен в таблице 10.

Таблица 10 – Выраженность дистонического феномена у пациентов разных этиологических групп (общий балл по шкале Симпсона; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень P
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Общий балл по шкале Симпсона	56,81 \pm 10,95	49,14 \pm 6,16	48,50 \pm 2,67	51,04 \pm 3,58	50,81 \pm 6,46	<0,0001

Выраженность вторичных дистоний существенно различается в разных этиологических группах. Так в группе ТД общий балл по шкале Симпсона достигает наибольших значений. Вместе с тем дистоническая симптоматика

разных этиологических групп существенно различается как по выраженности отдельных симптомов, так и по сочетанию их (Рисунок 6).

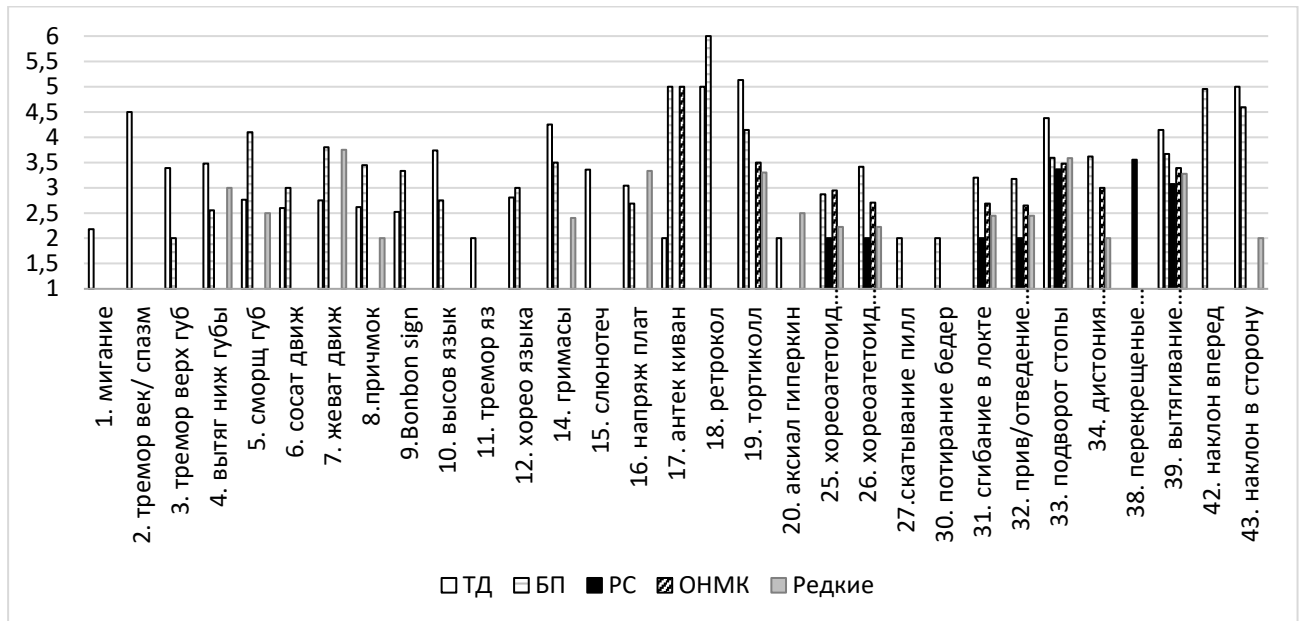


Рисунок 6 – Выраженность дистонических симптомов по шкале Симпсона у пациентов разных этиологических групп

Так максимальные значения отдельных симптомов достигают в разделе цервикальных дистоний (пункты 17-19) с наибольшими значениями в группе БП. Таким образом, вторичные дистонии разной этиологии имеют различную локализацию с разной степенью выраженности отдельных симптомов.

При анализе клинических особенностей вторичных дистоний разной локализации, представленных на рисунке 6, видно, что дистония верхней половины лица в виде блефароспазма была представлена только тардивными нейролептическими дистониями. Пациенты сообщали о симметричном непроизвольном зажмуривании глаз и затруднениях при их последующем открытии. Также пациенты сообщали об увеличении дистонических проявлений при возрастании эмоционального напряжения, ярком свете и ветре.

Дистония нижней половины лица в виде оромандибулярной дистонии была обнаружена преимущественно у пациентов с тардивными дистониями, в меньшей степени пациентов с болезнью Паркинсона и у четырех пациентов с ОМД на фоне

приема трициклических антидепрессантов и антиконвульсанта. Вместе с тем клиническая картина у пациентов разных этиологических групп была неоднородна. Так у пациентов с тардивными дистониями наблюдалось дистоническое открывание рта (jaw-opening dystonia) с активным вовлечением языка, который у части пациентов хаотично перемещался в ротовой полости, а у части больных «стремился» наружу. Пациенты с ТД сообщали о болевых ощущениях в области дна ротовой полости и корня языка. У пациентов с болезнью Паркинсона наблюдалось непроизвольное сведение челюстей с закрыванием рта (jaw-closing dystonia) и затруднение их открытия. У пациентов с лекарственно-индуцированными не нейролептическими дистониями был обнаружен бруксизм, преимущественно ночной, с патологической стираемостью зубов (Fratto G. Et al., 2014; Nassar P. Et al., 2020). Основной жалобой этих пациентов была боль, которую они испытывали преимущественно после ночного сна и локализовавшуюся в области жевательных мышц и височно-нижнечелюстного сустава.

У некоторых пациентов с тардивной нейролептической дистонией нередко оромандибулярная дистония с открыванием рта и избыточной непроизвольной активностью языка ассоциировалась с гримасничаньем, непроизвольным зажмуриванием, нахмуриванием с формированием синдрома Мейжа (Gn S., Nag A., 2017). Эти пациенты жаловались на частое, почти постоянное непроизвольное сокращение мимических и жевательных мышц. В остальных группах подобных дистонических проявлений обнаружено не было.

Цервикальная дистония в виде непроизвольного поворота и/или наклона головы была обнаружена в разных этиологических группах. Вместе с тем цервикальная дистония за счет большого количества мышц в данной области может проявляться различными вариантами. Так в группе с ТД были обнаружены поворот головы (тортиколлис) и наклон головы назад (ретроколлис). У пациентов, перенесших инсульт, были обнаружены варианты наклона головы вперед (антеколлис) и поворот головы. В группе пациентов с болезнью Паркинсона были обнаружены все три варианта: анте-, торти- и ретроколлис. У пациентов с онкологическим заболеванием головного мозга и ДЦП был обнаружен торти-

коллис. Пациенты жаловались на произвольный наклон/поворот головы, необходимость поддержания головы рукой, а также болевые ощущения в мышцах шеи. Причем нередко боль локализовалась в области мышц, не участвующих в дистоническом процессе и даже препятствующих патологическому повороту головы и шеи.

Туловищные дистонии проявляются произвольным наклоном тела вперед или в сторону. Так камптокормия (наклон вперед) была зафиксирована только у пациентов с болезнью Паркинсона. Средний угол наклона вперед составил $59,76 \pm 8,43$ градусов. Пациенты жаловались на трудности с удержанием вертикального положения, увеличивающееся по мере нарастания усталости, а также боли в области спине, усиливающиеся при незначительных физических нагрузках и/или длительной попытке удержания выпрямленной спины. У всех пациентов дистонический наклон вперед проходил в положении лежа.

Также пациенты с болезнью Паркинсона и тардивными дистониями сообщали о произвольном наклоне туловища в сторону (синдром Пизанской башни) (Таблица 11). Пациенты предъявляли жалобы на произвольный наклон туловища, а также боли, локализованные в нижней части спины и т/бедренных суставах, усиливающиеся при длительной ходьбе и/или умеренных физических нагрузках.

Таблица 11 – Выраженность угла наклона в сторону при синдроме Пизанской башни в разных нозологических группах (значения в градусах; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД	БП	РС	ОНМК	Редкие	
Угол наклона при синдроме Пизанской башни (градусы)	$29,50 \pm 0,55$	$26,55 \pm 5,29$	-	-	-	0,0048

При анализе величины угла наклона туловища в сторону обнаружено, что в группах ТД и БП величина наклона туловища в сторону значительно отличается с преобладанием в группе ТД.

Изолированная дистония в верхних конечностях была обнаружена в группах пациентов с болезнью Паркинсона и перенесших инсульт. У пациентов с болезнью Паркинсона дистония верхней конечности проявлялась сгибанием в пястнофаланговых и дистальных межфаланговых суставах, и чрезмерным разгибанием в проксимальных межфаланговых суставах, с ульнарным приведением кисти - классическая картина т.н «стриарной руки» (Голубев В.Л. и соавт., 2009). У части пациентов постоянная дистония возникла уже на 2 стадии по Хен и Яр без наличия флюктуаций, у части пациентов дистония первоначально проявлялись только в «off» - период и лишь позже стала постоянной. Постинсультная дистония руки характеризовалась повышением мышечного тонуса по экстрапирамидному типу с формированием дистонической поз и дискинезий. Дебют дистонии возникал в среднем через 6 месяцев после нарушения мозгового кровообращения вслед за парезом в той же конечности, когда мышечная сила начинала восстанавливаться

Изолированная дистония нижних конечностей была обнаружена во всех этиологических группах. Клиническая картина была представлена в виде варусной и чаще эквиноварусной деформации. В группе дистонии при болезни Паркинсона у части пациентов была также обнаружена деформация большого пальца ноги в виде выраженного болезненного тыльного разгибания. В группе пациентов с рассеянным склерозом было аддукторное сведение ног.

Результаты оценки выраженности симптоматики по шкале Симпсона в отдельных частях тела представлены в таблице 12. Так наибольшую «тяжесть» в общую оценку вторичных дистоний «вносят» краниальные дистонии, чуть меньшей значимостью «обладают» цервикальная дистония и дистония в конечностях, и самую меньшую – туловищные дистонии. Соответственно можно заключить, что вторичные дистонии с большим вовлечением лица будут

показывать больший балл по шкале Симпсона, тогда как с большим вовлечением туловища, будут показывать меньший общий балл.

Таблица 12 – Оценка выраженности дистоний в разных частях тела (балл по шкале Симпсона; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
Общий балл по шкале Симпсон	60,22 \pm 10,31	52,21 \pm 9,80	46,80 \pm 0,92	49,68 \pm 3,37	<0,0001

При обследовании болевого синдрома, сопутствующего вторичным дистониям, было обнаружено (Рисунок 7) значительное количество пациентов с болью в группах с тардивными дистониями (60,5%) и дистониями на фоне БП (69,4%), тогда как в группе с постинсультными дистониями только треть пациентов (35,8%) сообщают о наличии боли, а в группе редких дистоний 23%, и в группе рассеяного склероза только 8%.

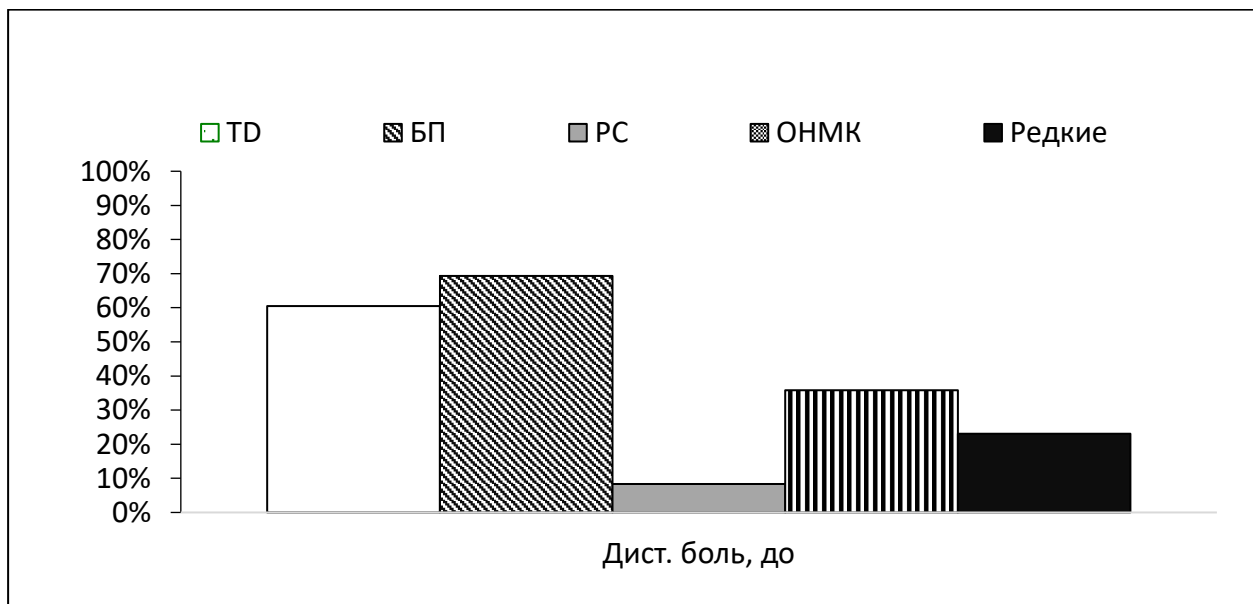


Рисунок 7 – Количество пациентов с болью в разных этиологических группах (P<0,0001)

Вместе с тем выраженность болевого синдрома также существенно отличается в разных этиологических группах (Рисунок 8).

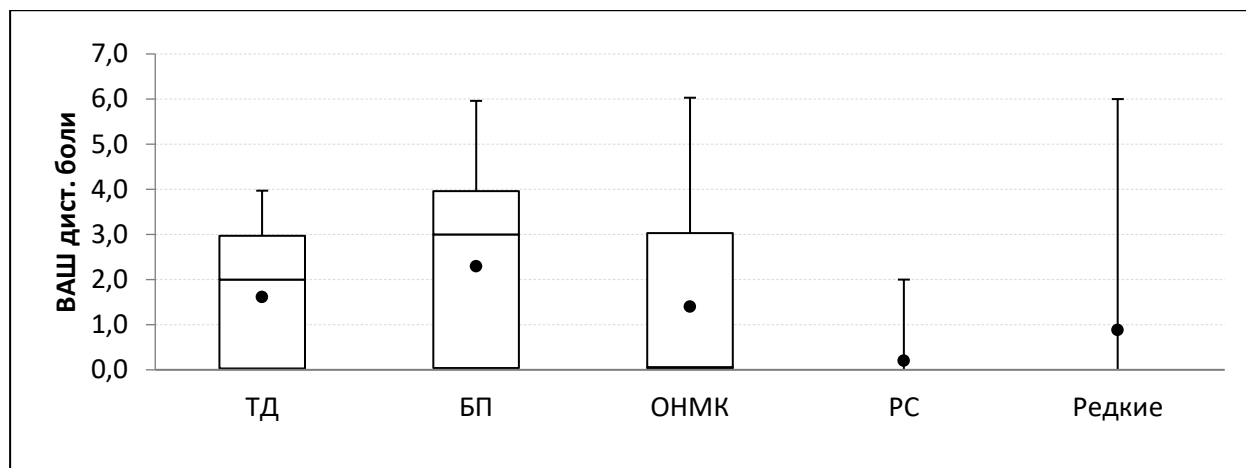


Рисунок 8 – Выраженность болевого синдрома у пациентов с дистониями разной этиологии (баллы по ВАШ; $P < 0,0001$)

Большинство пациентов с болью характеризовали ее как достаточно умеренную и легкую и, в большинстве случаев, боль не являлась основной причиной обращения к специалистам за помощью. Вместе с тем максимальные оценки боли достигали 6 баллов по ВАШ в группах БП, ОНМК и Редких дистоний, в группе ТД максимальные отметки достигали 4, в группе РС 3 баллов по ВАШ.

Таким образом, в группе дистоний на фоне рассеяного склероза боль была редкой и незначительной по выраженности, в то время как в группах ТД и БП дистонические боли могли достигать достаточной выраженности и присутствовали у более чем половины пациентов.

При анализе встречаемости болевого синдрома различных локализаций дистоний также получены неоднозначные результаты (Таблица 13).

Таблица 13 – Встречаемость болевого синдрома у пациентов с разной локализацией дистонии (N – число пациентов; %)

Показатель	Локализация				Всего (N=371)	Уровень P
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)		
Количество пациентов с болью	40 (58,8%)	29 (55,8%)	85 (90,4%)	47 (29,9%)	201 (54,2%)	<0,0001

Так в группе туловищных дистоний 90,4% пациентов сообщали о боли, в группах краниальных и цервикальных дистоний 58,8% и 55,8% соответственно, в группе дистоний конечностей 29,9%. Всего болевой синдром был зафиксирован в 54,2% случаев. Эти данные свидетельствуют о высокой распространенности болевого синдрома среди пациентов с вторичными дистониями в целом и различной представленности боли в разных локализациях дистоний.

Однако выраженность болевого синдрома также отличается в разных локализациях дистонического феномена (Рисунок 9). Так краниальный болевой синдром был преимущественно обусловлен дисфункцией височно-нижнечелюстного сустава (ВНЧС). Пациенты жаловались на боли в области сустава во время и после еды, а также на болезненное напряжение жевательных мышц. Средняя оценка боли по ВАШ в этой области была 1,6 балла, вместе с тем у некоторых пациентов она достигала 6 баллов.

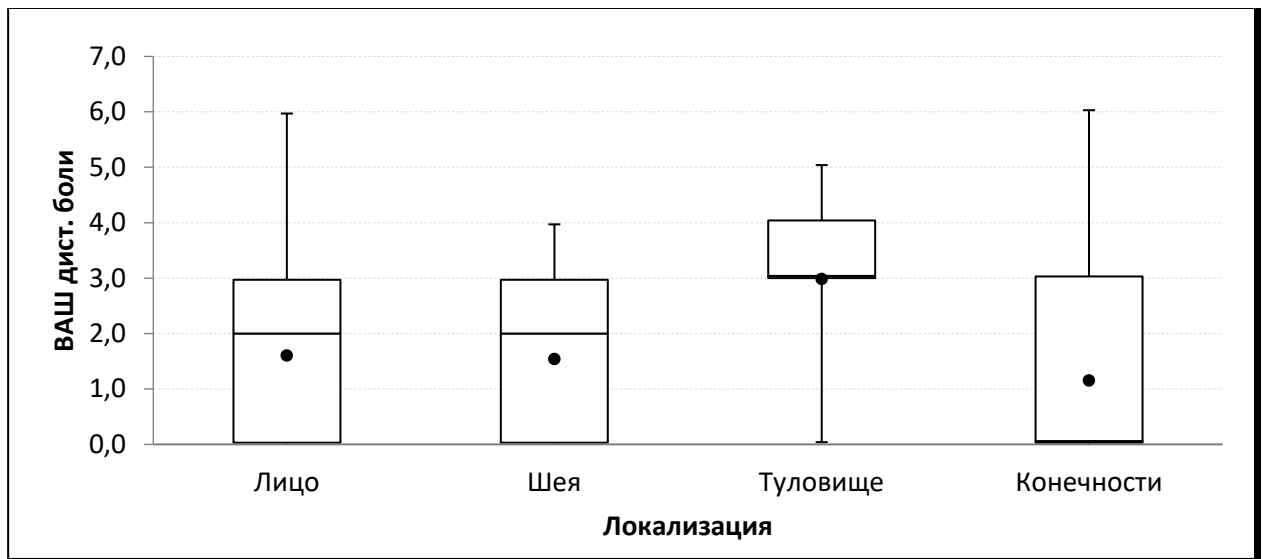


Рисунок 9 – Выраженность болевого синдрома у пациентов с разной локализацией дистонии (баллы по ВАШ; $P < 0,0001$)

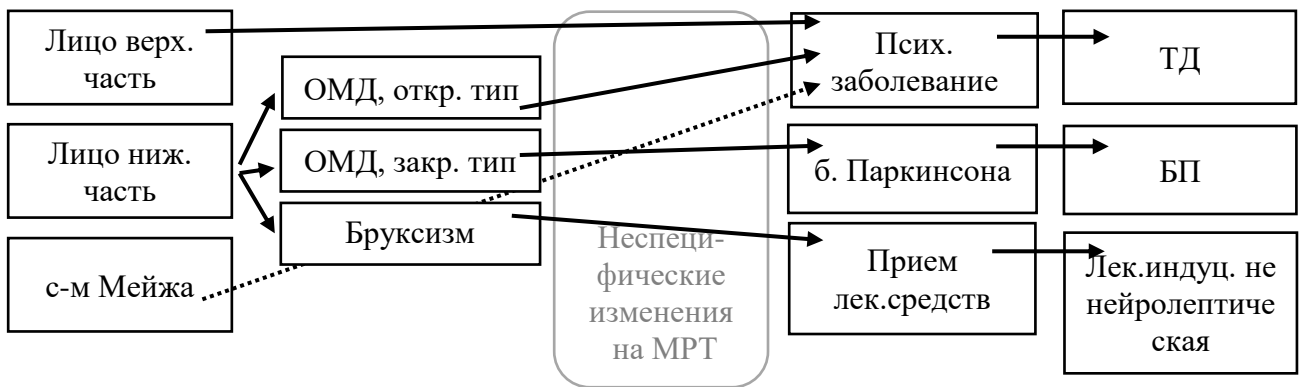
Боли в шее при вторичной цервикальной дистонии нередко присутствовали в «здоровых» мышцах, участвующих в удержании нормального положения головы. Пациенты также сообщали об усилении болевого синдрома при длительных физических нагрузках и облегчении боли после отдыха. Среднее значение выраженности болевого синдрома было 1,54 балла по шкале ВАШ, вместе с тем, у

некоторых пациентов выраженность боли достигала 4х баллов. Средняя выраженность болевого синдрома при камптокормии и синдроме Пизанской башни была 2,98 балла по ВАШ, вместе с тем у некоторых пациентов она достигала 5 баллов. Пациенты жаловались на тянущие боли в нижней части спины с иррадиацией в ягодицы и бедро. Дистонические боли в конечностях были локализованы преимущественно в крупных мышцах верхних и нижних конечностей. Средний балл выраженности болевого синдрома в этой области был 1,15, однако у некоторых пациентов он достигал 6 баллов по ВАШ.

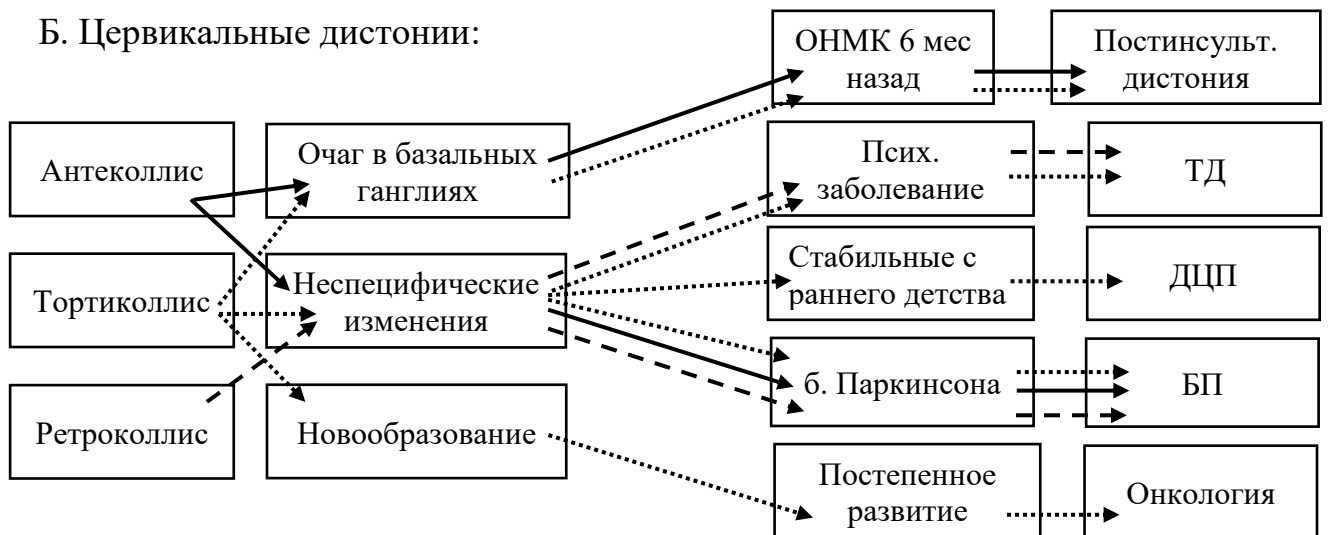
Таким образом, при клиническом обследовании пациентов с вторичными дистониями обнаружено многообразие клинических проявлений дистоний как между этиологическими группами, так и в пределах одной нозологии, что совпадает с мнением R. Tinther, J. Jankovic (Brin M.F., 2002). В результате клинико-анамнестического анализа выяснено, что определенным этиологическим факторам соответствует определенный клинический «дистонический портрет» пациента, с характерными анамнестическими чертами в виде возраста дебюта заболевания, скорости развития дистонических проявлений, преимущественной локализацией дистонии, формированием определенных симптомов и/или симптомокомплексов и пр. Например, для пациентов с ТД в большей степени характерно наличие оромандибулярной дистонии с открыванием челюстей и вовлечением языка с быстрым развитием симптоматики на фоне длительного приема и/или смены нейролептической терапии. В то же время дистонии после инсульта чаще локализуются в конечностях, развиваются после перенесенного инсульта, трансформируясь из силовых парезов. Особенности клинической картины могут служить дополнительным критерием установления этиологического диагноза. Анализ клинической картины позволил установить также наличие, выраженность и распространенность болевого синдрома у пациентов с вторичными дистониями. Так, например, боль носила умеренный характер и чаще локализовалась в области ВНЧС при краниальных дистониях, в области крупных мышц при дистонии конечностей или в нижней части спины при туловищных дистониях.

Наличие характерных анамнестических, клинических, нейровизуализационных особенностей у пациентов разных этиологических групп позволяет использовать определенный диагностический алгоритм (Рисунок 10, А-Д), повышающий эффективность определения этиологического заболевания и представляющий собой последовательный анализ локализации дистонического феномена => уточнение его формы => оценку нейровизуализационных изменений => выявление особенностей анамнеза => определение этиологии.

А. Краниальные дистонии:



Б. Цервикальные дистонии:



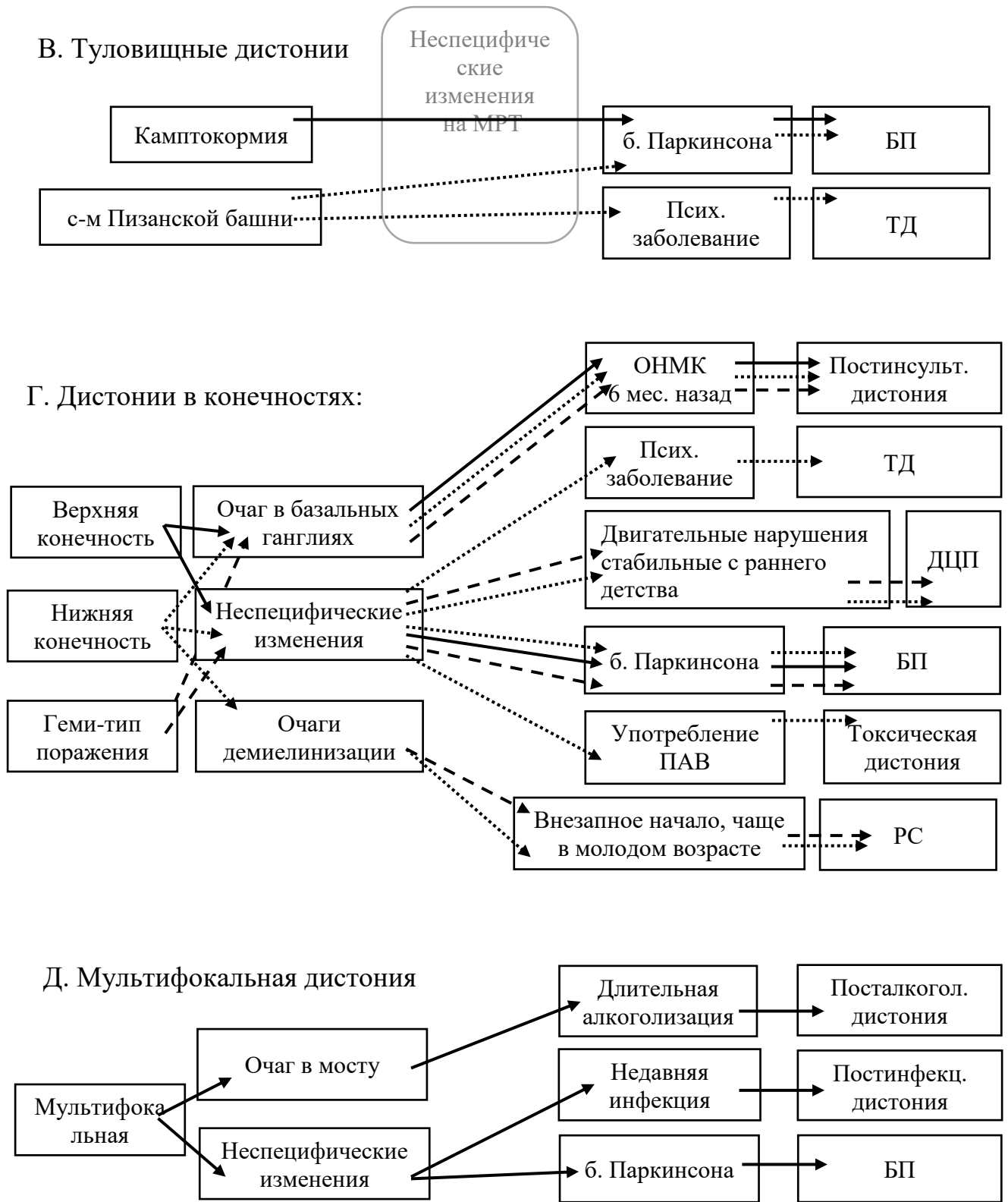


Рисунок 10 (А-Д) – Алгоритм диагностического поиска с учетом клинических данных, анамнеза и МР-томографии головного мозга

Представленный алгоритм, повышая эффективность определения этиологического заболевания, позволяет уточнить перспективы больного, определить

патогенетические особенности дистонического феномена, связанные с базовым заболеванием.

3.3 Функциональный статус пациентов с вторичными дистониями разной этиологии

Функциональное состояние – это способность человека выполнять обычные повседневные действия, необходимые для удовлетворения основных потребностей, сохранять достаточную физическую активность и поддерживать здоровье и благополучие (Leidy NK., 1994; Wilson IB., Cleary PD., 1995). Анализ функционального состояния пациентов является одной из важнейших диагностических вех медицины.

Оценка функционального статуса может быть специфичной для определенного заболевания (Нью-Йоркская кардиологическая классификация; Канадский вопросник по сердечной недостаточности и пр.) или оценивать общий функциональный статус и общее состояние здоровья респондента («Профиль воздействия болезни» (SIP); «Индекс общего благополучия» (GWB); «Ноттингемский профиль здоровья» (NHP) и пр.). Достоинством специфичных методов является нозо- или симптом-ориентированная оценка изменений повседневной активности, в то время как общие, неспецифичные методики позволяют провести сравнительный анализ автономности и повседневной жизнедеятельности пациентов с разными заболеваниями (Schwartz J., 2017). Неотъемлемым условием современных методов оценки функционального статуса является обязательная пациент-ориентированность с учетом «субъективного» мнения больного, и проведение анализа не на основании абстрактных величин (скорость действия, длительность действия и пр.), а на оценке возможности выполнения повседневных рутинных мероприятий (Schwartz J., 2017).

Для изучения функционального состояния вторичных дистоний разной этиологии (Рисунок 11) в нашем исследовании применялась специфичная для дистоний шкала инвалидизации по Фан, где 100 – это максимальная степень

функциональности и независимости респондента, отражающая полную мобильность пациентов, их активность в быту, возможность абсолютно автономно справляться с повседневными обязанностями.

При анализе было обнаружено, что функциональное состояние пациентов разных этиологических групп статистически значительно различается между собой, так минимальный дефицит был обнаружен в группе пациентов с дистониями на фоне рассеянного склероза со средним баллом по шкале инвалидизации Фан $70,85 \pm 9,15$. Эти пациенты хоть и испытывали затруднения в профессиональной деятельности и/или выполнении сложных заданий, таких как длительная ходьба или выполнение тонких движений руками, в большинстве случаев самостоятельно справлялись с повседневной бытовой деятельностью и требовали небольшой помощи окружающих.

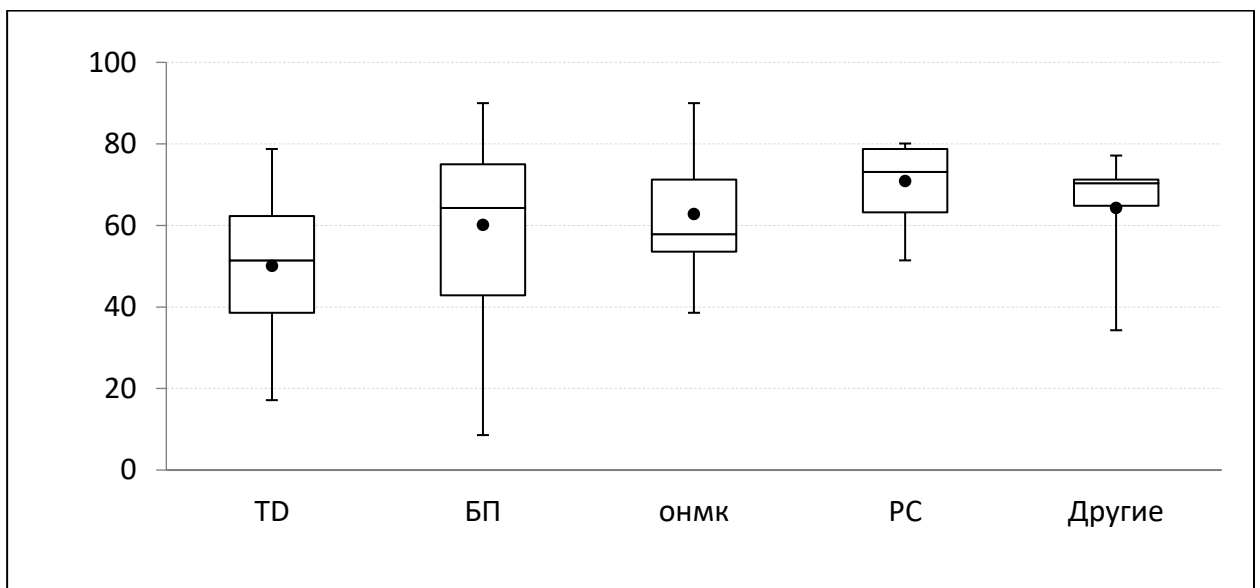


Рисунок 11 – Функциональное состояние пациентов с вторичными дистониями различных этиологических групп (баллы по шкале инвалидизации Фан; $P < 0,0001$)

Группа редких дистоний со средним баллом инвалидизации $64,24 \pm 13,00$ была менее функциональной по сравнению с предыдущей. Так они испытывали значительные затруднения в деятельности вне дома, но справлялись с домашним хозяйством с эпизодической посторонней помощью. Пациенты с дистониями на фоне болезни Паркинсона и постинсультными дистониями с общими баллом

инвалидизации $60,08 \pm 18,97$ и $62,72 \pm 11,87$ соответственно, испытывали значительные затруднения в ведении домашнего хозяйства и зачастую не могли полностью справиться с рутинными делами без посторонней помощи. Вместе с тем они были способны жить самостоятельно и обращаться за помощью только по мере необходимости. Согласно классификации МСЭ эти пациенты могут быть отнесены к 2 группе инвалидности. Наименее функциональными оказались пациенты с тардивными дистониями со средним баллом инвалидизации $50,03 \pm 15,38$, что говорит о выраженной зависимости от помощи окружающих и невозможности самостоятельного выполнения большинства бытовых обязанностей. Эти пациенты нередко не способны были вести домашнее хозяйство даже с посторонней помощью, например готовить еду, заниматься уборкой, их состояние требовало постоянного ухода.

Отчасти эти данные совпадают с анамнестическими сведениями трудоспособности респондентов, представленные в таблице 14 и разделенные по этиологии вторичных дистоний. Обращает на себя внимание тот факт, что часть пациентов с медленно протекающими хроническими заболеваниями, приводящими к вторичным дистониям, такими как болезнь Паркинсона и рассеянный склероз, нередко сохраняют работу длительное время.

Таблица 14 – Трудоспособность пациентов с вторичными дистониями различных этиологических групп (N- число человек; проценты)

Трудоспособность	Этиология					Уровень P
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
1	2	3	4	5	6	7
Работает	20 (24,7%)	25 (14,5%)	6 (25,0%)	0	17 (65,4%)	<0,0001
Не работает, нет инвалидности	10 (12,3%)	0	0	0	2 (7,7%)	
Пенсионер по возрасту, не работает	9 (11,1%)	0	0	0	0	
Инвалид 3 группы	34 (42,0%)	107 (61,8%)	18 (75,0%)	44 (65,7%)	2 (7,7%)	

1	2	3	4	5	6	7
Инвалид 2 группы	8 (9,9%)	41 (23,7%)	0	23 (34,3%)	0	
Инвалид 1 группы	0	0	0	0	5 (19,2%)	

В подавляющем большинстве случаев пациенты не работают по причине инвалидности 1-3 групп. Вместе с тем небольшое количество пациентов, и только из группы с тардивными дистониями, будучи лицами трудоспособного возраста не работают и не имеют инвалидности. Вероятно, факт отсутствия работы и инвалидности в данном случае не связан только с функциональным дефицитом.

Клиническая картина вторичных дистоний характеризуется симптоматическим разнообразием даже в рамках одной нозологической группы, что предполагает разный функциональный статус. На рисунке 12 представлены функциональные характеристики пациентов с разной локализацией дистонического феномена.

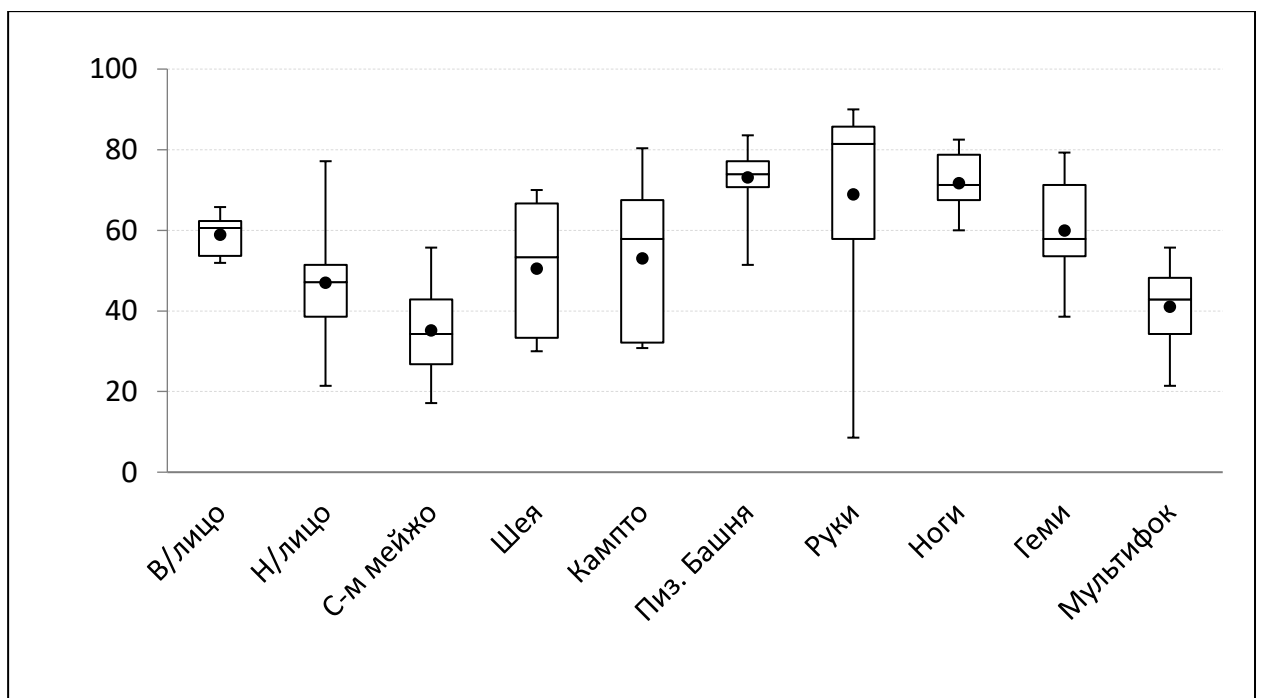


Рисунок 12 – Функциональное состояние пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по шкале инвалидизации Фан; $P < 0,0001$)

При анализе влияния локализации на степень инвалидизации было обнаружено, что пациенты с блефароспазмом (средний уровень инвалидизации $58,85 \pm 5,79$) испытывали достаточные затруднения с передвижением, чтением литературы, в т.ч. профессиональной, просмотром телепередач. Пациенты с оромандибулярной дистонией (уровень инвалидизации $46,98 \pm 13,20$) были еще более зависимы от посторонней помощи – они испытывали затруднения в приеме пищи, из-за выраженных явлений дизартрии нарушалось общение, пациенты не могли общаться по телефону и вести какую-либо профессиональную деятельность. При сочетании вышеуказанных локализаций в синдроме Мейжо функциональность пациента ухудшалась еще более значительно (средний уровень инвалидизации $35,14 \pm 12,26$). Пациенты с синдромом Мейжо не в состоянии были обходиться без посторонней помощи даже в элементарных вопросах гигиены и самообслуживания. Им требовалась всесторонняя постоянная помощь. Группу пациентов с цервикальной дистонией (средний уровень инвалидизации $50,46 \pm 14,78$) составляли респонденты как с умеренным снижением автономности (преимущественно пациенты с тортиколлисом), так и пациенты с выраженным снижением автономности и зависимые от посторонней помощи (преимущественно пациенты с анте- и ретроколлизом). Эти пациенты испытывали значительное затруднение в ведении хозяйства, передвижениях на длительные дистанции, а также в приеме пищи из-за измененного положения головы. Также эти пациенты жаловались на выраженную слабость и повышенную утомляемость, также связанную с необходимостью поддержания головы. Средний уровень пациентов с камптокормией также был не высок (средний уровень инвалидизации $52,97 \pm 18,10$) и зависел в большей степени от выраженности угла наклона туловища вперед. Пациенты жаловались на боли и испытывали выраженные затруднения в ведении хозяйства, перемещении на расстояния, посещении общественных мест, а также подъеме тяжестей. В то же время наименьшим влиянием на функциональность пациента обладает синдром Пизанской башни и изолированные дистонии нижних конечностей со средними уровнями инвалидизации $73,06 \pm 8,03$ и $71,65 \pm 6,65$ соответственно. Пациенты с наклоном туловища в сторону

жаловались преимущественно на боли при длительном стоянии или сидении, а также испытывали затруднения в длительных прогулках. Подобные жалобы описывали пациенты с дистонией ног. При сохранности опорной функции нижних конечностей пациенты все же испытывали затруднения в длительной ходьбе, отмечали невозможность бега и длительного стояния. Уровень автономности пациентов с дистонией руки в среднем составлял $68,85 \pm 22,76$ баллов по шкале инвалидизации Фан, однако достигал значения «90» при изолированной стриарной деформации пальцев, т.е. когда пациенты осознают функциональный дефект и некоторое ограничение своей деятельности, но полностью самостоятельной справляются с бытовыми и профессиональными обязанностями, а также в эту группу входили пациенты с постинсультными дистониями ведущей (чаще правой) руки и уровнем инвалидизации 8,57, т.е. полной и постоянной зависимостью от посторонней помощи в вопросах элементарной гигиены, питания и медицинского обслуживания. Пациенты с дистонией конечностей по гемитипу (средний балл $59,89 \pm 10,29$) закономерно испытывали большую зависимость от окружающих, чем изолированные поражения конечностей. То же можно сказать и о пациентах с мультифокальными дистониями (средний балл $40,98 \pm 10,61$), включающими в дистоническую картину шею и конечности и испытывающие значительные затруднения в самообслуживании.

Одной из задач данного исследования является возможность проведения экспресс диагностики новых пациентов с оценкой перспектив респондента, выбора терапевтических методик и прогнозирования результатов лечения. Для выполнения этой задачи все пациенты были разделены на несколько рискованных классов целевого события с помощью комбинации влияющих факторов и, далее, ранжировали классы по уровню риска.

Для оценки рисков развития выраженной инвалидизации «Степень инвалидизации ≤ 50 », было проведено статистическое однофакторное прогнозирование целевого показателя для количественных и бинарных факторов. Статистическая значимость влияния факторов на бинарную целевую переменную осуществлялась с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона. Все факторы

сортировались по убыванию значимости (статистика Хи-квадрат), и, таким образом, были отобраны ключевые факторы развития рисков события «Степень инвалидизации ≤ 50 ».

Относительный риск представляет собой отношение риска наступления определенного события у лиц, подвергшихся воздействию фактора риска, по отношению к контрольной группе (группе без воздействия фактора). Относительный риск 1 значит, что нет разницы в риске между двумя группами. Относительный риск < 1 значит, что в экспериментальной группе событие развивается реже, чем в контрольной. Относительный риск > 1 значит, что в экспериментальной группе событие развивается чаще, чем в контрольной. В таблице 15 представлен ТОП-10 список факторов, негативно влияющих по отношению к целевому показателю «Степень инвалидизации < 50 ».

Таблица 15 – ТОП-10 факторов негативного влияния на формирование низкого функционального статуса (оценка рисков целевого показателя «Степень инвалидизации < 50 баллов по шкале Фан»; факторы представлены в порядке убывания значимости)

Фактор	(Степень инвалидизации) < 50 : частота (риск, %)		Изменение риска (95% ДИ)	Относительный риск (95% ДИ)	Уровень Р
	Фактор: Нет	Фактор: Есть			
1	2	3	4	5	6
Общий балл по шкале Симпсона $\geq 55,0$	39 (13,0%)	58 (81,7%)	68,7 (58,9; 78,5)%	6,28 (4,60; 8,59)	$< 0,0001$
Угол камптокормии $\geq 65,0$	0 (0,0%)	18 (100,0%)	100,0	-	$< 0,0001$
Локализация (Лицо, Шея, Туловище)	10 (6,4%)	87 (40,7%)	34,3 (26,7; 41,9)%	6,38 (3,43; 11,88)	$< 0,0001$
Сторона дистонии (Двусторонняя)	21 (12,0%)	49 (45,4%)	33,4 (22,8; 43,9)%	3,78 (2,41; 5,94)	$< 0,0001$
Время от начала осн заб-я до дистонии (мес) $\geq 10,0$	7 (6,2%)	90 (34,7%)	28,5 (21,2; 35,8)%	5,56 (2,66; 11,61)	$< 0,0001$

Продолжение таблицы 15

1	2	3	4	5	6
Длительность основного заболевания (мес всего) $\geq 35,0$	4 (4,5%)	93 (33,0%)	28,5 (21,5; 35,5)%	7,34 (2,78; 19,40)	<0,0001
Образование (тип 1 - отсутствие)	89 (24,6%)	8 (88,9%)	64,3 (43,3; 85,3)%	3,62 (2,70; 4,85)	<0,0001
ВАШ дист. боли (До) $\geq 2,0$	28 (16,4%)	69 (34,5%)	18,1 (9,5; 26,7)%	2,11 (1,43; 3,11)	<0,0001
Продолжительность дистонии (мес) $\geq 25,0$	11 (11,5%)	86 (31,3%)	19,8 (11,4; 28,2)%	2,73 (1,52; 4,89)	0,0001
Личностная тревога $\geq 48,0$	27 (16,3%)	64 (32,8%)	16,6 (7,9; 25,2)%	2,02 (1,35; 3,01)	0,0003

На основании проведенного анализа можно заключить, что 10 из 10 факторов имеют статистическую значимость влияния на целевую переменную «Степень инвалидизации <50» с диапазоном уровней рисков от 31,3% до 100,0%, т.е. под воздействием влияния факторов из списка ТОП-10, риск формирования оценки «Степень инвалидизации» <50» увеличиваются от 31,3% до 100,0%. Лидирующими статистически значимыми факторами с повышением уровней рисков от 40,7% до 100,0% являются выраженность дистонического феномена («Общий балл Simson $\geq 55,0$ », «Угол камптокормии $\geq 65,0$ ») и локализация дистонии в лице, шее, туловище. Замыкают список Топ-10 статистически значимые факторы «Личностная тревога $\geq 48,0$ », «Продолжительность дистонии (мес) $\geq 25,0$ » и «Выраженность дистонической боли $\geq 2,0$ баллов по ВАШ», которые повышают уровень риска от 31,3% до 34,5%.

По результатам проведенного однофакторного анализа рисков целевого показателя «Степень инвалидизации <50» можно сделать вывод, что тремя ключевыми статистически значимыми факторами развития риска «Степень инвалидизации <50» являются «Общий балл по шкале Simson $\geq 55,0$ », «Угол камптокормии $\geq 65,0$ » и «Локализация дистонии (Лицо, Шея, Туловище)» с уровнями абсолютного риска «(Степень инвалидизации) <50» более 40,7%. Наличие одного из трех ключевых факторов повышает уровень риска «Степень инвалидизации <50» более чем в 6 раз.

Таким образом, формирование функционального статуса пациентов с вторичными дистониями в большей степени зависит от локализации дистонии, преимущественно в ороромандибулярной зоне и шее и в меньшей степени при синдроме Пизанской башни и изолированной дистонии конечностей. Сторона дистонии имеет значение только при вовлечении в патологический процесс ведущей руки. Однако наличие боли, даже небольшой выраженности оказывает существенное негативное влияние на функциональность пациента. Вместе с тем интересен факт негативного влияния продолжительности дистонии, что повышает актуальность симптоматического лечения не только с целью улучшения текущего состояния пациента, но и улучшения его перспектив. Обнаружено, что угол наклона вперед также обладает негативным влиянием на мобильность пациентов с камптокормией. Причем увеличение угла влечет усиление инвалидизации. Соответственно каждый из обозначенных симптомов может быть самостоятельной терапевтической мишенью и должен учитываться при составлении комплексных реабилитационных мероприятий. В то же время обнаружено, что уровень функциональности пациента в меньшей степени зависит от этиологии основного заболевания.

ГЛАВА 4. СОЦИАЛЬНО-ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПАЦИЕНТОВ С ВТОРИЧНЫМИ ДИСТОНИЯМИ РАЗНОЙ ЭТИОЛОГИИ

4. 1 Особенности личности у пациентов с вторичными дистониями

Для изучения социально-психологических особенностей у больных с вторичными дистониями нами был использован «Гиссенский личностный опросник» (ГЛО), который позволяет получить объективные данные, касающиеся не только внутриличностных аспектов и особенностей межличностного взаимодействия больных, но и провести анализ динамики психологических переменных в результате лечения (Таблица 16).

Таблица 16 – Социально-психологические особенности пациентов с вторичными дистониями разной этиологии («Сырые» баллы «Гиссенского личностного опросника»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Социальное одобрение	18,33 \pm 6,56	24,06 \pm 2,40	31,08 \pm 2,72	26,22 \pm 2,55	23,55 \pm 1,97	<0,0001
Доминант	18,38 \pm 7,70	30,03 \pm 3,43	23,75 \pm 1,96	29,52 \pm 3,89	28,09 \pm 2,88	<0,0001
Контроль	28,56 \pm 4,49	25,75 \pm 2,17	20,12 \pm 2,29	25,60 \pm 2,81	24,36 \pm 2,69	<0,0001
Настроение	19,59 \pm 6,01	31,04 \pm 4,06	19,29 \pm 1,55	29,64 \pm 3,94	31,73 \pm 2,33	<0,0001
Открытость	15,75 \pm 8,21	24,87 \pm 3,09	13,62 \pm 1,86	21,21 \pm 2,94	25,82 \pm 2,27	<0,0001
Социальные способности	5,86 \pm 10,85	24,53 \pm 3,47	16,29 \pm 2,88	22,10 \pm 2,76	26,00 \pm 4,17	<0,0001

Представленные данные свидетельствуют о высокой степени статистической значимости полученных сырых баллов ГЛО. Для дальнейшего анализа характеристик самовосприятия и социально-психологических особенностей

пациентов с вторичными дистониями сырые баллы опросника ГЛЮ были переведены в нормализованные Т-баллы (Рисунок 13).

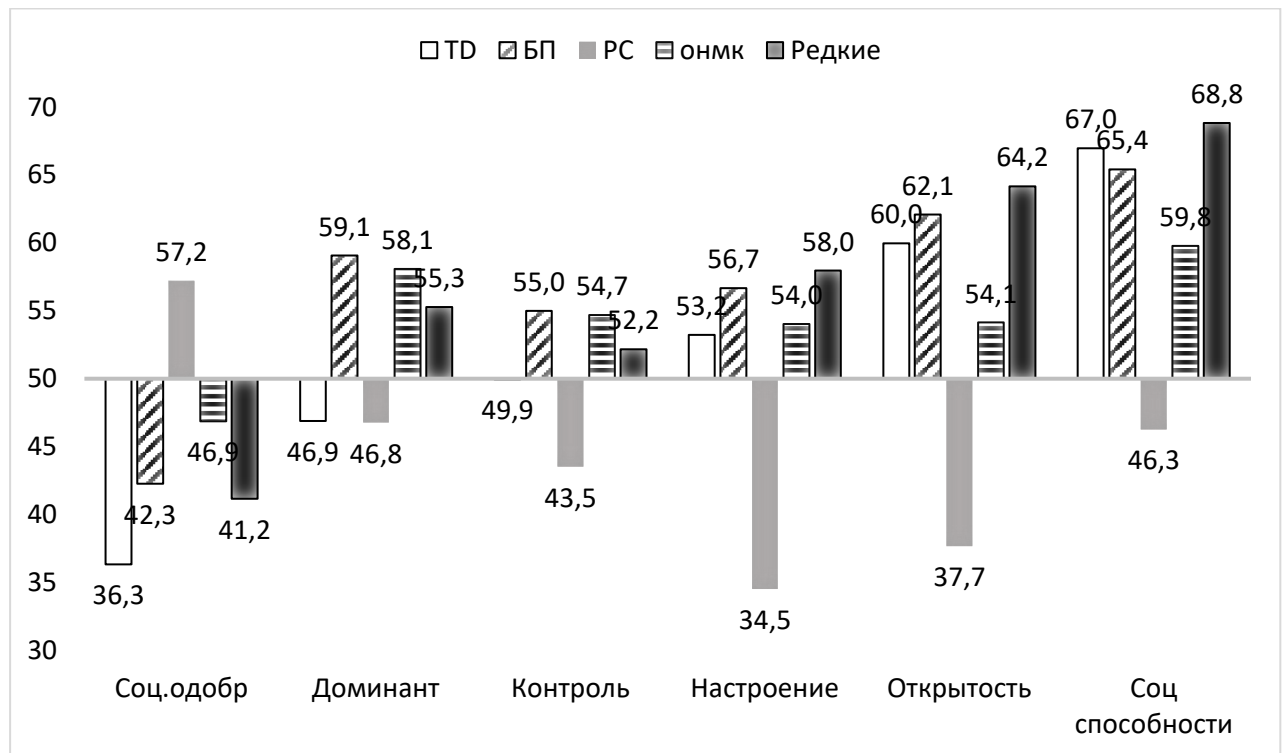


Рисунок 13 – Социально-психологические особенности пациентов с вторичными дистониями разной этиологии (Т-баллы «Гиссенского личностного опросника»; $P < 0,0001$)

В результате исследования было выяснено, что психологический профиль пациентов разных нозологий существенно различается между собой не только по значениям, но и по направлению векторов характеристик самовосприятия.

При анализе особенностей самоотношения обнаружено, что по шкале социального одобрения (I шкала) (Рисунок 14) для всех пациентов, кроме группы рассеянного склероза, характерно ощущение социальной непопулярности. Эти пациенты плохо воспринимают свою социальную репутацию, считают себя непривлекательными, робкими, застенчивыми, неспособными вызывать уважение у окружающих, добиваться поставленных целей. Причем наибольшей выраженности эти характеристики достигают в группе с тардивными нейролептическими дистониями. Вместе с тем пациенты с рассеянным склерозом не отмечали собственной непривлекательности и непопулярности, для них было характерно

гипонозогнозическое отношение к своему заболеванию, что совпадает с мнением ряда исследователей (Андреева М.Т., Караваева Т.А., 2019). Пациенты этой группы склонны ощущать большую поддержку и одобрение социума.

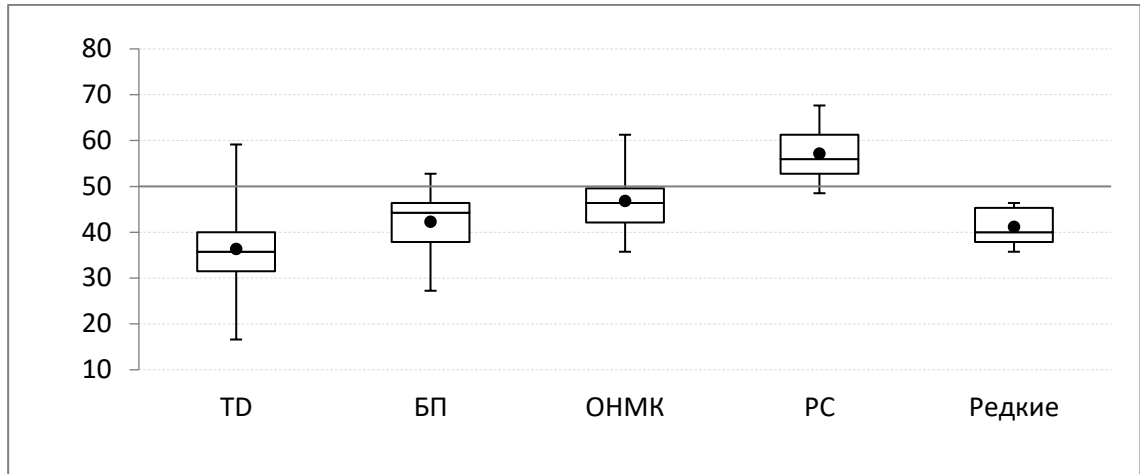


Рисунок 14 – Шкала Социального одобрения (I шкала, баллы по ГЛЮ, $P < 0,0001$)

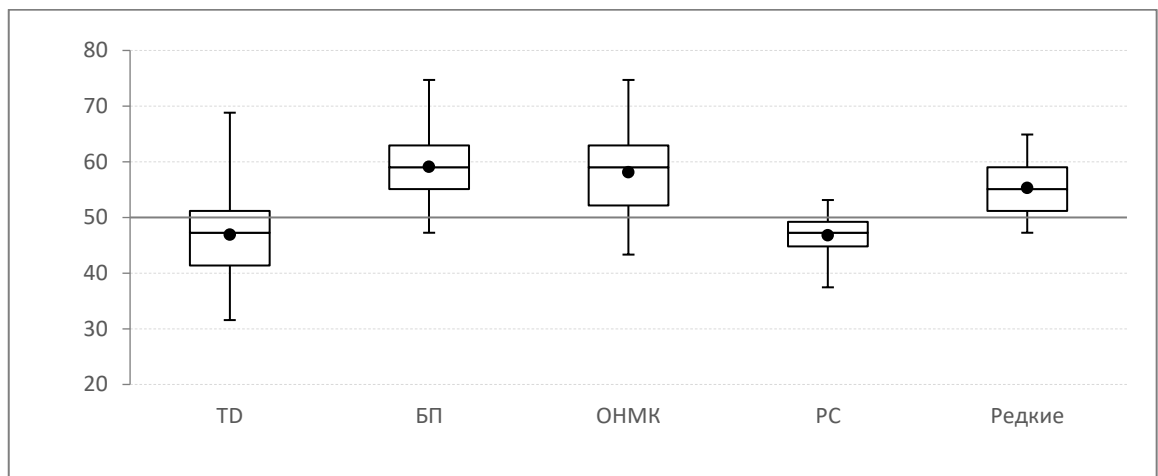


Рисунок 15 – Шкала Доминантности (II шкала, баллы по ГЛЮ, $P < 0,0001$)

По шкале доминантности (II шкала) (Рисунок 15) обнаружено, что пациенты с болезнью Паркинсона, пациенты, перенесшие инсульт, и с редкими дистониями более пассивны и уступчивы, склонны к подчинению. В то же время для пациентов с тардивными дистониями и рассеянным склерозом характерна склонность к доминированию; им свойственны нетерпеливость, желанием настоять на своем и напористость в получении желаемого.

По шкале контроля (III шкала) (Рисунок 16) видно, что для пациентов с болезнью Паркинсона, пациентов, перенесших Инсульт и с редкими дистониями характерен излишний контроль, педантичность и усердие. В то же время пациенты с рассеянным склерозом более склонны к легкомысленным поступкам, беспечному поведению и безрассудству. Вместе с тем показатели данной шкалы в группе больных с tardивной дистонией наиболее сбалансированы, что, возможно, объясняется фактом приема нейролептиков этими пациентами.

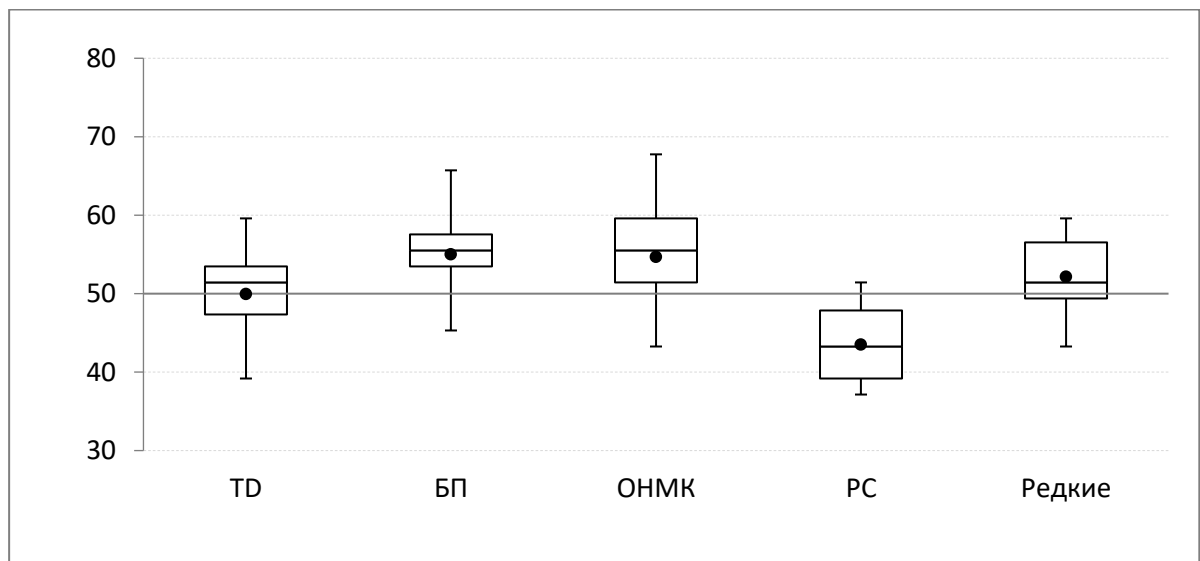


Рисунок 16 – Шкала Контроля (III шкала, баллы по ГЛЮ, $P < 0,0001$)

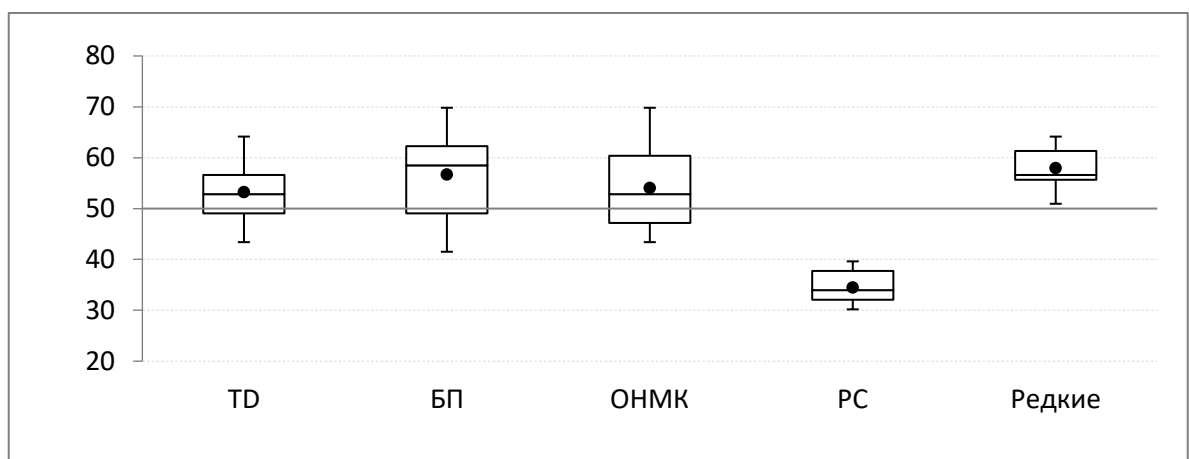


Рисунок 17 – Шкала преобладающего настроения (IV шкала, баллы по ГЛЮ, $P < 0,0001$)

По шкале преобладающего настроения (IV шкала) (Рисунок 17) у всех пациентов, кроме группы РС, отмечен пониженный фон настроения с максимальной выраженностью у пациентов с БП и с редкими дистониями, включающими в себя пациентов с онкологическими токсическими поражениями головного мозга. Эмоциональный фон этих пациентов характеризуется большей подавленностью, робостью, склонностью к рефлексии, зависимостью и самокритичностью. В то же время настроение пациентов с рассеяным склерозом характеризуется как излишне приподнятое, эйфоричное, дурашливое.

По шкале Открытости - замкнутости (V шкала) (Рисунок 18) во всех этиологических группах, кроме пациентов с рассеянным склерозом, пациенты характеризуются замкнутостью, недоверчивостью, отстраненности от других людей. Эти пациенты стремятся скрыть от окружающих собственную потребность в любви. Вместе с тем пациенты с рассеянным склерозом наоборот характеризовались как открытые, общительные, нередко навязчивые в общении.

Анализ Социальных способностей (VI шкала) (Рисунок 19) показал, что пациенты также всех групп, кроме РС, характеризуются социальной пассивностью с сокращением социальных контактов и общения в целом. В то же время пациенты с РС характеризуются как более активные, энергичные в общении, налаживании новых контактов.

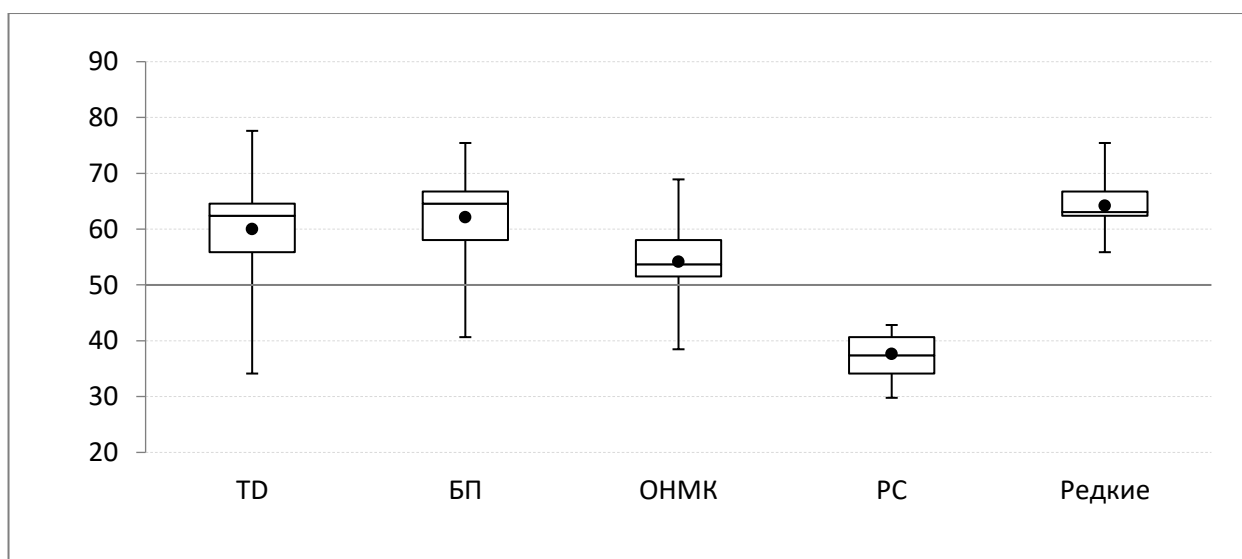


Рисунок 18 – Шкала Открытости (V шкала, баллы по ГЛО, $P < 0,0001$)

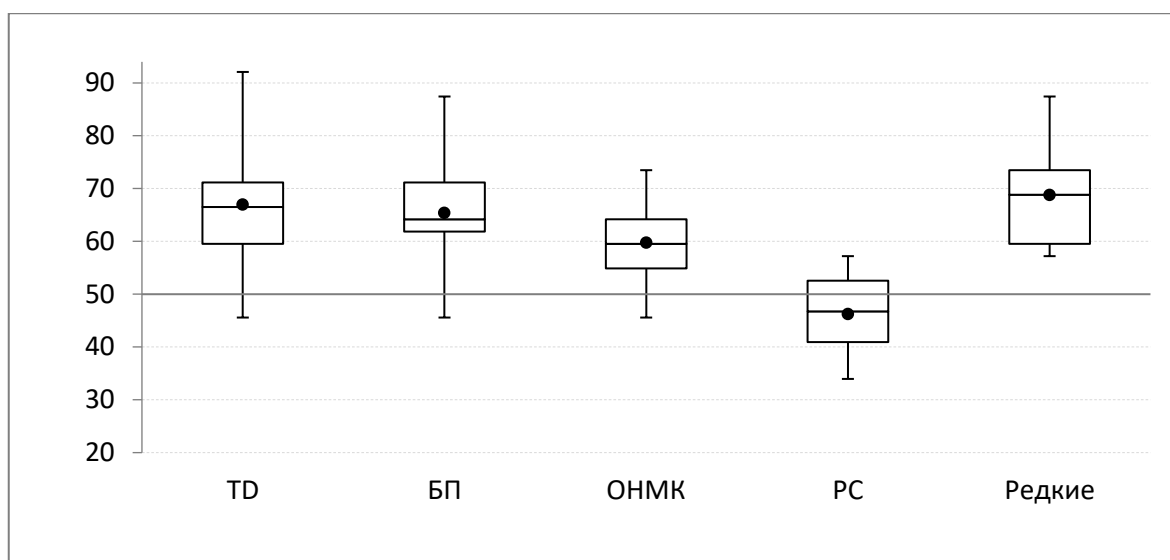


Рисунок 19 – Шкала Социальных способностей (VI шкала, баллы по ГЛО, $P < 0,0001$)

Анализируя влияние локализации вторичной дистонии на социально-психологические особенности пациентов (Таблица 17) обнаружено, что в показателях шкал ГЛО получена небольшая, меньшая относительно этиологий, но все же статистически значимая разница в показателях разных локализаций дистонии.

Таблица 17 – Социально-психологические особенности пациентов с вторичными дистониями разной локализации (Т-баллы «Гиссенского личностного опросника»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
1	2	3	4	5	6
Социальное одобрение	36,84 \pm 7,20	40,24 \pm 8,19	41,99 \pm 5,50	46,38 \pm 7,31	<0,0001
Доминант	48,97 \pm 8,25	53,36 \pm 10,1	58,02 \pm 7,37	56,52 \pm 8,31	<0,0001
Контроль	50,57 \pm 4,88	52,73 \pm 5,99	54,97 \pm 4,89	52,73 \pm 6,18	<0,0001
Настроение	52,03 \pm 6,12	58,40 \pm 6,52	55,02 \pm 7,52	52,81 \pm 10,38	0,0005

1	2	3	4	5	6
Открытость	59,95 ± 8,03	61,11 ± 6,85	61,95 ± 6,74	55,14 ± 10,57	<0,0001
Социальные способности	66,37 ± 9,71	64,71 ± 8,38	64,88 ± 8,76	61,18 ± 10,26	0,0008

Так, пациенты с дистониями в области лица, больше, чем пациенты с другой локализацией дистонии, ощущали собственную непривлекательность и чувствовали социальное неодобрение (I шкала). Пациенты этой группы демонстрировали наибольшую «социальную слабость» и нежелание участвовать в общественных мероприятиях (VI шкала). У пациентов с цервикальной дистонией обнаружено наибольшая тенденция к снижению настроению, депрессивном фоне, пессимистической оценкой своего «Я» и собственного будущего (IV шкала), а также эти пациенты характеризовались большей замкнутостью, стремлением отдалиться от окружающих людей и уменьшить социальные контакты (V шкала). Группа пациентов с туловищными дистониями характеризовались большей склонностью к подчинению и пассивностью в принятии решений (II шкала). Вместе с тем эта группа также характеризовалась педантичностью и болезненным контролем за происходящим (III шкала) наряду с большей недоверчивостью (V шкала) относительно других групп. Интересен тот факт, что самовосприятие в группе с дистонией в конечностях, относительно других локализаций, в большинстве сфер.

При анализе влияния гендерных различий на формирование оценки личности и взаимоотношений с окружающими обнаружено (Таблица 18), что разница полов достоверно влияет только на шкалы социального одобрения (I шкала), где мужской пол значимо больше ощущает социальное неодобрение и собственное социальное неблагополучие. Респонденты женского пола статистически достоверно демонстрировали безынициативность и склонность к подчинению в шкале доминантности (II шкала), а также больший контроль и внимание к происходящему по шкале контроля (III шкала). В остальных сферах влияние гендерных различий не достоверно.

Таблица 18 – Показатели шкал ГЛО у пациентов разных полов (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Шкалы ГЛО	Мужской пол М \pm S (N=158)	Женский пол М \pm S (N=213)	Уровень P
Социальное одобрение	39,90 \pm 7,68	44,82 \pm 7,27	<0,0001
Доминант	51,63 \pm 7,44	57,74 \pm 8,96	<0,0001
Контроль	51,62 \pm 5,50	53,89 \pm 5,81	0,0002
Настроение	53,45 \pm 7,60	54,30 \pm 9,55	0,1297
Открытость	58,65 \pm 8,62	58,46 \pm 9,79	0,7984
Социальные способности	64,42 \pm 9,63	62,88 \pm 9,82	0,2570

При анализе влияния возраста пациента на формирование социально-психологических показателей обнаружено (Таблица 19), что наибольшему социальному неодобрению подвержены пациенты в возрасте 36-50 лет, пациенты старше 50 лет проявляют меньше инициативы, но больше склонны к контролю ситуации.

Таблица 19 – Показатели шкал ГЛО у пациентов разных возрастных групп (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Шкала ГЛО	20-35 лет (N=42)	36-50 лет (N=55)	51-65 лет (N=182)	старше 65 лет (N=92)	Уровень P
Социальное одобрение	47,42 \pm 11,22	39,75 \pm 9,35	42,87 \pm 6,80	42,10 \pm 5,79	0,0007
Доминант	48,59 \pm 6,64	48,91 \pm 9,57	57,32 \pm 8,35	57,55 \pm 7,11	<0,0001
Контроль	47,45 \pm 6,49	49,99 \pm 5,34	54,03 \pm 4,90	54,96 \pm 5,13	<0,0001
Настроение	45,65 \pm 11,35	52,79 \pm 8,45	55,87 \pm 7,49	54,68 \pm 7,76	<0,0001
Открытость	51,26 \pm 14,22	58,26 \pm 9,90	59,21 \pm 7,53	60,69 \pm 7,65	0,0036
Социальные способности	58,29 \pm 13,53	64,41 \pm 12,53	63,86 \pm 7,98	64,74 \pm 8,39	0,0300

Также обращает внимание, что пациенты старше 36 лет с вторичными дистониями характеризуются большим снижением настроения, более замкнуты и социально пассивны, чем молодые пациенты. Из таблицы видно, что полученные данные достоверны во всех шкалах и возрастных группах.

При анализе влияния уровня образования на психологический профиль обнаружено (Таблица 20), что пациенты без образования достоверно испытывают большее социальное неодобрение, а пациенты со средним специальным и высшим образованием достоверно менее активны, склонны к контролю ситуации и сниженному настроению. Показатели в шкалах «открытость-замкнутость» и «социальные способности» достоверной связи с уровнем образования не показали.

Таблица 20 – Показатели шкал ГЛО у пациентов с разным уровнем образования (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Шкала ГЛО	Школьный аттестат (N=9)	Среднее-специальное (N=191)	Высшее образование (N=171)	Уровень P
Социальное одобрение	34,09 \pm 7,73	42,78 \pm 8,77	43,19 \pm 6,40	0,0082
Доминант	48,78 \pm 5,95	53,68 \pm 9,19	57,12 \pm 8,20	<0,0001
Контроль	47,35 \pm 4,89	52,29 \pm 5,78	53,92 \pm 5,58	0,0005
Настроение	49,90 \pm 5,35	53,03 \pm 8,93	55,15 \pm 8,61	0,0217
Открытость	56,59 \pm 8,90	58,42 \pm 9,49	58,77 \pm 9,14	0,7635
Социальные способности	64,70 \pm 11,44	63,40 \pm 9,84	63,60 \pm 9,64	0,9035

При анализе взаимосвязи психологического профиля и семейного положения получены следующие результаты (Таблица 21).

Таблица 21 – Показатели шкал ГЛО у пациентов с разным семейным положением
(средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Шкала ГЛО	Проживает один (N=144)	В браке (N=119)	Не в браке, но живет в семье (N=108)	Уровень P
Социальное одобрение	37,14 \pm 6,91	48,49 \pm 6,03	43,87 \pm 5,36	<0,0001
Доминант	53,05 \pm 9,34	57,11 \pm 7,87	55,84 \pm 8,76	0,0064
Контроль	52,81 \pm 5,90	53,42 \pm 5,46	52,56 \pm 5,98	0,6197
Настроение	53,78 \pm 8,46	54,18 \pm 9,12	53,90 \pm 8,89	0,9007
Открытость	59,06 \pm 9,12	59,26 \pm 9,16	57,10 \pm 9,59	0,1661
Социальные способности	65,15 \pm 9,93	62,23 \pm 9,08	62,80 \pm 10,02	0,1127

Так одинокие пациенты достоверно сообщают о большей социальной непопулярности, а респонденты, состоящие в отношениях, достоверно более склонны к подчинению. В остальных сферах семейное положение достоверного влияния на личностные характеристики не оказывает.

При анализе влияния трудоспособности (Таблица 22) обращает внимание тот факт, что группа не работающих пациентов, не имеющая инвалидности, достоверно отмечает большую социальную непопулярность, стремление к доминированию и склонность к легкомыслию. В остальных сферах влияние уровня трудоспособности не достоверны.

Таблица 22 – Показатели шкал ГЛО у пациентов с разной степенью трудоспособности (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Шкала ГЛО	Работает (N=68)	не работает, нет инвалидно сти (N=12)	пенсионер по возрасту (N=9)	Инвалид 3 группы (N=205)	инвалид 2 группы (N=72)	Уровень Р
Социальное одобрение	42,78 \pm 9,21	34,47 \pm 5,13	37,40 \pm 7,58	43,31 \pm 7,72	42,96 \pm 6,30	0,0017
Доминант	53,83 \pm 9,37	46,86 \pm 10,16	50,96 \pm 10,53	55,50 \pm 8,59	57,06 \pm 8,07	0,0087
Контроль	51,72 \pm 5,45	48,78 \pm 6,24	49,16 \pm 5,44	53,04 \pm 6,01	54,72 \pm 4,65	0,0020
Настроение	54,66 \pm 8,88	56,04 \pm 5,77	50,94 \pm 5,82	53,17 \pm 9,37	55,58 \pm 7,28	0,3091
Открытость	60,32 \pm 10,37	60,43 \pm 8,42	56,11 \pm 8,66	57,97 \pm 9,51	58,65 \pm 7,74	0,2756
Социальные способности	64,56 \pm 11,72	65,58 \pm 11,19	63,41 \pm 11,51	63,65 \pm 9,48	62,02 \pm 8,22	0,2474

Таким образом, анализ представленных данных позволяет сделать вывод о влиянии основного заболевания на социально-психологические особенности пациентов с изменениями поведения и взаимоотношения с социумом, и прежде всего на такие значимые параметры как «Социальное одобрение» и «Преобладающее настроение». Вместе с тем локализация вторичных дистоний, как видимый для окружающих физический дефект, оказывает значимое акцентуирующее влияние на особенности самовосприятия пациентов, особенно в сферах, характеризующих взаимодействие пациента с социумом, таких как «Социальные способности» и «Социальное одобрение». В свою очередь, возраст, уровень образования и профессиональной занятости также обладает влиянием на формирование эмоционального фона пациента. Вторичные дистонии препятствуют реализации социальных способностей, резко ограничивая самостоятельность больных, социальную активность; сужают круг общения, порождая неуверенность больных в себе, своих силах, способностях; приводят к зависимости

больных от окружающих, формируют пассивную жизненную позицию с отказом от реализации своих возможностей и потребностей. А отсутствие социальной поддержки в виде семьи и работы способствует усугублению социальной непопулярности. Данные обстоятельства приводят к заострению таких черт характера как необщительность, замкнутость, недоверчивость; к блокированию потребностей в любви и теплых отношениях. На общем фоне ухудшается настроение. Склонные к повышенной рефлексии, самоанализу и самокритике, больные часто испытывают подавленность, робость, досаду, у них развивается представление о своей социальной непривлекательности, неспособности вызывать у окружающих уважение.

4.2 Тревожность у пациентов с вторичными дистониями

При исследовании уровня тревожности у пациентов с вторичными дистониями в нашей работе был использован опросник Спилбергера (State-Trait Anxiety Inventory - STAI) в адаптации Ю.Л. Ханина, являющийся информативным способом самооценки уровня тревожности в данный момент (реактивная тревожность, как состояние) и личностной тревожности (как устойчивая характеристика человека).

Измерение тревожности как свойства личности особенно важно, так как эта характеристика во многом обуславливает поведение субъекта. Определенный уровень тревожности - естественная и обязательная особенность активной деятельной личности. Оценка человеком своего состояния в отношении тревожности является для него существенным компонентом самоконтроля и самовоспитания.

Результаты исследования уровней ситуативной и личностной тревожности у пациентов с вторичными дистониями разных этиологий представлены в таблице 23 и рисунке 19.

Таблица 23 – Показатели тревожности пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Ситуативная тревога	39,25 \pm 2,08	43,75 \pm 2,17	27,33 \pm 3,25	45,60 \pm 2,81	44,69 \pm 9,74	<0,0001
Личностная тревога	50,12 \pm 3,04	49,09 \pm 8,59	28,00 \pm 2,78	46,04 \pm 3,32	43,88 \pm 7,22	<0,0001

Анализ результатов показал умеренный уровень ситуативной тревожности (рисунок 19А) у пациентов в группах ТД и БП. Эти пациенты испытывали беспокойство по поводу своего болезненного состояния, испытывали умеренное чувство тревоги относительно своих перспектив, а также сообщали о некотором субъективном дискомфорте и умеренных вегетативных реакциях, связанных с переживаниями. Вместе с тем, этим пациентам в большинстве случаев не требовалась коррекция антигипертензивной терапии или назначения «вегетостабилизирующих» препаратов. В группах с постинсультными дистониями, а также в группе редких дистоний, куда входили пациенты с онкологическим поражением ЦНС, уровень ситуативной тревожности был высоким и характеризовался выраженным эмоциональным напряжением и вегетативным возбуждением. Пациенты этих групп были склонны задавать большое количество вопросов, иногда повторяющихся, относительно своего состояния и лечебных перспектив. Также пациенты этих групп сообщали о длительных навязчивых тревожных и непродуктивных размышлениях и нуждались в психотерапевтической помощи. Обращает на себя внимание низкий уровень ситуативной тревожности у пациентов с рассеянным склерозом, с часто отсутствием переживаний по поводу своего физического дефекта и низкой мотивацией к реабилитационным мероприятиям.

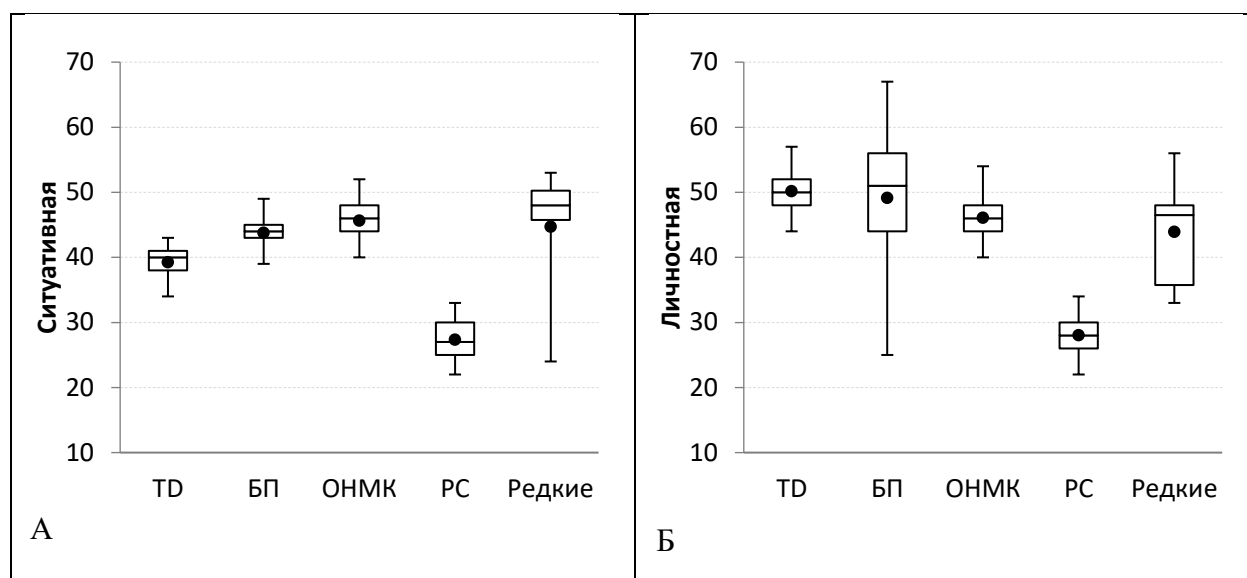


Рисунок 20 – Показатели ситуативной (А) и личностной (Б) тревоги пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп ($P < 0,0001$)

При анализе личностной тревоги (Рисунок 19Б) во всех этиологических группах, кроме РС, был обнаружен высокий уровень этого показателя с наибольшим значением в группе тардивных дистоний. Пациенты были склонны воспринимать угрозу своей самооценке и жизнедеятельности в обширном диапазоне ситуаций и реагировать весьма выраженным состоянием тревожности в разнообразных ситуациях, особенно когда они касаются оценки его компетенции и престижа. Вместе с тем уровень личностной тревожности в группе рассеяного склероза был низким. Эти пациенты были несклонны воспринимать ситуацию как стрессовую и относились к ней с некоторым легкомыслием.

Результаты анализа влияния локализации дистонического феномена представлены в таблице 24 и рисунке 21.

Таблица 24 – Показатели тревожности пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
Ситуативная тревога	39,92 \pm 2,61	42,78 \pm 3,71	43,59 \pm 2,60	41,75 \pm 7,34	<0,0001
Личностная тревога	49,38 \pm 3,94	48,87 \pm 6,32	49,13 \pm 8,69	44,50 \pm 9,41	<0,0001

При оценке влияния локализации дистонии на уровни тревожности обнаружено, что уровень ситуативной тревожности, умеренный во всех группах локализаций дистоний, а уровень личностной тревоги повышен. Обращает внимание тот факт, что во всех группах локализации значения тревожности примерно равны между собой, что говорит об отсутствии значимого влияния расположения вторичной дистонии на тревожность личности.

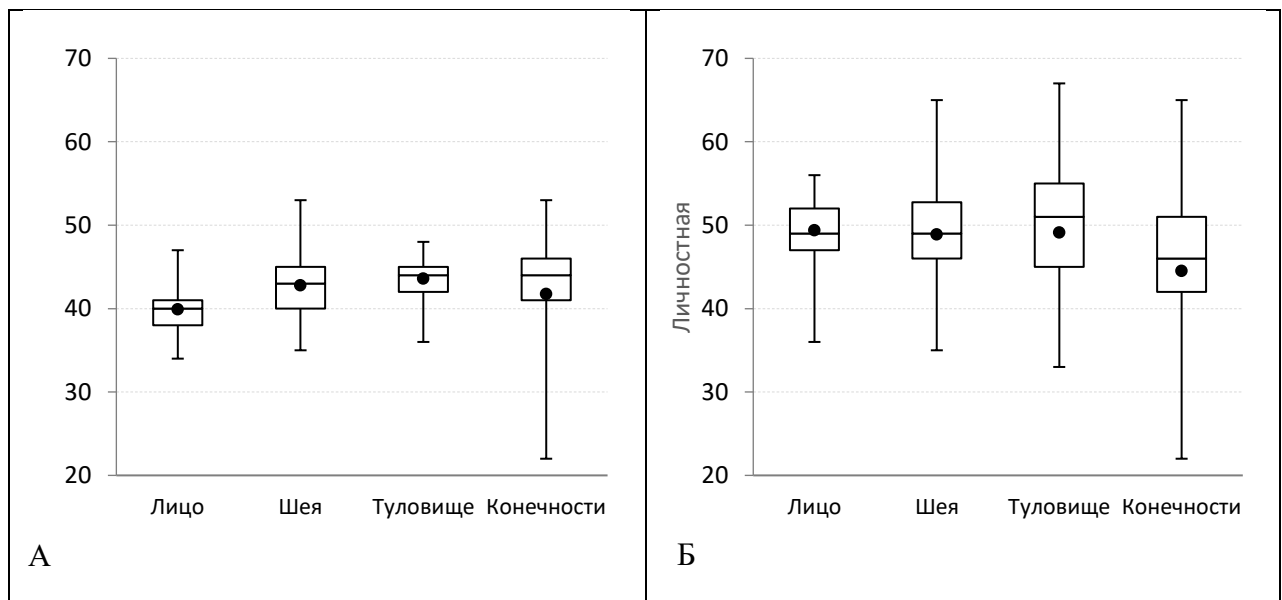


Рисунок 21 – Показатели ситуативной (А) и личностной (Б) тревоги пациентов с вторичными дистониями разной локализации (Р<0,0001)

Таким образом, на основании представленных нами данных можно сделать вывод о существенном и не однозначном влиянии этиологии основного заболеваний на уровень ситуативной тревожности, с формированием высокой непродуктивной тревоги у пациентов с редкими и постинсультными дистониями. Вместе с тем анализ уровня личностной тревожности, которая характеризует устойчивую склонность респондента воспринимать большой круг ситуаций как угрожающие и реагировать на такие ситуации состоянием внутреннего напряжения и тревоги, показал высокие значения во всех этиологических группах, за исключением пациентов с рассеянным склерозом. Для этих пациентов было характерно отсутствие личностной тревоги и восприятие различных ситуаций с безмятежностью и легкомыслием и, как следствие формирование характерных личностных черт пациентов и соответствующим поведением.

4.3 Феномен самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями

Как стигматизация, так и самостигматизация конкретного больного рассматриваются в качестве единого процесса, формирующегося под воздействием клинических проявлений заболевания, личностной структуры и особенностей социального функционирования больного.

Понимание проблем стигматизации чрезвычайно важно с медицинской и социальной точек зрения, т. к. ее негативные последствия нередко сказываются не только на самом больном, но и на его окружении.

Следует отметить, что стигматизация неизбежна при непроизвольных гиперкинезах вследствие того, что пациент не в состоянии осуществить над ними контроль, подавить их, ослабить или скрыть при посторонних людях. В связи с этим непроизвольные движения вызывают жесткую социальную дезадаптацию.

К настоящему времени считается общепризнанным, что при выборе любых мер лечебного воздействия помимо узко клинических критериев также следует учитывать изменение у пациента субъективного ощущения благополучия, удовлетворения своим состоянием или чувства неудовлетворения от наличия

болезни или дефекта. В данной ситуации одним из критериев успешности терапии служит уменьшение степени самостигматизации.

Пациенты с вторичными дистониями, заметными для окружающих, предпочитали избегать новых знакомств, т. к. считали, что им необходимо оправдываться за свои произвольные изменения позы или насильственные движения перед новыми знакомыми. Такие позы или движения также мешали пациентам вести нормальный образ жизни: посещать общественные мероприятия, места культурного досуга; пользоваться общественным транспортом из-за ощущения, что на них постоянно смотрят, обсуждают и осуждают их внешний вид. Это приводило пациентов к вынужденной социальной изоляции. Пациенты испытывали дискомфорт в общении с противоположным полом, имели проблемы в сексуальной сфере, особенно это касалось лиц молодого и среднего возраста.

С помощью опросника самостигматизации пациентов с вторичными дистониями были получены следующие данные, приведенные на рисунке 22.

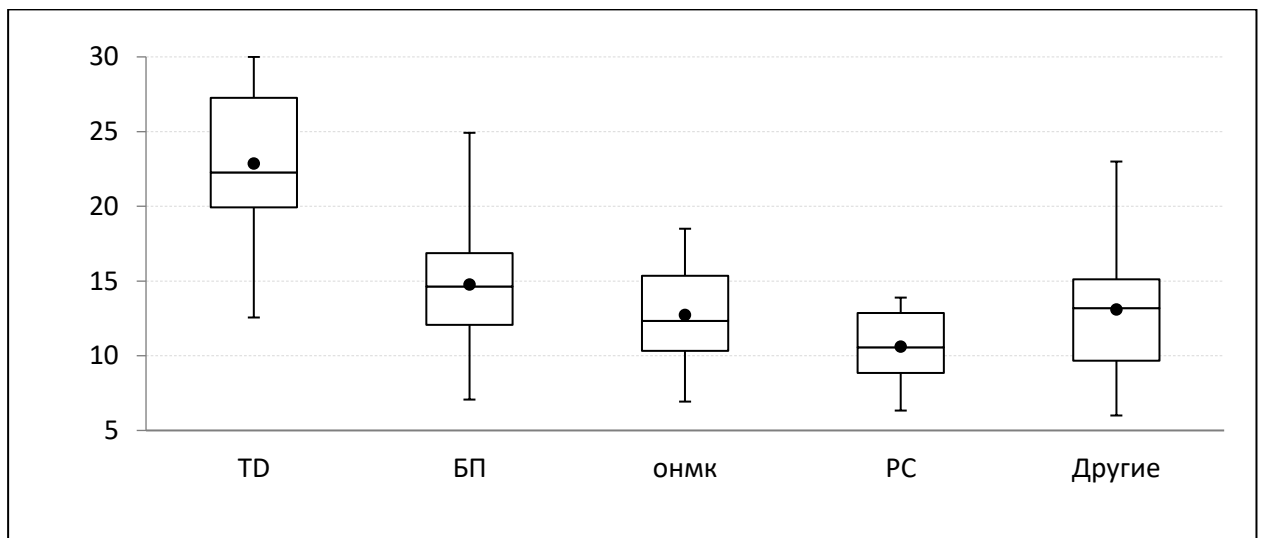


Рисунок 22 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (общий балл по шкале самостигматизации, $P < 0,0001$)

При анализе общего балла определено, что больший уровень самостигматизации наблюдался в группе с тардивной дистонией и достигал практически максимальной отметки. Значительно ниже уровень самостигматизации был в

остальных группах. Обращает на себя внимание тот факт, что в группе рассеяного склероза уровень самостигматизации был низким, и приближался к минимально возможному, что вероятно связано с личностными характеристиками респондентов данной групп, а именно ощущениями приподнятого настроения, эйфории.

При анализе отдельных блоков самостигматизации (Таблица 25) тенденция распределения показателей ауто стигматизации сохраняется.

Таблица 25 – Показатели самостигматизации пациентов с вторичными дистониями по блокам в разных этиологических группах (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Блок стигматизации	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Я	3,91 \pm 0,73	2,68 \pm 0,66	2,14 \pm 0,38	2,19 \pm 0,51	2,64 \pm 0,92	<0,0001
Семья	3,69 \pm 0,89	2,26 \pm 0,71	1,69 \pm 0,53	1,98 \pm 0,61	1,85 \pm 0,92	<0,0001
Неблизкое окружение	3,94 \pm 0,78	2,58 \pm 0,61	1,90 \pm 0,42	2,43 \pm 0,56	2,15 \pm 0,92	<0,0001
Окружающая среда	3,89 \pm 0,86	2,36 \pm 0,61	1,79 \pm 0,48	2,08 \pm 0,50	2,04 \pm 0,72	<0,0001
Работа	3,92 \pm 0,84	2,47 \pm 0,60	1,36 \pm 0,47	2,12 \pm 0,55	2,49 \pm 0,86	<0,0001
Секс	3,51 \pm 1,02	2,40 \pm 0,65	1,73 \pm 0,55	1,93 \pm 0,68	1,90 \pm 1,04	<0,0001
Общий балл	22,86 \pm 4,70	14,75 \pm 3,56	10,60 \pm 2,31	12,73 \pm 3,15	13,08 \pm 4,70	<0,0001

Наибольшие показатели ауто стигматизации обнаружены в блоках «Я», характеризующий самоощущение пациента, отражающий насколько мешают ему его произвольные движения, оценивает влияние произвольных движений на качество жизни пациента, а также в блоке «Работа», отражающим ограничение трудоспособности, а также субъективное ощущение пациентом того, насколько видимый окружающим недуг искажает профессиональные перспективы.

Результаты влияния локализации вторичных дистоний на уровень самостигматизации отражены на рисунке 23. Было обнаружено, что статистически достоверно наибольшим влиянием на самостигматизацию обладают краниальные дистонии, локализованные преимущественно в нижней половине лица. Пациенты с дистоническим дефектом лица избегали новых знакомств, посещения мероприятий, участия в профессиональной деятельности и даже контактов с родственниками и членами семьи. Пациенты с цервикальной дистонией испытывали бремя аутоستيгматизации в меньшей степени, однако также испытывали затруднения в общении с незнакомыми людьми и коллегами по работе, что также мешало активной социализации.

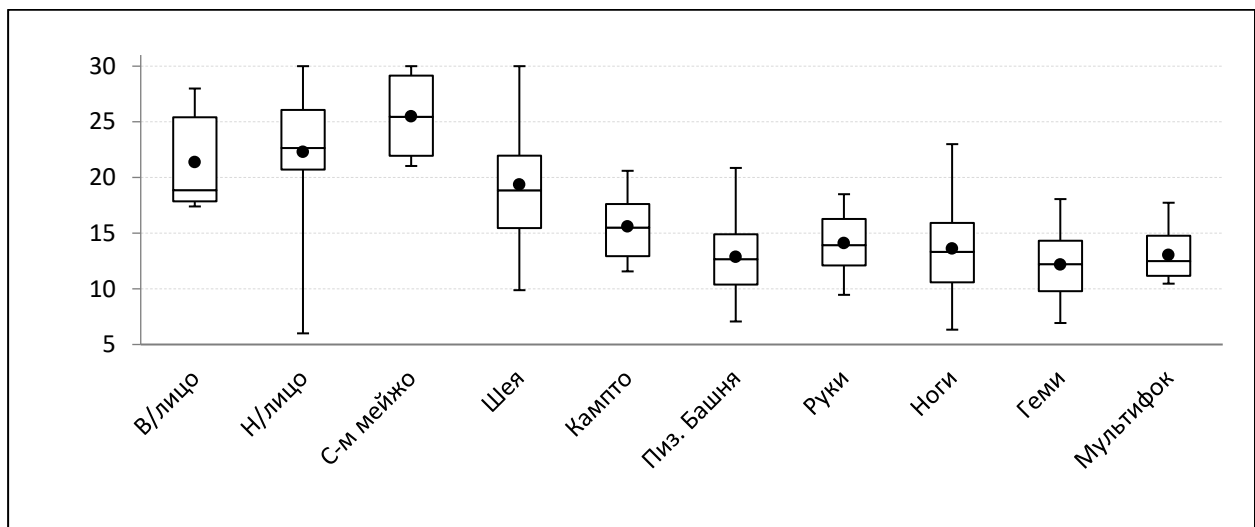


Рисунок 23 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разной локализации (общий балл по шкале самостигматизации, $P < 0,0001$)

Дистонии в туловище и конечностях оказывали минимальное влияние на формирование самостигматизации, вместе с тем пациенты ощущали свой дефект, стеснялись его и испытывали трудности во взаимодействии с посторонними людьми.

При исследовании связи между выраженностью дистонического феномена (баллы по шкале Симпсона) и выраженностью феномена самостигматизации (баллы по шкале самостигматизации) обнаружено (Таблица 26), что самостигма-

тизация слабо зависит от выраженности клинических проявлений вторичной дистонии с высокой степенью достоверности.

Таблица 26 – Показатели коррелятивной связи между самостигматизацией и выраженностью дистонических проявлений у пациентов с вторичными дистониями

Блок стигматизации	Общий балл по шкале Симпсона
Я	0,18**
Семья	0,22**
Неблизкое окружение	0,28**
Окружающая среда	0,23**
Работа	0,19**
Секс	0,08
Общий балл	0,2**

Примечание – * - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,05$;
** - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,01$

При изучении гендерных особенностей в формировании феномена самостигматизации у пациентов обнаружено, что лица мужского пола были более уязвимы и испытывали чувство стеснения в большей степени (Таблица 27).

Таблица 27 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разного пола (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Блок стигматизации	Мужской (N=158)	Женский (N=213)	Уровень P
1	2	3	4
Я	2,99 \pm 0,97	2,69 \pm 0,82	0,0077
Семья	2,67 \pm 1,06	2,30 \pm 0,92	0,0009
Неблизкое окружение	2,92 \pm 0,97	2,67 \pm 0,87	0,0209
Окружающая среда	2,75 \pm 1,00	2,46 \pm 0,92	0,0028

1	2	3	4
Работа	2,83 ± 0,96	2,52 ± 0,98	0,0009
Секс	2,69 ± 1,03	2,33 ± 0,89	0,0005
Общий балл	16,85 ± 5,74	14,97 ± 5,08	0,0019

Очевидно, это связано с большим значением внешнего вида для мужчины, ощущениями здоровья и полноценности. Непроизвольные движения у пациентов обоего пола вызывали проблемы в общении с близкими, неловкость при общении с друзьями, коллегами и неблизким окружением, желание свести общение к минимуму или перестать общаться вовсе.

При анализе возрастных различий (Таблица 28) в формировании стигматизации обнаружено, что наибольшей самостигматизации подвержены пациенты 36-50 лет.

Таблица 28 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разных возрастных групп (средние ± среднеквадратичные отклонения)

Блок стигматизации	20-35 лет (N=42)	36-50 лет (N=55)	51-65 лет (N=182)	старше 65 лет (N=92)	Уровень Р
Я	2,99 ± 0,93	3,24 ± 1,07	2,67 ± 0,85	2,79 ± 0,76	0,0012
Семья	2,54 ± 1,16	2,90 ± 1,24	2,33 ± 0,94	2,40 ± 0,80	0,0285
Неблизкое окружение	2,70 ± 1,16	3,31 ± 1,02	2,63 ± 0,87	2,78 ± 0,70	<0,0001
Окружающая среда	2,61 ± 1,08	3,14 ± 1,21	2,50 ± 0,91	2,41 ± 0,71	0,0051
Работа	2,57 ± 1,35	3,26 ± 1,17	2,55 ± 0,90	2,53 ± 0,63	0,0007
Секс	2,48 ± 1,14	2,83 ± 1,22	2,38 ± 0,94	2,49 ± 0,70	0,0404
Общий балл	15,88 ± 6,41	18,68 ± 6,65	15,06 ± 5,17	15,39 ± 4,05	0,0034

При анализе семейного положения (Таблица 29) обнаружено, что наибольший стресс от видимого дефекта испытывают одинокие респонденты, а наименьший – пациенты, пребывающие в браке.

Таблица 29 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разного семейного положения (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Блок стигматизации	Проживает один (N=144)	В браке (N=119)	Не в браке, но живет в семье (N=108)	Уровень P
Я	3,33 \pm 0,88	2,31 \pm 0,78	2,69 \pm 0,64	<0,0001
Семья	3,05 \pm 1,01	1,92 \pm 0,78	2,25 \pm 0,77	<0,0001
Неблизкое окружение	3,21 \pm 0,95	2,35 \pm 0,80	2,66 \pm 0,75	<0,0001
Окружающая среда	3,10 \pm 0,95	2,12 \pm 0,86	2,41 \pm 0,75	<0,0001
Работа	3,10 \pm 0,92	2,18 \pm 0,96	2,57 \pm 0,82	<0,0001
Секс	3,08 \pm 0,98	1,90 \pm 0,74	2,33 \pm 0,69	<0,0001
Общий балл	18,87 \pm 5,40	12,80 \pm 4,63	14,92 \pm 4,06	<0,0001

При анализе коррелятивной связи между самостигматизацией и личностными особенностями пациентов обнаружена достоверная связь большой силы между шкалой социального одобрения Гиссенского личностного опросника и всеми блоками Самостигматизации, включая общий балл (Таблица 30).

Таблица 30 - Анализ коррелятивной связи между показателями самостигматизации и личностными характеристиками

Показатель	Я	Семья	Неблизкое окружение	Окруж. среда	Работа	Сексуальные отношения	Общий балл стигматизации
1	2	3	4	5	6	7	8
Социальное одобрение	-0,84 **	-0,77 **	-0,74 **	-0,8 **	-0,82 **	-0,81 **	-0,84 **
Доминант	-0,37 **	-0,35 **	-0,31 **	-0,35 **	-0,32 **	-0,31 **	-0,34 **

Продолжение таблицы 30

1	2	3	4	5	6	7	8
Контроль	-0,15 **	-0,14 *	-0,09	-0,14 **	-0,08	-0,12 *	-0,11 *
Настроение	-0,02	0,04	0,02	0,07	0,10	0,05	0,06
Открытость	0,19 **	0,12 *	0,11 *	0,19 **	0,21 **	0,16 **	0,18 **
Социальные способности	0,27 **	0,23 **	0,2 **	0,27 **	0,32 **	0,22 **	0,27 **

Примечание – * - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,05$;
** - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,01$

Вместе с тем при анализе связей тревоги и уровня самостигматизации связей не обнаружено (Таблица 31).

Таблица 31 – Анализ коррелятивной связи между показателями самостигматизации и тревожности

Показатель	Я	Семья	Неблизкое окружение	Окруж. среда	Работа	Сексуальные отношения	Общий балл стигматизации
Ситуативная тревожность	- 0,22 **	-0,23 **	-0,19 **	-0,22 **	-0,15 **	-0,2 **	-0,2 **
Личностная тревожность	0,18 **	0,13 *	0,16 **	0,17 **	0,24 **	0,14 **	0,18 **

Примечание – * - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,05$;
** - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,01$

Таким образом, на основании представленных нами данных можно сделать вывод о существенном и не однозначном влиянии этиологии на формирование феномена самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями с максимальными значениями в группе с тардивными дистониями и минимально возможным уровнем самостигматизации у пациентов с рассеянным склерозом. Также выяснено, что степень самостигматизации не зависела от тяжести непроизвольных движений; и минимальные проявления стигматизировали пациентов. Это подтверждают

данные Н. Katsching (Katsching H., 1983) о том, что даже минимальные произвольные движения способны вызвать социальную дезадаптацию и самостигматизацию пациента. Вместе с тем огромное значение имеет локализация дистонического дефекта и степень самостигматизации: наиболее тяжелыми для пациентов были дискинезии в лице ($p < 0,001$). Также необходимо отметить, что обнаружена статистически достоверная коррелятивная связь большой силы между личностными характеристиками пациентов по шкале «Социального одобрения» и показателями самостигматизации, что подтверждает эмоциональные переживания, связанные с восприятием дистонического дефекта обществом. Однако, в отличие от работ Anderson K.N с соавт. (2015) не наблюдалось коррелятивной связи между уровнями тревоги и значениями самостигматизации, что говорит о феномене самостигматизации не как о проявлениях тревоги, а о более глубоких интеллектуальных переживаниях, связанных с негативной оценкой себя в социуме.

4.4 Показатели Качества жизни пациентов с вторичными дистониями разной этиологии

На современном этапе развития медицинской науки понятие «качество жизни» является базовым критерием для оценки текущего состояния пациентов и качества оказываемой им помощи. Вместе с тем показатель Качества жизни - интегральная характеристика физического, психологического, эмоционального и социального функционирования больного, основанная на его субъективном восприятии. В нашей работе с этой целью был использован опросник SF-36, который наиболее востребованный при проведении различного рода медицинских исследованиях. Опросник содержит 8 шкал и 2 суммарных измерения, объединяющих шкалы.

Результаты исследования общей оценки качества жизни, а также двух ее составляющих – физического компонента и психического компонентов здоровья пациентов с вторичными дистониями различной этиологии, приведены в таблице 32.

Таблица 32 – Показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель КЖ	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Физическое здоровье	42,63 \pm 10,94	40,19 \pm 11,75	58,18 \pm 8,94	45,67 \pm 10,72	50,86 \pm 10,66	<0,0001
Психическое здоровье	31,75 \pm 13,03	45,43 \pm 9,68	60,69 \pm 7,91	41,69 \pm 10,95	31,30 \pm 8,71	<0,0001
Усредненная оценка КЖ	37,19 \pm 9,13	42,81 \pm 8,40	59,43 \pm 6,83	43,68 \pm 7,64	41,08 \pm 7,21	<0,0001

На представленных таблице и рисунке 24 видно, что уровень качества жизни снижен во всех группах пациентов с вторичными дистониями. Вместе с тем общий уровень качества жизни существенно отличается в разных этиологических группах.

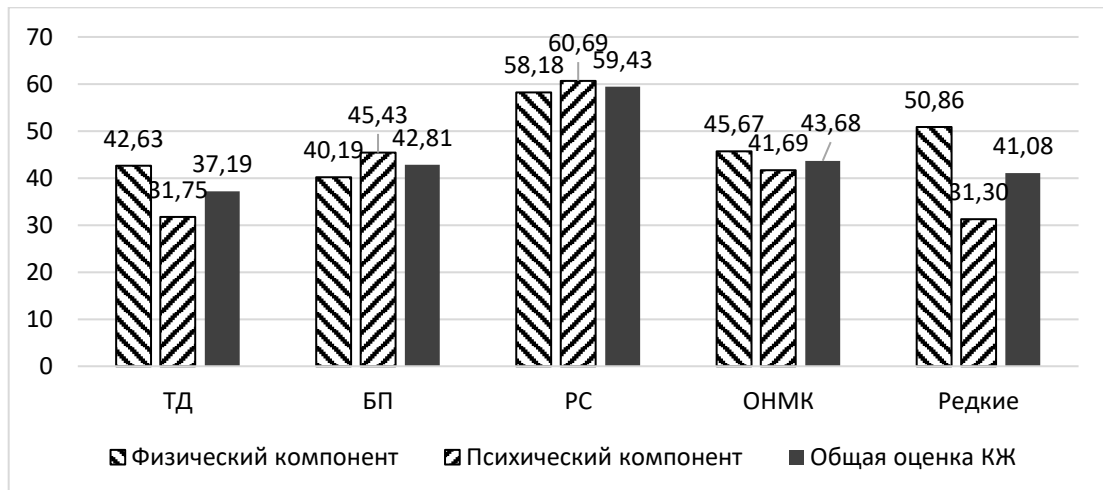


Рисунок 24 – Значения общих показателей качества жизни у пациентов с вторичными дистониями разных этиологий (баллы по опроснику «SF-36»; $P < 0,0001$)

Так в группе дистоний на фоне рассеяного склероза он существенно выше остальных ($59,43 \pm 6,83$), что, возможно, объясняется повышенным настроением и эйфорией у данной категории пациентов. На диаграмме также видно, что показатели психического компонента здоровья несколько выше в этой группе, чем

компонент физического здоровья. Самым низким из представленных групп пациентов с вторичными дистониями уровнем качества жизни обладают пациенты с тардивными дистониями ($37,19 \pm 9,13$) и этиологически редкими дистониями ($41,08 \pm 7,21$), причем снижение в большей степени обусловлено низким психическим компонентом, что отражает значимость психоэмоционального компонента у этой категории респондентов. Пациенты с болезнью Паркинсона (общий балл $42,81 \pm 8,40$) напротив, имеют более низкий показатель физического компонента, что говорит о значимости длительного прогрессирующего неврологического заболевания. Уровень качества жизни в группе постинсультных дистоний также низкий и составляет $43,68 \pm 7,64$, и психический компонент здоровья оказывает большее негативное влияние на общую оценку.

Результаты более подробного анализа субсфер качества жизни в разных этиологических группах представлены в таблице 33 и рисунке 25.

Таблица 33 – Показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями разной этиологии (баллы субсфер по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Субсферы КЖ	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
1	2	3	4	5	6	7
Физическое функционирование	$52,96 \pm 12,64$	$44,16 \pm 16,55$	$55,21 \pm 5,00$	$44,93 \pm 10,96$	$51,36 \pm 5,05$	<0,0001
Ролевое (физическое) функционирование	$24,07 \pm 17,43$	$26,01 \pm 17,13$	$44,79 \pm 19,48$	$18,28 \pm 16,62$	$56,82 \pm 19,66$	<0,0001
Боль	$68,91 \pm 23,58$	$63,16 \pm 25,58$	$85,00 \pm 19,17$	$77,15 \pm 25,58$	$69,82 \pm 22,93$	<0,0001
Общее здоровье	$24,57 \pm 5,37$	$27,43 \pm 10,78$	$47,71 \pm 7,94$	$42,31 \pm 8,80$	$25,45 \pm 6,88$	<0,0001
Жизнеспособность	$28,83 \pm 5,98$	$22,57 \pm 9,27$	$51,88 \pm 9,07$	$36,94 \pm 8,75$	$23,64 \pm 4,52$	<0,0001

Продолжение таблицы 33

1	2	3	4	5	6	7
---	---	---	---	---	---	---

Социальное функционирование	39,72 ± 19,38	64,79 ± 13,97	64,29 ± 13,03	45,96 ± 16,39	37,82 ± 19,43	<0,0001
Эмоциональное функционирование	23,33 ± 22,01	49,10 ± 18,12	66,92 ± 13,97	38,72 ± 21,58	33,18 ± 21,19	<0,0001
Психологическое здоровье	35,11 ± 12,55	45,25 ± 9,39	59,67 ± 5,77	45,13 ± 10,49	30,55 ± 7,65	<0,0001

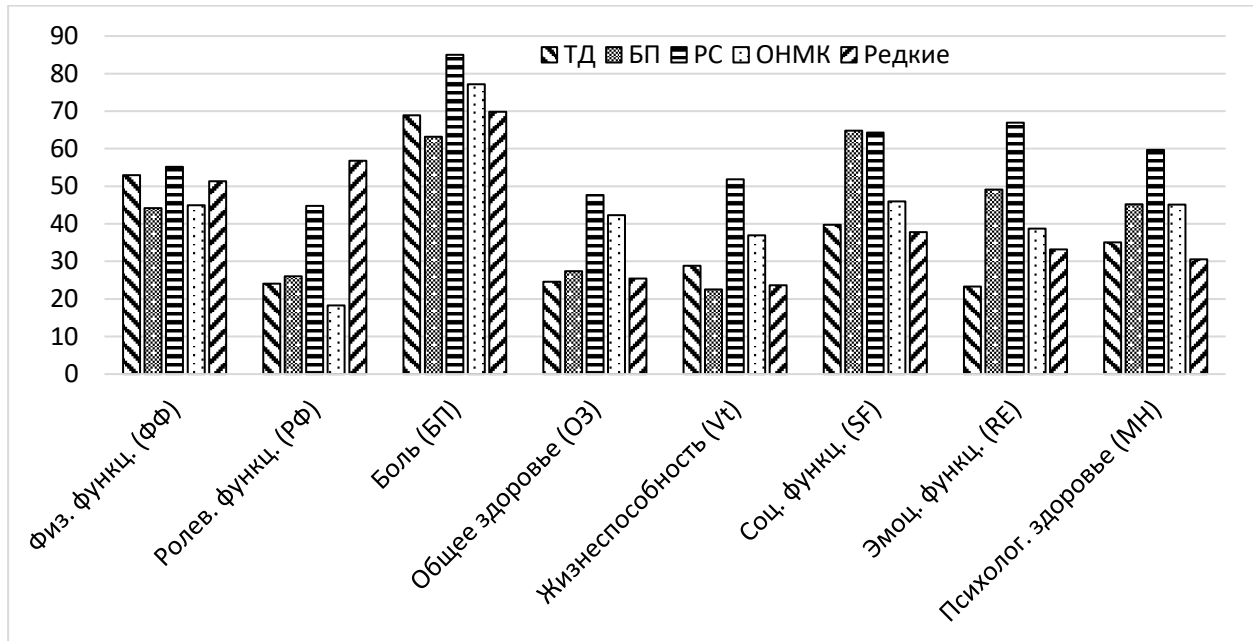


Рисунок 25 – Значения показателей субсфер качества жизни у пациентов с вторичными дистониями разных этиологий (баллы по опроснику «SF-36»; $P < 0,0001$)

На основании таблицы 33 и рисунка 25 можно сделать вывод о том, что показатели качества жизни различаются как между субсферами качества жизни, так и внутри каждой субсферы между этиологическими группами. Так показатели субсферы «Физического функционирования», оценивающей физическую активность, включающую самообслуживание, ходьбу, подъем по лестнице, переноску тяжестей, а также выполнение значительных физических нагрузок, были ниже среднего уровня, что говорит о достаточном снижении качества жизни, обусловленном именно двигательным дефектом. Пациенты с вторичными дистониями хуже справляются длительной ходьбой, переноской бытовых тяжестей, подъемом по лестнице и др. Причем в группе с болезнью Паркинсона и постинсультными дистониями этот показатель был хуже, чем в остальных группах,

что объясняется наличием ригидности и гипокинезии в первом случае и сохраняющегося силового пареза во втором.

В субсфере «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием», представлены данные, отражающие роль физических проблем в ограничении жизнедеятельности, отражает степень, в которой здоровье лимитирует выполнение обычной деятельности, т.е. характеризует степень ограничения выполнения работы или повседневных обязанностей обусловленных дистонией и/или основным неврологическим заболеванием. Показатели этой субсферы у пациентов с вторичной дистонией были очень низкими в группах ТД, БП и ОНМК, что подтверждает большой процент нетрудоспособности у этих пациентов. Только у пациентов с рассеянным склерозом и редкими дистониями этот показатель приближался к умеренным.

В субсфере «Интенсивность боли» отражено ее негативное влияние на способность пациентов заниматься своей повседневной деятельностью, включая работу по дому и вне дома в течение последнего месяца. Показатели этой сферы хоть и были снижены, но относительно других сфер были достаточно высоки, что с одной стороны говорит о наличии болевого синдрома у пациентов с вторичными дистониями, а с другой стороны говорит о его невысокой интенсивности и умеренном влиянии на оценку качества жизни.

Показатели субсферы «Общее состояние здоровья» представляют собой оценку больным своего здоровья в целом в настоящий момент, перспектив лечения и сопротивляемость болезни. Показатели всех этиологических групп характеризовались как низкие. Только пациенты с рассеянным склерозом оценивали свои перспективы чуть лучше остальных.

Субсфера «Жизненная активность» подразумевает оценку своих ощущений в отношении сил, энергии, уровня жизнедеятельности и пр. Оценки в данной субсфере, как и в предыдущей субсфере были низкими, что говорит о значительном снижении сил, утомленности болезнью и уменьшении активности в повседневной жизни. Вместе с тем постинсультные пациенты и пациенты с рассеянным склерозом оценивали свои перспективы несколько лучше других групп.

Снижение оценки в субсфере «Социальное функционирование» можно характеризовать как умеренное. Вместе с тем этот показатель — оценивает удовлетворенность уровнем социальной активности (общением, проведением времени с друзьями, семьей, соседями, в коллективе) и отражает степень, в которой физическое или эмоциональное состояние респондента или пациента их ограничивает. Соответственно низкие баллы, зафиксированные в группах с ТД, ОНМК и Редкие дистонии, говорят о значительном ограничении социальных контактов, снижению уровня общения в связи с ухудшением здоровья.

Субсфера «Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием» оценивает влияние эмоционального состояния на выполнение работы или другой повседневной деятельности. Оценки в этой субсферы имели максимальный разброс в разных этиологических группах. Так в группе рассеяного склероза снижение было умеренным. Эти пациенты жаловались на вынужденное увеличение временных затрат, уменьшение объема работы и снижение ее качества из-за эмоциональных переживаний и сниженного настроения. В то же время в группе с тардивными дистониями показатели были катастрофически низкими, что говорит о полном нарушении повседневной активности, обусловленном именно негативным эмоциональным фоном.

Субсфера «Психологическое здоровье» характеризует настроение, наличие депрессии, тревоги, оценивает общий показатель положительных эмоций в течение последнего месяца. Во всех группах зафиксировано снижение оценки в этой сфере, что свидетельствует о наличии депрессивных, тревожных состояний, психологическом неблагополучии. Минимальные значения отмечены во всех этиологических группах кроме РС, где значения приближались к умеренным.

Результаты анализа влияния локализации дистонии на качество жизни представлены в таблице 34.

Таблица 34 – Показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель КЖ	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
Физический компонент	40,43 \pm 9,91	36,77 \pm 9,38	39,90 \pm 11,63	48,48 \pm 11,92	<0,0001
Психический компонент	30,59 \pm 11,96	36,24 \pm 10,34	47,61 \pm 9,81	45,43 \pm 12,22	<0,0001
Общая оценка КЖ	35,51 \pm 7,52	36,51 \pm 7,55	43,76 \pm 8,28	46,95 \pm 9,30	<0,0001

На основании представленных данных можно заключить, что локализация в лице и шее в большей степени негативно влияют на качество жизни, причем шея влияет больше на физический компонент, а лицо на психический.

При исследовании гендерных различий, обнаружено (Таблица 35), что у пациентов – мужчин качество жизни снижается больше, причем за счет физического компонента, что подтверждает большее влияние физического компонента на физическое функционирование.

Таблица 35 – Показатели качества жизни пациентов разных полов с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель КЖ	Мужской пол (N=158)	Женский пол (N=213)	Уровень Р
Физический компонент	43,39 \pm 11,55	43,27 \pm 12,50	0,9343
Психический компонент	40,17 \pm 12,81	43,68 \pm 12,96	0,0235
Общая оценка КЖ	41,78 \pm 9,08	43,48 \pm 10,12	0,2459

При исследовании влияния возраста на показатели Качества жизни обнаружено (Таблица 36), что у лиц старше 35 лет общая оценка качества жизни хуже, чем у более молодых респондентов, причем физический компонент страдает больше у пожилых, а эмоциональный у более молодых.

Таблица 36 – Показатели качества жизни пациентов разного возраста с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель КЖ	20-35 лет (N=42)	36-50 лет (N=55)	51-65 лет (N=182)	старше 65 лет (N=92)	Уровень P
Физический компонент	53,65 \pm 11,24	44,48 \pm 11,07	42,46 \pm 11,20	39,67 \pm 12,18	<0,0001
Психический компонент	43,82 \pm 17,65	38,55 \pm 15,66	41,78 \pm 12,13	44,30 \pm 9,87	0,0872
Общая оценка КЖ	48,73 \pm 12,82	41,52 \pm 10,25	42,12 \pm 8,94	41,99 \pm 8,35	0,0082

Отсутствие образования также снижает все компоненты Качества жизни (Таблица 37).

Таблица 37 – Показатели качества жизни пациентов с разным уровнем образования с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель КЖ	Школьный аттестат (N=9)	Среднее-специальное (N=191)	Высшее образование (N=171)	Уровень P
Физический компонент	39,81 \pm 9,25	45,47 \pm 11,81	41,19 \pm 12,17	0,0046
Психический компонент	25,11 \pm 11,22	41,97 \pm 13,68	43,37 \pm 11,67	0,0034
Общая оценка КЖ	32,46 \pm 4,86	43,72 \pm 9,95	42,28 \pm 9,33	0,0015

Обнаружено, что одинокие пациенты хуже оценивают свое качество жизни, причем больше за счет психического компонента (Таблица 38).

Таблица 38 – Показатели качества жизни пациентов с разным семейным статусом с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель КЖ	Проживает один (N=144)	В браке (N=119)	Не в браке, но живет в семье (N=108)	Уровень P
Физический компонент	45,06 \pm 12,07	40,81 \pm 11,97	43,74 \pm 11,92	0,0155
Психический компонент	35,44 \pm 11,96	49,06 \pm 11,25	43,63 \pm 11,78	<0,0001
Общая оценка КЖ	40,25 \pm 9,51	44,94 \pm 9,77	43,68 \pm 9,27	0,0009

Изучение показателей Качества жизни позволяет получить полное представление о самочувствии пациента, увидеть «целостность ситуации болезни глазами больного». Средний балл общего показателя качества жизни всех респондентов, принявших участие в исследовании (n=371) составляет 42,76 \pm 9,72. Причем у части пациентов (24,2%) общая оценка КЖ составляет <35. Мы проанализировали возможные риски, влияющие на формирование столь негативной оценки с проверкой статистической значимости влияния факторов с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона. Методом статистического однофакторного прогнозирования целевого показателя были отобраны ТОП-8 ключевых факторов, ранжированные по убыванию значимости (статистика Хи-квадрат) (Таблица 39).

Таблица 39 – ТОП-8 ключевых факторов негативного влияния на уровень качества жизни пациентов с вторичными дистониями (целевой показатель «общая оценка качества жизни <35»; оценка абсолютных рисков, изменение риска, относительный риск)

Фактор	Общая оценка КЖ<35: частота (риск, %)		Изменение риска (95% ДИ)	Относительный риск (95% ДИ)	Уровень Р
	Фактор: Нет	Фактор: Есть			
Стигматизация, общий балл $\geq 17,8$	31 (12,4%)	55 (51,4%)	39,0 (28,6; 49,3)%	4,13 (2,83; 6,02)	<0,0001
Степень инвалидизации < 60,0	18 (9,4%)	68 (41,5%)	32,1 (23,5; 40,7)%	4,42 (2,75; 7,12)	<0,0001
ВАШ боли $\geq 3,0$	25 (12,1%)	61 (40,7%)	28,5 (19,5; 37,6)%	3,35 (2,21; 5,08)	<0,0001
ГЛО, Соц. одобрение < 42,1	29 (13,2%)	57 (41,6%)	28,4 (19,0; 37,8)%	3,14 (2,12; 4,65)	<0,0001
Угол камптокормии $\geq 56,0$	2 (3,1%)	16 (53,3%)	50,2 (31,9; 68,6)%	17,07 (4,19; 69,52)	<0,0001
Локализация (Лицо, Шея, Туловище)	17 (11,0%)	69 (34,2%)	23,1 (14,9; 31,3)%	3,09 (1,90; 5,04)	<0,0001
Общий балл по шкале Симпсона $\geq 48,0$	15 (11,4%)	71 (31,7%)	20,3 (12,2; 28,5)%	2,79 (1,67; 4,66)	<0,0001
Продолжительность дистонии (мес) $\geq 25,0$	11 (12,1%)	75 (28,3%)	16,2 (7,6; 24,8)%	2,34 (1,30; 4,21)	0,0018

Таким образом, среди огромного количества факторов, влияющих на формирование итоговой оценки Качества жизни, нами выделены ТОП-8 факторов, оказывающих однозначно более выраженное негативное влияние на формирование итоговой оценки целевого показателя. Вместе с тем, с учетом фактора Хи-квадрат, оценкой динамики рисков и уровней достоверности, основными факторами являются показатели уровня самостигматизации и степень инвалидизации, каждый из которых увеличивает риск изменений итоговой оценки качества жизни в 5 раз.

В данной работе с помощью метода ранговой корреляции Спирмена был проведен корреляционный анализ связей между Общим баллом самостигматизации, уровнем инвалидизации и показателем Качества жизни (таблица 40), как факторов с наибольшим негативным влиянием на конечный интегративный показатель самочувствия пациента.

Таблица 40 – Взаимное влияние функционального уровня, самостигматизации и показателей качества жизни пациентов с вторичными дистониями (коэффициенты корреляции Спирмена)

Показатель	Степень инвалидизации	Стигматизация, общий балл	Общая оценка КЖ
Степень инвалидизации	1	-0,34**	0,63**
Стигматизация, общий балл	-0,34**	1	-0,57**
Общая оценка КЖ	0,63**	-0,57**	1

Примечание – * статистическая значимость на уровне $p \leq 0,05$;
 ** статистическая значимость на уровне $p \leq 0,01$

На основании полученных данных можно сделать вывод о том, что все три показателя умеренно коррелируют между собой, причем сила связи с Качеством жизни у показателей самостигматизации и инвалидизации выше, чем между собой. На основании представленной таблицы построены диаграммы (рисунки 25-27), отражающие коррелятивные связи целевых показателей между собой.

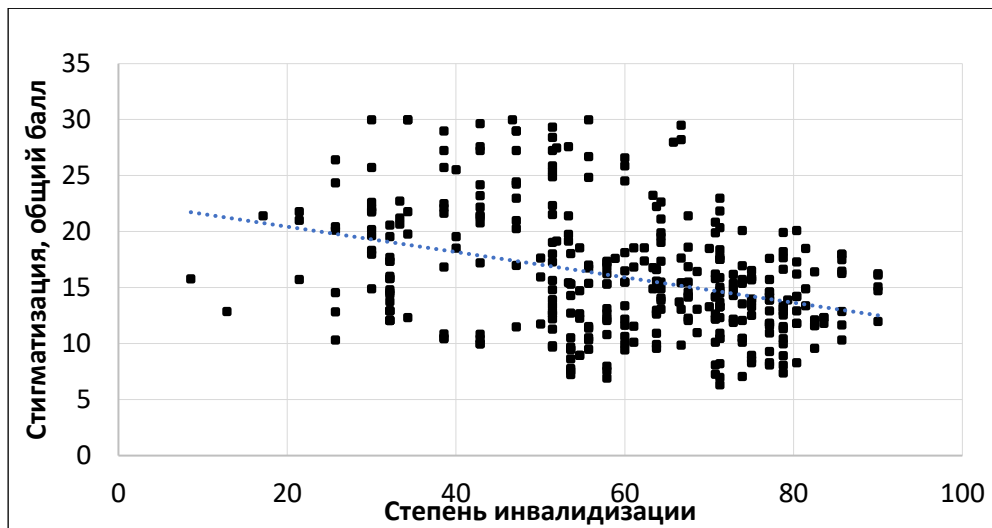


Рисунок 26 – Взаимосвязь уровней самостигматизации и инвалидизации ($p \leq 0,01$)

Представленная диаграмма (Рисунок 26) отражает степень влияния показателей инвалидизации пациентов на значения феномена самостигматизации. Так на рисунке видно, что по мере увеличения физического дефекта и возрастания инвалидизации (уменьшения значения функциональности) происходит увеличение самостигматизации, т.е. феномена, отражающего переживания пациента по поводу видимого дефекта. Вместе с тем оценка корреляции с высокой степенью достоверности, говорит лишь об умеренном влиянии функциональности пациента на его переживания, подтверждая большую значимость личностных особенностей, уровня тревожности, семейной поддержки и пр.

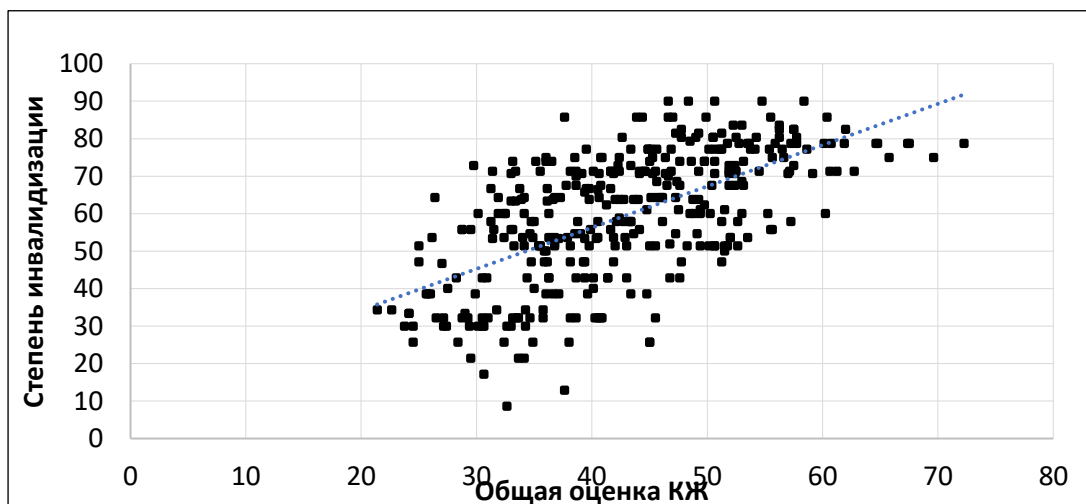


Рисунок 27 - Взаимосвязь уровней инвалидизации и качества жизни ($p \leq 0,01$)

Представленная диаграмма (Рисунок 27) отражает степень влияния показателей инвалидизации пациентов на показатели Качества жизни. Так на рисунке видно, что по мере возрастания функциональных возможностей пациента и его независимости от помощи окружающих, происходит возрастание показателей Качества жизни. Соответственно увеличение инвалидизации (уменьшение показателей шкалы) приводит к снижению уровня Качества жизни.

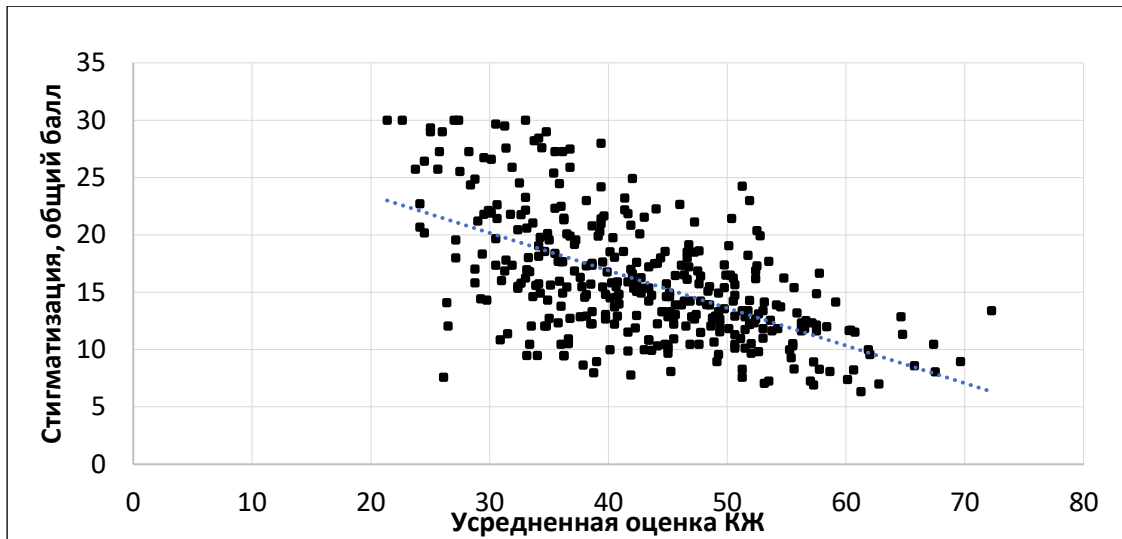


Рисунок 28 – Взаимосвязь уровней стигматизации и качества жизни ($p \leq 0,01$)

Представленная диаграмма (рисунок 28) отражает влияние феномена Самостигматизации на показатели Качества жизни. Так на рисунке видно, что по мере возрастания переживаний, стеснения и ограничительного поведения, связанного с дистоническим дефектом, происходит снижение показателей Качества жизни. Что говорит, о значимости этих переживаний в формировании конечной интегративной оценки Качества жизни, связанного со здоровьем.

Несомненный практический и научный интерес представляет оценка взаимного влияния показателей «Уровень инвалидизации», оценивающего функциональное состояние пациента, и «Уровень стигматизации», показывающего тяжесть эмоциональных переживаний от наличия видимого дефекта, на общий балл Качества жизни. Также с практической точки зрения интересен факт на сколько баллов мы сможем повысить уровень Качества жизни при улучшении

влияющих показателей. Для этого было проведено регрессионное моделирование целевого показателя «Усредненная оценка КЖ». Задачами регрессионного моделирования являются исследования структуры влияния сразу нескольких факторов на количественную целевую переменную (отклик) и формирование прогнозных значений на основе новых значений факторов. Для построения модели используется линейная множественная регрессия с пошаговым последовательным методом включения факторов в модель. Модель прекращает добавления новых факторов, когда коэффициент детерминации изменяется не значительно.

Для анализа структуры регрессионной модели применяются коэффициенты регрессии и бета-коэффициенты. Коэффициенты регрессии показывают на сколько единиц в среднем будет изменяться целевой показатель, если соответствующий коэффициент увеличится на 1 единицу своего масштаба, таким образом, коэффициенты регрессии служат для количественной интерпретации влияния факторов по отношению к отклику. Для сравнения степени влияния факторов между собой на целевую переменную используются специальные стандартизированные бета-коэффициенты. Кроме того, для оценки статистической значимости каждого фактора рассчитывается уровень P на основе критерия Стьюдента. Статистическая значимость коэффициента представляет собой надежную интеграцию данного фактора в общую регрессионную модель.

Для оценки качества построенной модели применяется коэффициент детерминации (R^2), который показывает долю объясненной (с помощью построенной регрессии) дисперсии отклика по отношению к общей дисперсии отклика. Другими словами, коэффициент детерминации показывает какой процент от общей «информации отклика» объясняет построенная регрессия. Значения R^2 ниже 30% соответствуют низкому прогнозному качеству построенной модели, значения R^2 от 30% до 60% соответствуют среднему уровню и, если R^2 выше 60% - мы имеем высокий уровень.

Ниже в таблице 41 представлены коэффициенты и бета-коэффициенты регрессионной модели для целевого показателя «Общая оценка КЖ» для следующих факторов: «Степень инвалидизации» и «Общий балл Стигматизации».

Таблица 41 – Структура регрессионной модели для целевого показателя
«Общая оценка КЖ»

Фактор	Бета-коэффициент	Коэффициент регрессии	Уровень P
Константа		38,870	<0,0001
Степень инвалидизации	0,474	0,269	<0,0001
Общий балл Стигматизации	-0,419	-0,753	<0,0001

Фактор «Степень инвалидизации» имеет положительное влияние на целевой показатель «Общая оценка КЖ», а фактор «общий балл Стигматизации» отрицательное. Следует отметить, что все факторы являются статистически значимыми, что говорит о тесной интеграции их в единую регрессионную модель. Также интересен тот факт, что «общий балл Стигматизации» привносит большой негативный вклад в регрессионную модель и формирование конечной оценки целевого показателя.

В таблице 42 представлены показатели качества, и формула регрессионной модели для возможности подставлять текущие значения факторов и строить прогноз. Коэффициент детерминации со значением 54,1% говорит о среднем прогнозном качестве модели (Уровень P < 0,0001).

Таблица 42 – Показатели качества и формула регрессионной модели целевого показателя «Общая оценка КЖ»

Значимость регрессии	$R^2 = 54,1\%$, Уровень P < 0,0001
Формула регрессии	Усредненная оценка КЖ = $38,87 + 0,27 \cdot \text{Степень инвалидизации} - 0,75 \cdot \text{Общий балл}$

На рисунке 29 продемонстрированы прогнозные возможности построенной математической модели, где при увеличении показателя «Степень инвалидизации» на 1 единицу прогнозные значения «Общая оценка КЖ» будут в среднем увеличиваться на 0,27 единиц соответственно. А при уменьшении (отрицательная

связь) показателя «общий балл Стигматизации» на 1 единицу прогнозные значения «Общая оценка КЖ» будет в среднем увеличиваться на 0,75 единиц.

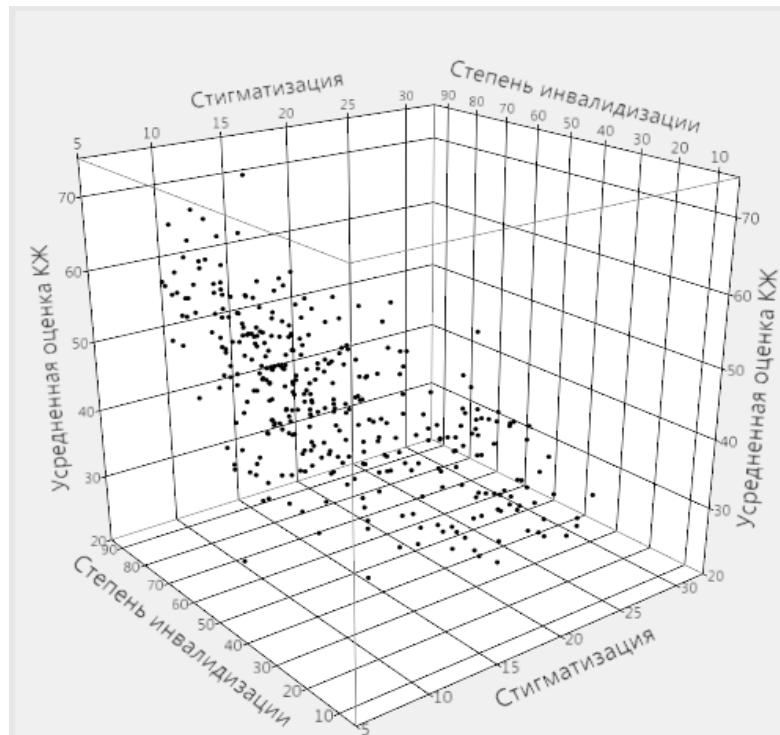


Рисунок 29 – Математическая модель влияния самостигматизации и степени инвалидизации на формирование показателей качества жизни ($P < 0,0001$)

Рисунок 29 наглядно демонстрирует возможности построенной модели делать прогнозы и насколько эти прогнозы соответствуют наблюдаемым значениям отклика. Облако точек хорошо выстраивается вдоль линии регрессии, что говорит о связи умеренной силы между прогнозными и реальными значениями отклика.

На основании полученной математической модели, с учетом результатов регрессионного моделирования показателя «Общая оценка КЖ» можно заключить, что сочетанное влияние факторов «Степень инвалидизации» и «Общий балл Стигматизации» является очень значимым. И влияние на один или оба фактора позволят получить желаемую динамику конечной интегративной оценки Качества жизни с достаточным уровнем моделирования прогнозных значений (Рисунок 30).

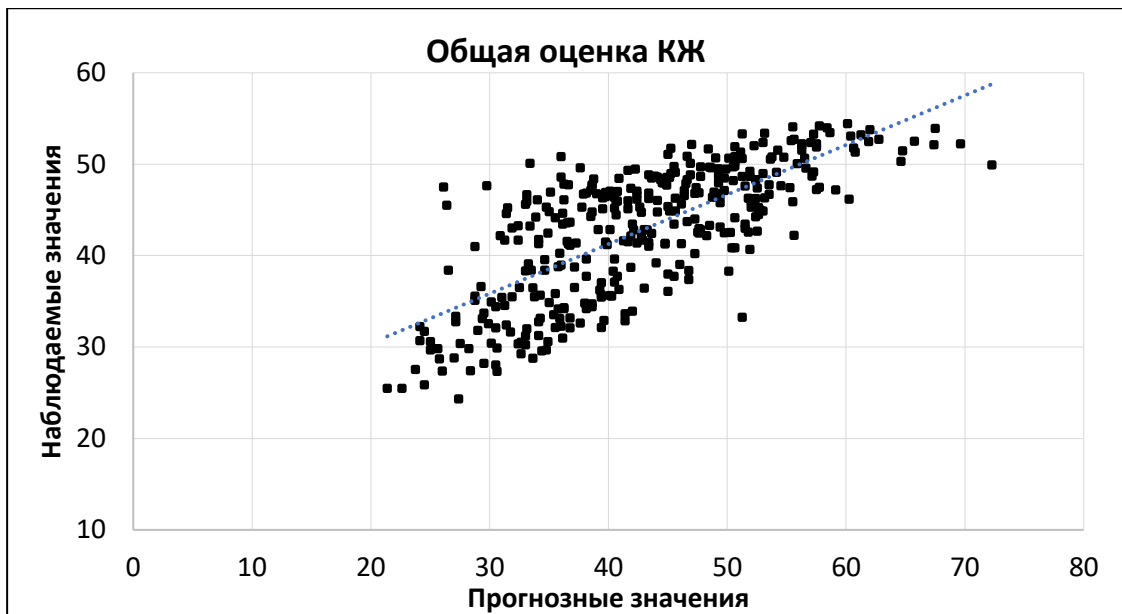


Рисунок 30 – График зависимости наблюдаемых значений от прогнозных (модельных)

Так при увеличении показателя «Степень инвалидизации» на 1 единицу прогнозные значения «Общая оценка КЖ» будут в среднем увеличиваться на 0,27 единиц соответственно. А при уменьшении (отрицательная связь) показателя «общий балл Стигматизации» на 1 единицу прогнозные значения «Общая оценка КЖ» будет в среднем увеличиваться на 0,75 единиц.

Таким образом, оценка Качества жизни является базовым и вместе с тем конечным интегративным показателем состояния пациента, объединяющим его собственные представления о своем физическом благополучии, функциональном состоянии и всех переживаниях, связанных с видимым дефектом и/или основным заболеванием, основанных на личностных характеристиках, уровне воспитания, образования, семейном положении и пр. Оценка Качества жизни и анализ составляющих субсфер позволяет понять и оценить текущее состояние респондента. Так в нашей работе было обнаружено, что на формирование конечной оценки КЖ влияют все физические и психологические составляющие здоровья. Вместе с тем степень влияния сильно различается. Так наибольшим влиянием обладают феномен самостигматизации пациента и его функциональное состояние. Также значимым влиянием обладают наличие боли, связанной с дистонией, локализация дистонии преимущественно в лице и шее, выраженность угла наклона

при камптокормии, а также длительность дистонии. Обращает на себя внимание, что даже минимальная выраженность дистонии - 48 баллов по шкале Симпсона (при мин. 43 и макс. 258) приводит к снижению Качества жизни, что подтверждает данные Н. Katsching (1983) и значимость феномена самостигматизации, который развивался на самых ранних этапах появления вторичных дистоний и был особенно выражен у пациентов с локализацией гиперкинезов в лице и шее.

ГЛАВА 5. ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ, ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ И СОЦИАЛЬНО-ПСИХОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПАЦИЕНТОВ С ВТОРИЧНЫМИ ДИСТОНИЯМИ РАЗНОЙ ЭТИОЛОГИИ НА ФОНЕ ТЕРАПИИ

5.1. Динамика клинических показателей вторичных дистоний на фоне применения ботулинотерапии

В результате инъекции ботулотоксина происходит расслабление инъецированной мышцы. Вместе с уменьшением мышечного тонуса происходит уменьшение дистонических, в т.ч. гиперкинетических, проявлений.

При оценке эффективности ботулинотерапии получены результаты, представленные в следующих таблице 43.

Таблица 43 – Динамика выраженности дистонического феномена в результате ботулинотерапии у пациентов разных этиологических групп (общий балл по шкале Симпсона; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Общий балл по шкале Симпсона, до	56,81 \pm 10,95	49,14 \pm 6,16	48,50 \pm 2,67	51,04 \pm 3,58	50,81 \pm 6,46	<0,0001
Общий балл по шкале Симпсона, после	45,89 \pm 3,27	44,72 \pm 2,70	44,46 \pm 1,64	44,69 \pm 1,80	45,58 \pm 2,12	0,0162
Общий балл по шкале Симпсона, динамика	-10,93 \pm 8,22	-4,42 \pm 4,16	-4,04 \pm 2,07	-6,36 \pm 3,53	-5,23 \pm 4,71	<0,0001

На основании представленных данных можно сделать вывод о значимой и статистически достоверной динамике во всех этиологических группах с наибольшими изменениями в группе с тардивными дистониями. Пациенты всех

групп отметили субъективное улучшение общего состояния, уменьшение дистонических проявлений и увеличение активности. Также произошло уменьшение выраженности угла наклона при туловищных дистониях разной этиологии (Таблица 44).

Таблица 44 – Динамика выраженности угла наклона туловища на фоне ботулинотерапии в разных этиологических группах (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	ТД (N=6)	БП (N=46)	Уровень P
Угол наклона вперед, до		59,76 \pm 8,43	1,0000
Угол наклона вперед, после		19,48 \pm 9,62	1,0000
Угол наклона в сторону, до	29,50 \pm 0,55	26,55 \pm 5,29	0,0048
Угол наклона в сторону, После	8,83 \pm 2,40	13,10 \pm 6,89	0,1071

Вместе с тем вторичные дистонии разной этиологии представляют собой разные дистонические паттерны, а ботулинотерапия, обладая периферическим действием, не влияет на этиопатогенетические механизмы заболевания, в связи с чем, несомненный интерес представляет оценка терапевтического действия ботулотоксина в разных дистонических локализациях и проявлениях. На рисунке 31 представлена эффективность ботулинотерапии по шкале Симпсона:

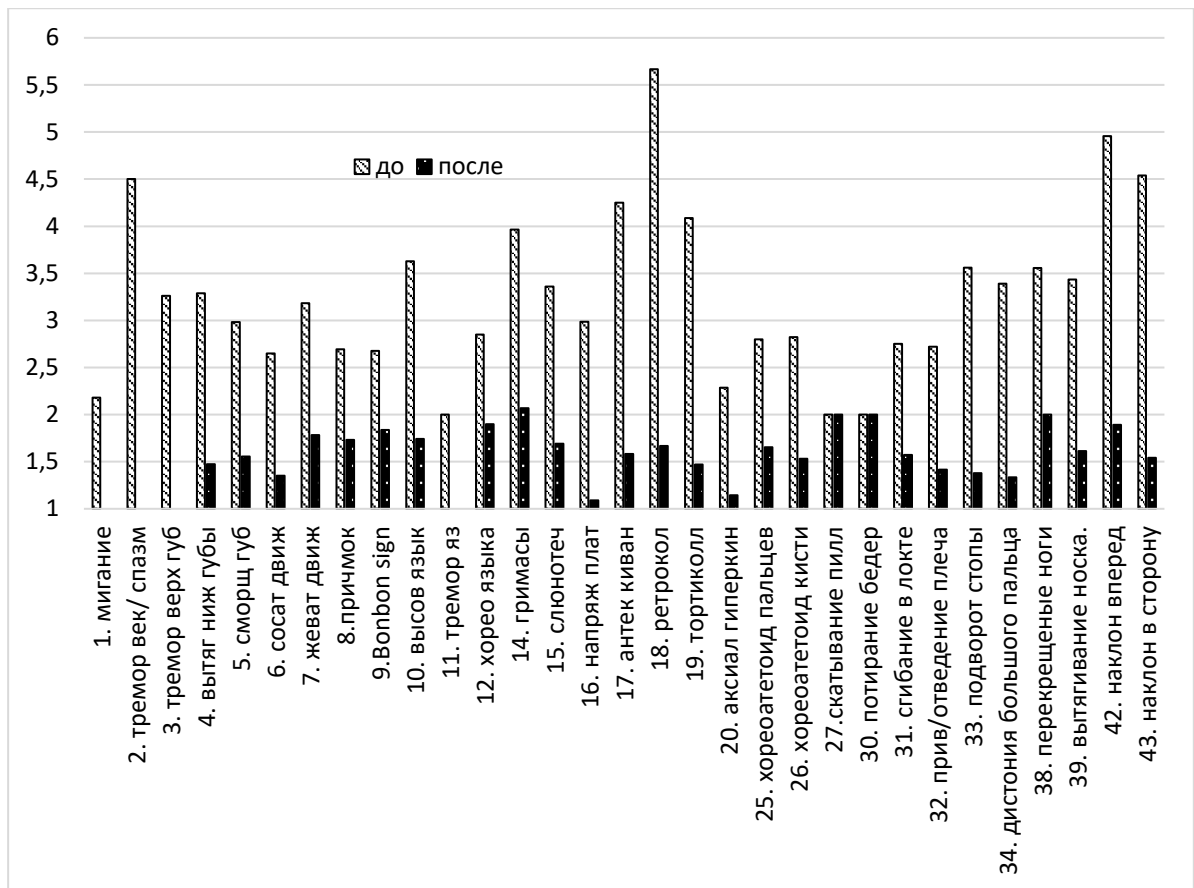


Рисунок 31 – Динамика выраженности дистоний в результате ботулинотерапии (баллы по шкале Симпсона; $P < 0,0001$)

На рисунке видно, что произошло существенное улучшение клинической картины заболевания с уменьшением степени выраженности большинства симптомов. Величина изменений в большей степени зависела от исходного состояния пациентов и первоначальной выраженности симптомов, в то время как улучшение во всех проявлениях по шкале Симпсона приближается к минимально возможному («43»). Вместе с тем не все симптомы удалось устранить полностью. Так «зажмуривание глаз», «слюнотечение», «напряжение платизмы» и др. удалось устранить практически полностью. Отчетливая положительная динамика наблюдалась при инъекциях ботулотоксина пациентам с различными формами цервикальной дистонии, дистониях в конечностях. Хороший эффект также был получен у пациентов с гиперкинезами в области лба, бровей, нижней челюсти. Вместе с тем наименьший положительный эффект отмечался при хореоатетонидных движениях языка и гримасах лица, и даже отсутствие эффекта в симптомах «скатывание пиллюль» и «потирание бедер», характеризующих

гиперкинезы в верхней конечности. Обнаружено, что примененный метод ботулинотерапии не одинаково эффективен в коррекции отдельных симптомов (Рисунок 32).

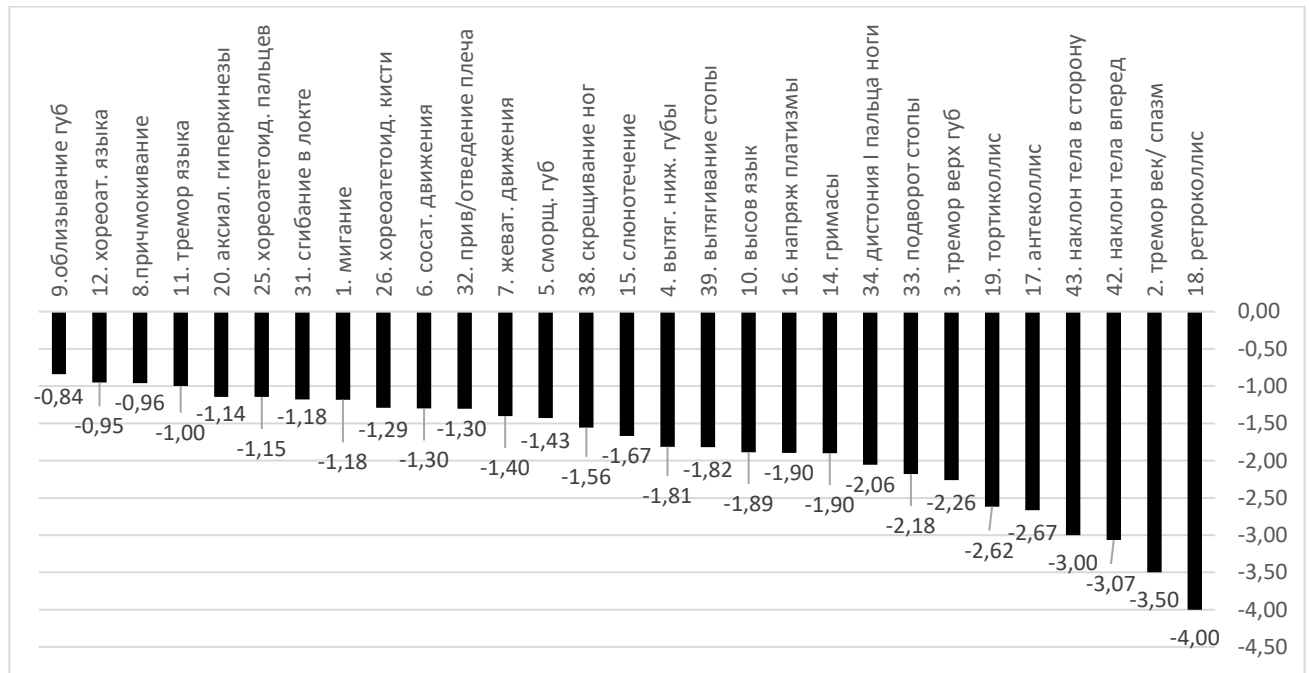


Рисунок 32 – Величина динамики отдельных симптомов в результате ботулинотерапии (баллы по шкале Симпсона)

Анализ эффективности ботулинотерапии в коррекции отдельных симптомов по шкале Симпсона показал, что эффективность метода не одинакова. Так лучше поддаются коррекции и исчезают более статичные симптомы дистонии, такие как тоническое напряжение мышц, приводящие к блефароспазму или цервикальной дистонии, в то же время сложные гиперкинезы, такие как хореоатетоидные движения в конечностях и/или в языке поддаются улучшению на фоне ботулинотерапии в меньшей степени.

При анализе изменений клинической картины вторичных дистоний было также обнаружено уменьшение болевого синдрома. Так произошло уменьшение количества пациентов, сообщающих о наличии боли (Таблица 45).

Таблица 45 – Динамика болевого синдрома в процессе ботулинотерапии в разных этиологических группах (N – количество пациентов и процент пациентов с болью)

Показатель, период	Этиология					Всего (N=371)	Уровень P
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)		
Количество пациентов с болью, До	49 (60,5%)	120 (69,4%)	2 (8,3%)	24 (35,8%)	6 (23,1%)	201 (54,2%)	<0,0001
Количество пациентов с болью, После	3 (4,6%)	46 (26,6%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	49 (13,2%)	<0,0001
Величина динамики, %	93,9%	61,7%	100%	100%	100%	75,6%	

На фоне проводимой ботулинотерапии произошло также снижение выраженности болевого синдрома (Таблица 46). Пациенты отметили динамику этого показателя уже через несколько дней после инъекции.

Таблица 46 – Динамика выраженности болевого синдрома на фоне ботулинотерапии в разных этиологических группах (баллы по шкале ВАШ; средние ± среднеквадратичные отклонения)

Показатель, период	Этиология					Уровень P
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Дистоническая боль, До	1,62 ± 1,39	2,29 ± 1,73	0,21 ± 0,72	1,40 ± 2,05	0,88 ± 1,75	<0,0001
Дистоническая боль, После	0,07 ± 0,38	0,88 ± 1,53	0,00 ± 0,00	0,00 ± 0,00	0,00 ± 0,00	<0,0001
Величина динамики болевого синдрома	1,54 ± 1,37	1,41 ± 1,78	0,21 ± 0,72	1,40 ± 2,05	0,88 ± 1,75	0,0023

Также было обнаружено, что боль уменьшилась во всех локализациях дистоний и величина изменений в большей степени зависела от первоначальной выраженности болевого синдрома (Таблица 47).

Таблица 47 – Динамика выраженности болевого синдрома на фоне ботулинотерапии в разных локализациях дистоний (баллы по шкале ВАШ; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
Дистоническая боль, До	1,60 \pm 1,49	1,54 \pm 1,46	2,98 \pm 1,24	1,15 \pm 1,92	<0,0001
Дистоническая боль, После	0,00 \pm 0,00	0,12 \pm 0,47	1,63 \pm 1,77	0,00 \pm 0,00	<0,0001
Величина динамики болевого синдрома	1,60 \pm 1,49	1,42 \pm 1,42	1,35 \pm 1,69	1,15 \pm 1,92	0,0514

При анализе динамики болевого синдрома в разных локализациях обнаружено, что боль исчезла у большинства пациентов, только в группе БП и туловищной локализации дистонии боль не исчезла, но уменьшилась до 0,88 баллов по ВАШ, что возможно объясняется старшим возрастом респондентов с БП и дегенеративно-дистрофическими изменениями позвоночника.

Таким образом, отмечена высокая эффективность ботулинотерапии как метода лечения вторичных дистоний. Причем эффективность отмечена как в устранении симптомов дистонии, так и уменьшении боли. Введение ботулотоксина оказывает больший эффект в отношении статических дистонических проявлений и меньший в отношении гиперкинезов, что совпадает с эффективностью ботулотоксина при первичных формах дистонии.

5. 2 Динамика функционального состояния на фоне применения ботулинотерапии

На фоне терапии ботулотоксином пациенты отметили субъективное улучшение подвижности, уменьшения зависимости от посторонней помощи и возросшую свободу передвижений. Результаты анализа динамики функционального состояния по шкале Фан представлены в таблице 48 и рисунке 33.

Таблица 48 – Динамика показателей инвалидизации в результате ботулинотерапии в разных этиологических группах (баллы по шкале Фан; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
степень инвалидизации, до	50,03 \pm 15,38	60,08 \pm 18,97	70,85 \pm 9,15	62,72 \pm 11,87	64,24 \pm 13,00	<0,0001
степень инвалидизации, после	78,16 \pm 12,31	83,86 \pm 9,03	85,76 \pm 5,07	86,27 \pm 5,50	79,93 \pm 8,17	<0,0001
степень инвалидизации, динамика	28,13 \pm 9,35	23,75 \pm 16,02	14,91 \pm 7,37	23,54 \pm 11,31	15,68 \pm 7,21	<0,0001

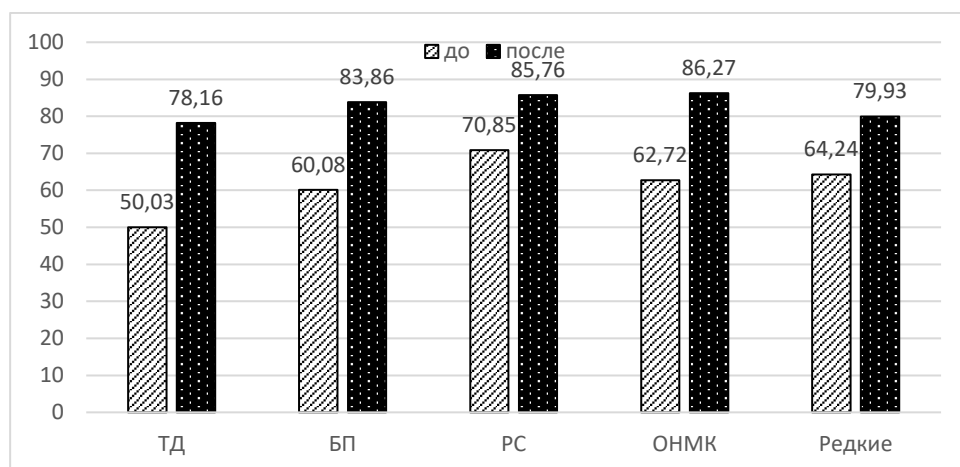


Рисунок 33 – Динамика уровня инвалидизации в разных этиологических группах в процессе лечения (Р<0,0001)

На представленных рисунке и таблице видно, что произошло существенное улучшение функционального статуса пациентов во всех этиологических группах. Так в группах рассеяного склероза и постинсультных дистониях функциональное состояние приблизилось к значению «90», т.е. когда пациент, по мнению авторов шкалы, осознает наличие дистонии, испытывает некоторые неудобства, социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности и полностью независим от окружающих. В остальных группах функциональное состояние возросло до «80», т.е. пациенты лишь изредка требовалась помощь в выполнении сложных бытовых и/или профессиональных действиях.

Анализ функциональных способностей в группах с разной локализацией дистоний показал (таблица 49), что наилучшего функционального статуса добились пациенты с туловищными дистониями, а в группе краниальных дистоний пациенты продолжали испытывать некоторую зависимость от окружающих.

Таблица 49 – Динамика показателей инвалидизации в результате ботулинотерапии при разных локализациях дистоний (баллы по шкале Фан; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
степень инвалидизации, до	46,28 \pm 13,72	47,55 \pm 14,23	63,23 \pm 17,12	66,60 \pm 13,68	<0,0001
степень инвалидизации, после	73,30 \pm 11,80	80,71 \pm 13,05	86,85 \pm 4,29	85,42 \pm 5,57	<0,0001
степень инвалидизации, динамика	27,01 \pm 7,90	33,16 \pm 13,95	23,63 \pm 14,53	18,74 \pm 12,44	<0,0001

При подробном анализе динамики функционального состояния пациентов с разной локализацией обнаружено (Рисунок 34), что в группе краниальных дистоний пациенты с блефароспазмом полностью восстановили независимость от окружающих и даже сообщили о возможности продолжить профессиональную

деятельность. В то же время пациенты с оромандибулярной дистонией, также из группы краниальных дистоний, хоть и показали значимую динамику, остались наиболее зависимы от помощи окружающих.

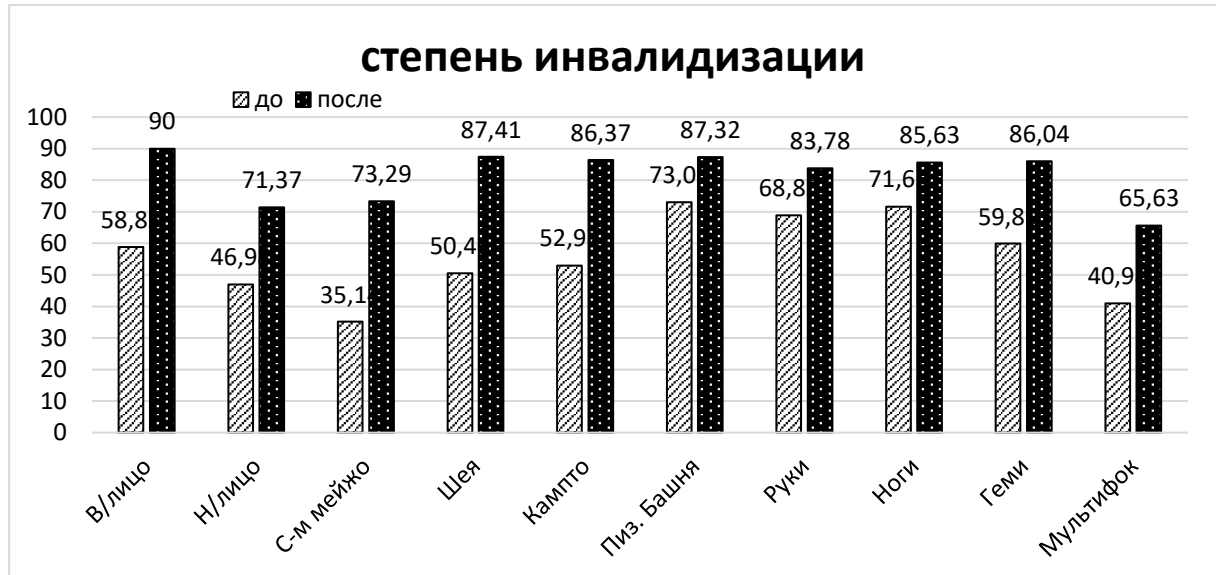


Рисунок 34 – Динамика уровня инвалидизации в разных локализациях дистоний в процессе лечения ($P < 0,0001$)

В большей степени это касалось пациентов с гиперкинезом языка и ОМД по открывающемуся типу. Группы пациентов с цервикальной и туловищными дистониями (камптокормия и синдром Пизанской башни) отметили практически полное восстановление нормального положения головы и тела, а также восстановление функциональности и автономности. Эти пациенты сообщили об увеличении продолжительности прогулок, способности самостоятельно ходить за покупками и посещать общественные заведения. В группе дистоний в конечностях, изолированных и комбинированных, также произошло увеличение автономности и независимости. Пациенты сообщили о способности самостоятельно вести хозяйство и независимости в самообслуживании. Вместе с тем пациенты мультифокальной формы, включающей дистонии шеи и конечностей, показали наиболее низкие показатели функционального статуса. Возможно, это объясняется первоначальной тяжестью неврологического состояния и недостаточным

эффектом от одного курса ботулинотерапии из-за ограничения разовой дозы вводимого препарата по аннотации.

При анализе факторов, влияющих на величину улучшения функционального состояния обнаружено, что уменьшение угла наклона туловища и устранение боли после лечения, наряду с динамикой выраженности дистонии обладают достоверным влиянием на улучшение функционального состояния (Таблица 50).

Таблица 50 – Взаимосвязь клинических проявлений дистонии и динамики степени инвалидизации (коэффициенты корреляции Спирмена)

Показатель	Динамика степени инвалидизации
Угол наклона туловища, после лечения	0,65**
Выраженность боли, после лечения	0,28**
Динамика выраженности дистонии по шкале Симпсона (общий балл)	-0,57**

Примечание – * - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,05$;
 ** - статистическая значимость на уровне $p \leq 0,01$

Таким образом, можно заключить, что во всех локализациях получен положительный результат. Однако величина улучшений и восстановление нормального функционального состояния существенно зависит от локализации инвалидизирующей симптоматики. Анализ представленных данных показывает, что предложенный метод ботулинотерапии обладает высокой эффективностью у пациентов с вторичными дистониями.

5.3 Динамика социально-психологических показателей на фоне применения ботулинотерапии

При анализе полученных результатов динамики психологического состояния обращает на себя внимание тот факт, что предложенный метод лечения направлен только на устранение симптомов вторичных дистоний и не оказывает системного действия, как и специфического влияния на психоэмоциональную сферу. Также

стоит отметить, что пациенты не получали дополнительной психотерапевтической поддержки. Вместе с тем, на фоне ботулинотерапии в психологическом статусе во всех этиологических группах обнаружена положительная динамика во всех этиологических группах – значения после лечения стали ближе к нормализованным (Рисунок 35).

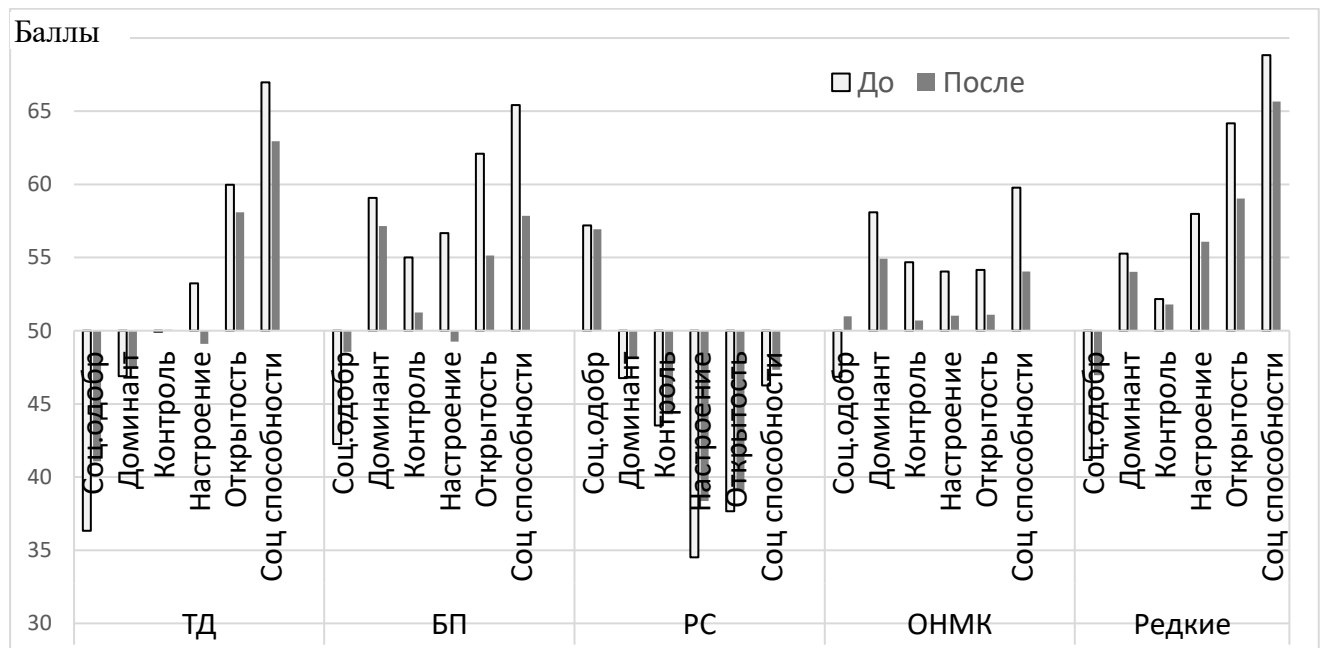


Рисунок 35 – Динамика личностных показателей пациентов с вторичными дистониями в процессе лечения в разных этиологических группах (баллы по ГЛО) ($P < 0,0001$)

Анализ изменений в разных этиологических группах показал, что пациенты с тардивными дистониями (Рисунок 36) после лечения стали меньше ощущать социальную неприязнь, пациенты стали более открыты в общении и стали социально активнее. В то же время желание доминировать и потребность в контроле ситуации были изначально приближены к нормативным значениям и практически не изменились.

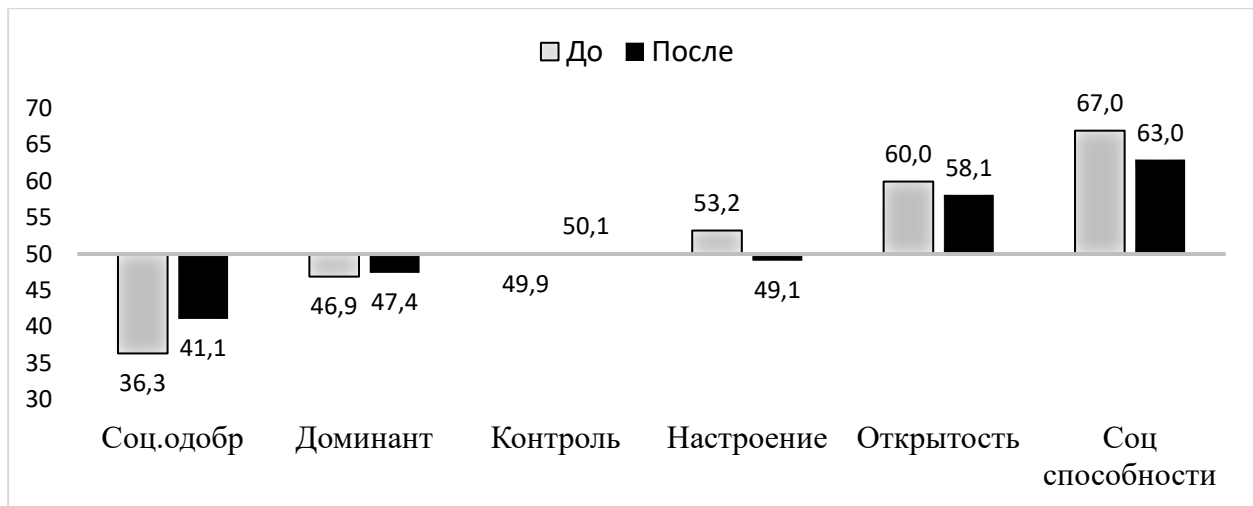


Рисунок 36 – Динамика личностных показателей пациентов с ТД в процессе лечения (баллы по ГЛЮ)

У пациентов с дистониями на фоне болезни Паркинсона (Рисунок 37) в процессе уменьшения двигательного дефекта практически исчезло ощущение социального неодобрения, они стали менее пассивны и покладисты, уменьшилась потребность в контролировании происходящего. Также улучшилось настроение, снизилась замкнутость и отграничение от общества и, как следствие, закономерно усилилась социальная активность.

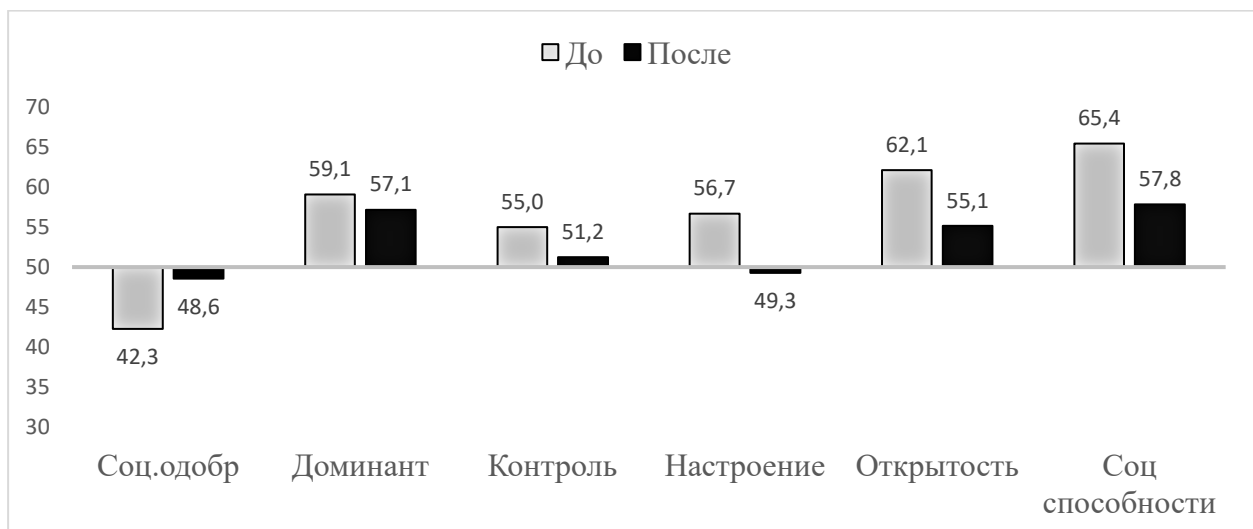


Рисунок 37 – Динамика личностных показателей пациентов с БП в процессе лечения (баллы по ГЛЮ)

У пациентов с дистониями на фоне рассеянного склероза (Рисунок 38), характеризовавшихся излишне повышенным настроением, эйфоричностью и легкомыслием, психологический профиль кардинально не изменился, что говорит

о влиянии основного заболевания на черты личности. Вместе с тем те небольшие изменения, которые произошли в личностном плане приближаются к нормализованным значениям.

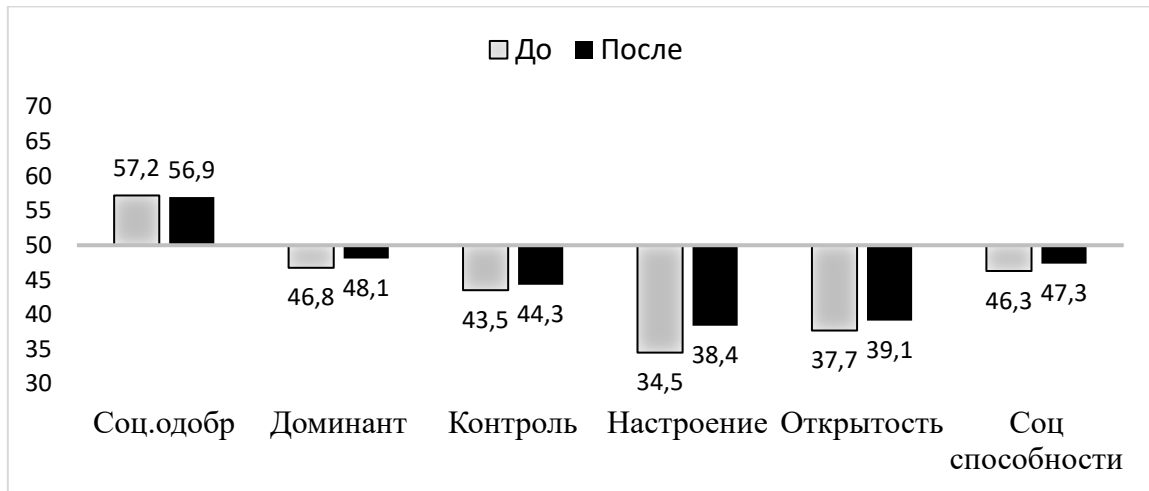


Рисунок 38 – Динамика личностных показателей пациентов с РС в процессе лечения (баллы по ГЛЮ)

Личностные изменения у пациентов с постинсультными дистониями (Рисунок 39) носили умеренный характер, вместе с тем на фоне ботулинотерапии и уменьшения двигательного дефекта у пациентов появилось чувство социального одобрения в замен непопулярности, снизилась пассивность, уменьшилось тягостное чувство контроля за происходящим, снизился депрессивный фон настроения и социальной изолированности, а также уменьшилась социальная пассивность.

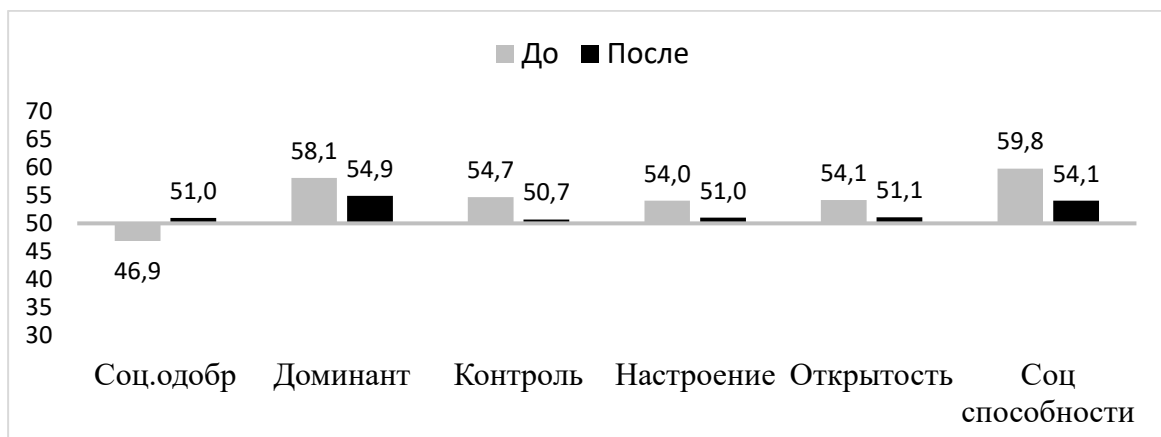


Рисунок 39 – Динамика личностных показателей пациентов с ОНМК в процессе лечения (баллы по ГЛЮ)

Группа пациентов с редкими дистониями (Рисунок 40) включала пациентов с различными заболеваниями, в том числе токсическими, постинфекционными и др. энцефалопатиями. Вместе с тем, при уменьшении проявлений вторичной дистонии, как и в остальных группах, произошло уменьшение ощущения социальной непопулярности, возрастание к занимаю лидирующих позиций, уменьшение контроля за происходящим, снижение депрессивного фона, стремления к замкнутости и социальной пассивности.

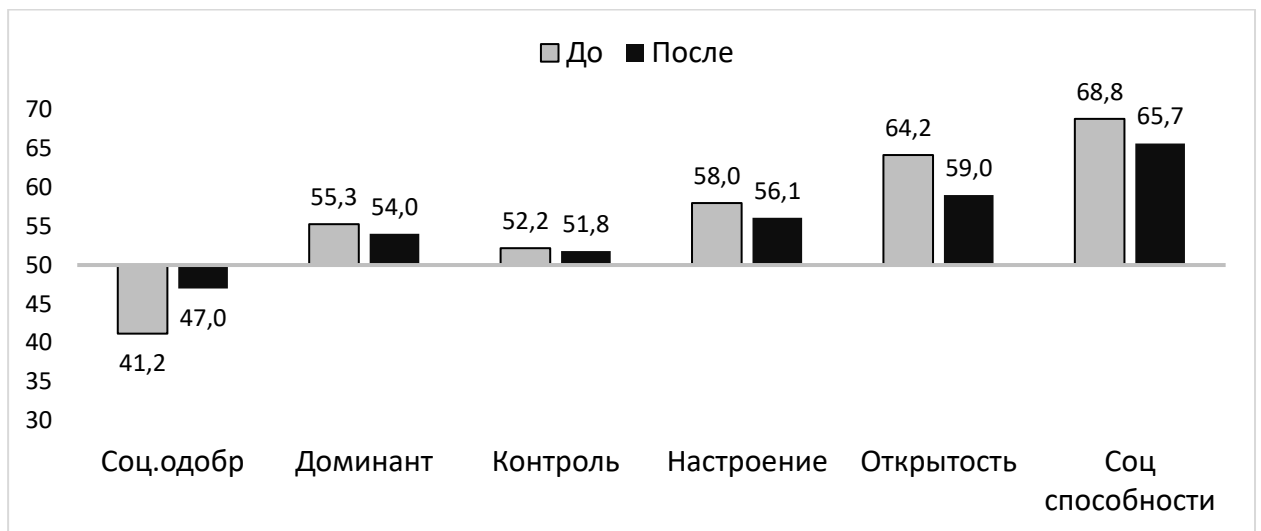


Рисунок 40 – Динамика личностных показателей пациентов с редкими дистониями в процессе лечения (баллы по ГЛО)

При оценке величины личностных изменений по локализации, обнаружено, что улучшение дистонических проявлений в разных локализациях по-разному влияет на личностные качества пациентов (Таблица 51), так во всех локализациях произошло увеличение социального одобрения, с наибольшей динамикой в туловищных дистониях, также произошло улучшение настроения с максимальными изменениями в цервикальной и туловищных дистониях.

Таблица 51 – Динамика личностных показателей пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по шкале ГЛЮ, средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
Соц. одобрение, динамика	5,19 \pm 9,21	5,75 \pm 6,17	6,27 \pm 7,58	4,12 \pm 6,32	0,0565
Доминант, динамика	-0,64 \pm 7,40	0,31 \pm 4,63	-1,31 \pm 4,14	-2,16 \pm 4,76	0,1468
Контроль, динамика	-0,41 \pm 5,67	-1,62 \pm 4,97	-3,56 \pm 4,87	-2,99 \pm 3,70	0,0046
Настроение, динамика	-2,77 \pm 5,43	-8,10 \pm 6,90	-6,54 \pm 6,95	-3,88 \pm 7,06	<0,0001
Открытость, динамика	-2,31 \pm 7,16	-3,51 \pm 6,33	-6,52 \pm 6,53	-4,33 \pm 6,69	0,0034
Соц. способности, динамика	-4,25 \pm 9,49	-4,44 \pm 9,12	-7,42 \pm 7,54	-5,62 \pm 7,59	0,0612

Таким образом, уменьшение двигательного дефицита и проявлений вторичной дистонии в группах разной этиологии привело к улучшению социальной популярности, повышению лидерских качеств, ослаблению напряженности и контроля за ситуацией, нормализации настроения с увеличением общения и социальной активности. Величина этих изменений зависела в большей степени от основного заболевания и исходных личностных качеств респондентов, нежели от локализации дистонии.

Анализ динамики тревожности у пациентов с вторичными дистониями показал (Рисунок 41) снижение ситуативной тревожности во всех этиологических группах. Наибольшие изменения произошли в группах Постинсультных дистоний и болезни Паркинсона со снижением до уровня умеренной. Пациенты этих групп отметили, что они на фоне уменьшения дистонии стали меньше думать о болезни и поверили в перспективы лечения.

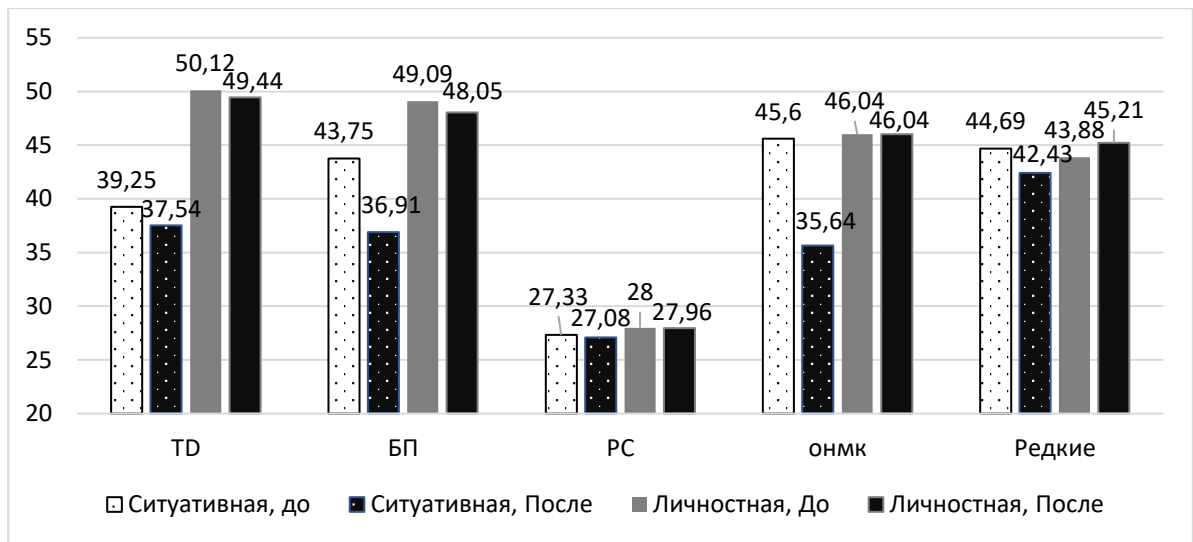


Рисунок 41 – Динамика тревожности у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина; $P < 0,0001$)

В остальных группах динамика была менее значительной (Таблица 52), но и исходные показатели в этих группах были ниже. Личностная тревожность практически не изменилась.

Таблица 52 – Величина изменений показателей тревожности у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина, средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Ситуативная, динамика	-1,70 \pm 1,87	-6,84 \pm 2,31	-0,25 \pm 0,61	-9,96 \pm 0,66	-1,86 \pm 0,36	<0,0001
Личностная, динамика	-0,68 \pm 1,46	-1,05 \pm 2,90	-0,04 \pm 0,81	0,00 \pm 0,00	0,14 \pm 1,10	0,0048

При оценке динамики тревожности у пациентов с вторичными дистониями разной локализации (Рисунок 42), обнаружено снижение уровня ситуативной тревожности во всех группах с уменьшением до умеренной. Личностная тревога во всех группах локализации практически не изменилась.

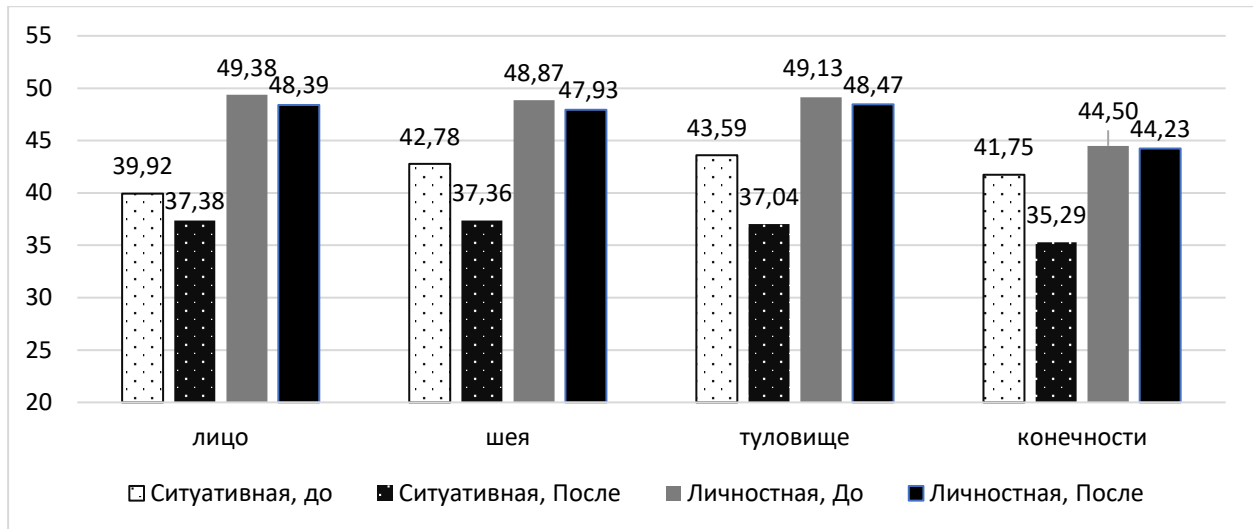


Рисунок 42 – Динамика тревожности у пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина; $P < 0,0001$)

Таким образом, на основании полученных данных можно заключить, что ботулотоксин не обладает прямым противотревожным (анксиолитическим) действием, однако наряду с уменьшением дистонического дефекта у пациентов произошло снижение ситуативной (реактивной) тревожности, т.е. беспокойства по поводу текущего болезненного состояния.

На фоне лечения произошло уменьшение двигательного дефекта, заметного для окружающих, в связи с чем ожидаемо произошло снижение явлений самостигматизации (Таблица 53) во всех этиологических группах.

Таблица 53 – Динамика показателей самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп в результате лечения (баллы по шкале самостигматизации, средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Другие (N=26)	
1	2	3	4	5	6	7
Я, динамика	-1,14 \pm 0,62	-0,74 \pm 0,64	-0,32 \pm 0,27	-0,63 \pm 0,43	-0,44 \pm 0,51	<0,0001
Семья, динамика	-1,05 \pm 0,63	-0,62 \pm 0,55	-0,17 \pm 0,24	-0,51 \pm 0,44	-0,25 \pm 0,44	<0,0001

1	2	3	4	5	6	7
Неблизкое окружение, динамика	-0,96 ± 0,60	-0,68 ± 0,53	-0,14 ± 0,17	-0,66 ± 0,47	-0,32 ± 0,44	<0,0001
Окр среда, динамика	-0,97 ± 0,66	-0,68 ± 0,58	-0,17 ± 0,22	-0,56 ± 0,40	-0,23 ± 0,37	<0,0001
Работа, динамика	-1,16 ± 0,64	-0,67 ± 0,61	-0,07 ± 0,14	-0,72 ± 0,47	-0,29 ± 0,41	<0,0001
Секс, динамика	-1,23 ± 0,63	-0,71 ± 0,56	-0,12 ± 0,22	-0,42 ± 0,45	-0,33 ± 0,65	<0,0001
Общий балл, динамика	-6,52 ± 3,00	-4,09 ± 3,16	-0,99 ± 0,75	-3,48 ± 2,25	-1,85 ± 2,51	<0,0001

Величина улучшений отличается в разных группах, однако зависела в большей степени от исходного уровня самостигматизации, нежели от этиологии дистонии (Рисунок 43). Вместе с тем феномена самостигматизации не был купирован полностью, поскольку основное заболевание является самостоятельным стигматизирующим фактором. Особенно это заметно в группе с поздними нейролептическими дистониями (ТД), в которых сохраняющееся психическое расстройство остается мощной стигмой в эмоциональных переживаниях пациентов.

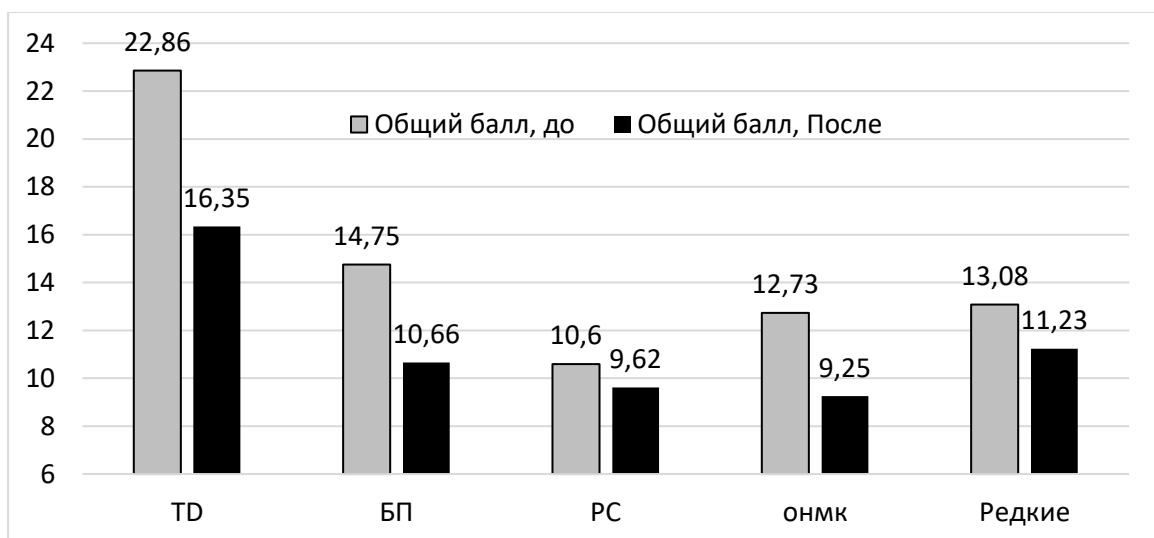


Рисунок 43 – Динамика показателей самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп в результате лечения (баллы по шкале самостигматизации, $P < 0,0001$)

При анализе общего балла после лечения в группах с разной локализацией дистонии обнаружено (Рисунок 44), что явления самостигматизации уменьшились во всех группах, однако величина изменений и конечный уровень различались. В группе краниальных дистоний, на фоне уменьшения дистонических симптомов, произошло существенное уменьшение проявлений феномена самостигматизации, однако ее уровень после лечения остался наиболее высоким среди остальных локализаций, как наиболее заметный. В остальных группах также конечная оценка самостигматизации соответствовала «заметности» для окружающих оставшегося дефекта и распределилась следующим образом: лицо > шея > туловище > конечности.

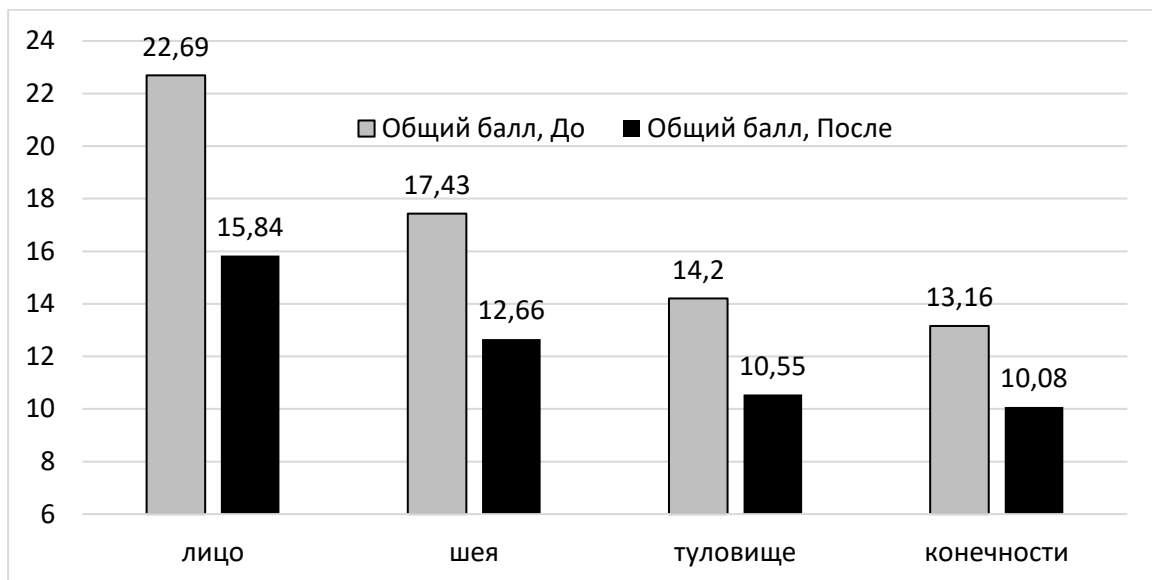


Рисунок 44 – Динамика показателей самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разной локализации в результате лечения (баллы по шкале самостигматизации, $P < 0,0001$)

Таким образом, после проведенного лечения наряду с уменьшением значимого и заметного для окружающих двигательного дефекта, произошло существенное снижение уровня самостигматизации, в большей степени проявившееся в группе тардивных дистоний по этиологии и группе краниальных дистоний по локализации. Вместе с тем уровень самостигматизации не был купирован полностью, что объясняется сохранившимся основным заболеванием и

минимальными явлениями дистонии, что является самостоятельной мишенью для дальнейшей психотерапевтической работы.

5.4 Динамика показателей качества жизни на фоне применения ботулинотерапии

Уровень качества жизни пациента является интегральным показателем, включающим в себя физическое и психологическое благополучие. Именно эти показатели являются конечными оценками, к улучшению которых необходимо стремиться в процессе лечения. Так, на фоне ботулинотерапии произошло улучшение показателей качества жизни во всех этиологических группах (таблица 54).

Таблица 54 – Динамика общих показателей качества жизни у пациентов разных этиологических групп в процесс лечения (баллы по опроснику SF-36; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Физическое здоровье, динамика	17,10 \pm 6,25	19,61 \pm 7,77	10,93 \pm 6,94	22,68 \pm 8,61	12,89 \pm 9,35	<0,0001
Психическое здоровье, динамика	14,20 \pm 11,51	10,23 \pm 10,61	4,96 \pm 8,71	17,53 \pm 8,04	8,55 \pm 7,96	<0,0001
Общая оценка КЖ, динамика	15,65 \pm 6,75	14,92 \pm 7,46	7,94 \pm 6,30	20,10 \pm 5,98	10,72 \pm 5,65	<0,0001

Наибольшая динамика при этом была отмечена в группе дистоний при рассеянном склерозе, однако конечная оценка оказалась самой высокой в группе постинсультных дистоний. Рост общей оценки произошел преимущественно за счет показателей физического здоровья (Рисунок 45), что подтверждает эффективность предложенного метода терапии в отношении физического недуга. Вместе с тем, наряду с улучшением физического состояния пациента, произошло

также повышение показателей психической составляющей качества жизни. Разница в динамике показателей, а также разный конечный уровень общей оценки Качества жизни связан с разными базовыми заболеваниями.

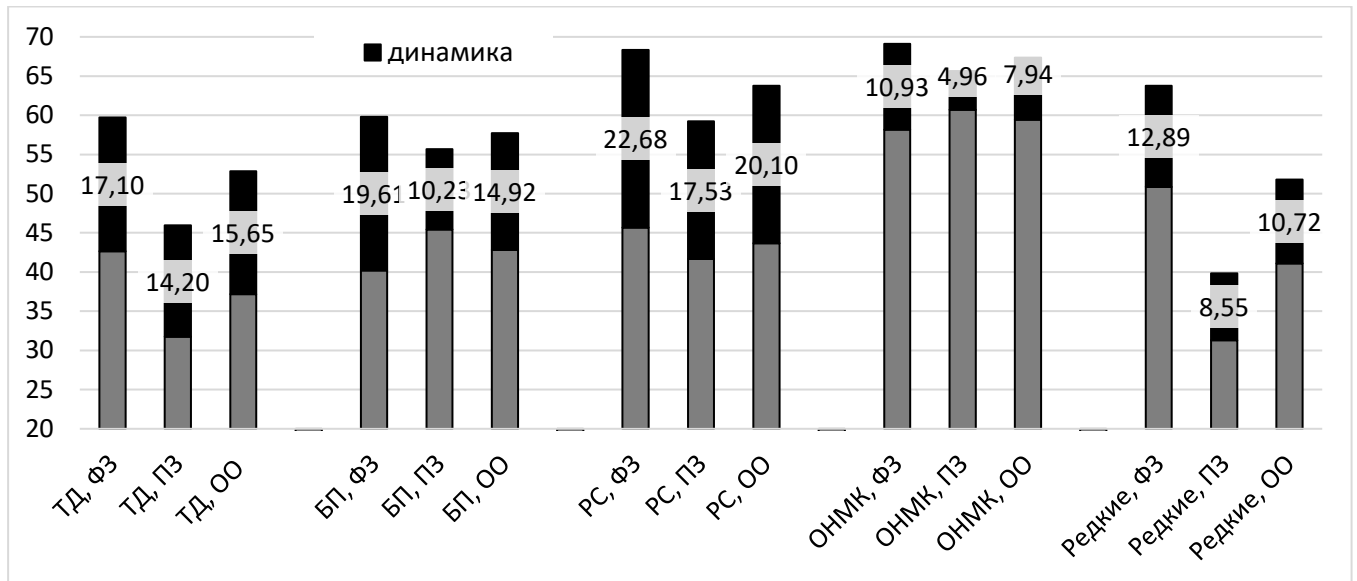


Рисунок 45 – Динамика показателей КЖ в разных этиологических группах в результате лечения (баллы по шкале SF-36; ФЗ – физический компонент здоровья, ПЗ – психический компонент здоровья, ОО – общая оценка КЖ; $P < 0,0001$)

При анализе динамики в субсферах качества жизни (таблица 55) обнаружено, что наибольшие ее значения были в субсферах Ролевое физическое функционирование (РФ) и физическое благополучие (ФФ) в группе, что говорит о том, что пациенты стали лучше ощущать себя физически, лучше справляться с физической работой и бытовыми обязанностями, в то же время показатели Общего здоровья изменились не очень сильно, т.е. на фоне уменьшения симптомов дистонии, пациенты продолжали ощущать инвалидизирующее действие основного заболевания.

Таблица 55 – Динамика показателей качества жизни по субсферам у пациентов разных этиологических групп в процессе лечения (баллы по опроснику SF-36; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Этиология					Уровень Р
	ТД (N=81)	БП (N=173)	РС (N=24)	ОНМК (N=67)	Редкие (N=26)	
Физическое функционирование, динамика	14,57 \pm 6,81	22,37 \pm 12,09	11,67 \pm 6,54	22,01 \pm 12,40	16,82 \pm 7,17	<0,0001
Ролевое (физическое) функционирование, динамика	29,94 \pm 11,47	31,21 \pm 16,87	21,88 \pm 18,52	48,51 \pm 19,89	15,91 \pm 16,85	<0,0001
Боль, динамика	16,25 \pm 14,13	14,59 \pm 11,50	6,00 \pm 10,18	10,04 \pm 9,62	15,64 \pm 21,27	0,0006
Общее здоровье, динамика	7,65 \pm 9,09	10,26 \pm 9,09	4,17 \pm 8,68	10,15 \pm 6,57	3,18 \pm 5,13	0,0027
Жизнеспособность, динамика	8,33 \pm 6,85	15,03 \pm 9,05	3,12 \pm 11,31	13,66 \pm 6,07	2,27 \pm 4,10	<0,0001
Социальное функционирование, динамика	26,77 \pm 13,31	15,90 \pm 14,02	7,88 \pm 7,25	33,34 \pm 15,41	11,36 \pm 11,70	<0,0001
Эмоциональное функционирование, динамика	13,57 \pm 26,31	9,77 \pm 23,89	8,33 \pm 20,17	14,46 \pm 18,61	12,18 \pm 22,59	0,7751
Психологическое здоровье, динамика	8,15 \pm 13,57	0,23 \pm 9,90	0,50 \pm 9,16	8,66 \pm 7,09	8,36 \pm 6,56	<0,0001

Динамика в сфере психического благополучия в целом была меньшей по сравнению с динамикой физического благополучия. Однако пациенты отметили улучшение эмоционального фона и увеличение социальной активности, что отчасти соответствует ранее полученным данным Мингазовой Л.Р., Орловой О.Р. (2016), Севастьяновой Е.И. (2020), Vizcarra, JA. (2019). На фоне повышения физической активности также увеличились показатели жизненной активности и показатели психологического комфорта, хотя в двух последних сферах улучшение было не большим.

По результатам исследования обнаружено, что уменьшение степени выраженности клинических проявлений дистонии положительно влияет на динамику физических и психических показателей КЖ. В то же время показатели КЖ у пациентов с разной локализацией дистоний меняются не одинаково (Рисунок 45). Так было обнаружено, что динамика физической составляющей во всех группах локализации дистонии выше, чем психической. Наибольшая динамика физического компонента отмечена в туловищной и цервикальной дистониях, а наибольшая динамика в психической сфере отмечена в краниальной локализации и чуть меньше в шейной.

Однако, конечная общая оценка Качества жизни в группе дистоний конечностей была наибольшей, тогда как в группе краниальных дистоний осталась наименьшей.

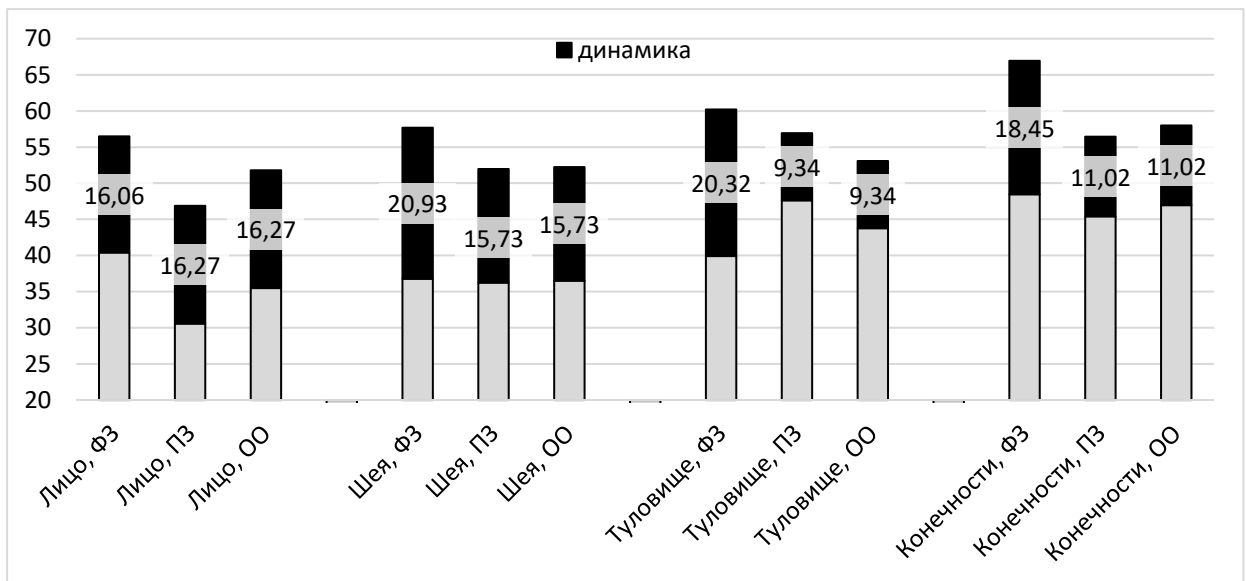


Рисунок 45 – Динамика показателей КЖ пациентов с вторичными дистониями разной локализации в результате лечения (баллы по шкале SF-36; ФЗ – физический компонент здоровья, ПЗ – психический компонент здоровья, ОО – общая оценка КЖ)

При анализе показателей (Таблица 56), формирующее физическое здоровье, физическое состояние пациентов, как и общее состояние здоровья улучшилось в большей степени за счет группы дистоний шейной локализации, а ролевое

физическое функционирование за счет группы с локализацией дистонии в конечностях.

При анализе динамики показателей, составляющих психическое здоровье, динамика в большей степени за счет субфер социальное и эмоциональное функционирование, с наибольшей динамикой в группе краниальных дистоний.

Таблица 56 – Динамика показателей качества жизни по субферам у пациентов с вторичными дистониями разной локализации в процессе лечения (баллы по опроснику SF-36; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Локализация				Уровень Р
	Лицо (N=68)	Шея (N=52)	Туловище (N=94)	Конечности (N=157)	
Физическое функционирование, Динамика	14,38 \pm 5,53	27,84 \pm 13,27	21,70 \pm 10,54	18,21 \pm 11,60	<0,0001
Ролевое (физическое) функционирование, Динамика	29,69 \pm 10,80	27,27 \pm 17,73	31,38 \pm 16,77	37,18 \pm 21,05	0,0055
Боль, Динамика	14,08 \pm 13,42	15,43 \pm 14,45	18,96 \pm 10,04	9,53 \pm 11,32	<0,0001
Общее здоровье, Динамика	6,09 \pm 8,57	13,18 \pm 7,16	9,26 \pm 9,16	8,90 \pm 8,54	0,0003
Жизнеспособность, Динамика	7,73 \pm 5,77	14,43 \pm 9,04	14,57 \pm 8,70	11,62 \pm 9,72	<0,0001
Социальное функционирование, Динамика	29,34 \pm 13,36	24,00 \pm 13,26	14,17 \pm 14,71	20,78 \pm 16,30	<0,0001
Эмоциональное функционирование, Динамика	19,31 \pm 20,37	17,59 \pm 21,19	9,74 \pm 24,62	7,58 \pm 23,23	0,0025
Психологическое здоровье, Динамика	8,69 \pm 11,79	6,91 \pm 10,72	-1,15 \pm 9,88	4,10 \pm 10,24	<0,0001
Физическое здоровье, Динамика	16,06 \pm 5,94	20,93 \pm 6,63	20,32 \pm 7,10	18,45 \pm 9,53	0,0009
Психическое здоровье, Динамика	16,27 \pm 8,50	15,73 \pm 10,38	9,34 \pm 10,63	11,02 \pm 11,03	<0,0001
Усредненная оценка КЖ, Динамика	16,16 \pm 5,21	18,33 \pm 6,73	14,83 \pm 7,16	14,74 \pm 8,47	0,0177

Таким образом, на фоне проводимого лечения и улучшения клинических и психологически показателей произошло улучшение показателей качества жизни во всех группах, сформированных по этиологическому принципу. В субсферах, формирующих физический компонент здоровья, динамика была большей, особенно в характеристике Физического благополучия (ФФ) и Ролевого функционирования. Вместе с тем произошло улучшение также психического компонента Качества жизни и прежде всего за счет социального и эмоционального функционирования. Эти тенденции были характерны для всех нозологических групп и всех локализаций дистоний. Однако наибольшая динамика отмечена в группе с дистониями при рассеянном склерозе, а наибольшая конечная оценка в группе постинсультных дистоний. Анализ результатов по принципу локализации дистонии выявил наибольшее повышение показателей КЖ в группе дистонии в конечностях, а наименьшее в группе краниальных дистоний.

ГЛАВА 6. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

6.1 Значимость клинико-анамнестических характеристик в диагностике и реабилитации пациентов с вторичными дистониями разной этиологии

Распространенность симптоматических (вторичных) дистоний гетерогенных по этиологии и клиническим проявлениям, отсутствие четких критериев их диагностики и отсутствие терапевтических рекомендаций, обуславливает актуальность исследования клинических, нейровизуализационных и нейропсихологических паттернов, характеризующих как этиологические формы, так и отдельные клинические синдромы.

В результате проведенного исследования установлено, что этиологическая структура вторичных дистоний отличалась выраженной неоднородностью. Так в нашем исследовании наибольшее количество представляли пациенты с дистониями на фоне болезни Паркинсона (46,6%), пациенты с тардивными нейролептическими дистониями (21,8%), пациенты с постинсультными дистониями (18,1%), дистониями на фоне рассеяного склероза (6,4%), а также группа Редких вторичных дистоний (7%), включившую пациентов с ДЦП (3%), пациентов с последствиями алкогольного поражения ЦНС (1%), пациентов с последствиями эфедроновой наркомании и явлениями манганизма (0,8%), пациентов с вторичными дистониями на фоне злокачественных новообразований головного мозга (0,5%), пациентов с последствиями нейроинфекции (0,5%) и пациентов с лекарственно-индуцированной не нейролептической дистонией (1%). Распределение и соотношение этиологических причин вторичных дистоний отличается в разных публикациях (Andrade LA., Ferraz HB., 1992; Ivanovitsh N. et al., 2002; Wenning GK. et al., 2005) с преобладанием в разных исследованиях лекарственно-индуцированных или постинсультных или иных форм, что, по-видимому, больше связано с обследуемым контингентом.

В результате нашего исследования обнаружено, что дебют вторичной дистонии, клиническая картина, ее постоянство и выраженность характеризуются

многообразием проявлений как между этиологическими группами, так и в пределах одной нозологии. Вместе с тем, в результате анализа выяснено, что определенным нозологическим формам дистонии соответствует характерный дистонический портрет пациента, с преимущественной локализацией дистонии и формированием «классических» паттернов. Так для пациентов с ТД в большей степени характерно наличие оромандибулярной дистонии с открыванием челюстей, что совпало с данными Е.В. Плотниковой (2009), в то же время пациенты с дистониями на фоне болезни Паркинсона чаще демонстрируют оромандибулярную дистонию со сжатием челюстей. Такие особенности клинической картины, несомненно, являются дополнительным критерием в установлении этиологического диагноза. Наряду с «классическими» клиническими представлениями в своей работе мы обнаружили также «неклассические» дистонические феномены. Так у пациентов с ТД были зафиксированы блефароспазм и синдром Пизанской башни, считающиеся не характерными.

Также в результате анализа удалось установить наличие, выраженность и распространенность болевого синдрома у пациентов с вторичными дистониями. Так, например, боль чаще носила умеренный характер и локализовалась в области ВНЧС при краниальных дистониях, в области крупных мышц при дистонии конечностей или в нижней части спины при туловищных дистониях. Все обнаруженные особенности и закономерности болевого синдрома также служат ключом в постановке этиологического диагноза, а также являются самостоятельной мишенью терапевтических воздействий.

При анализе нейровизуализационных данных обнаружено преимущественное поражение базальных ганглиев в формировании вторичной дистонии без значимого преобладания в локализации и латерализации. Вместе с тем обнаружено значительное количество пациентов, преимущественно с ТД и БП, без специфических органических изменений головного мозга.

В ходе исследования доказано, что функциональный статус пациентов с вторичными дистониями в меньшей степени зависит от этиологии основного заболевания и в большей от локализации и выраженности дистонии. Так в нашем

исследовании функциональность пациентов снижалась при всех дистониях, однако больших значений это достигало локализации дистонии в оромандибулярной зоне и шее и в меньшей степени при синдроме Пизанской башни и изолированных дистониях конечностей. Выяснено, что сторона дистонии имеет значение только при вовлечении в патологический процесс ведущей руки, однако это ведет к потере профессиональных способностей и выраженной зависимости от окружающих. Вместе с тем, наличие боли, даже небольшой выраженности оказывает существенное негативное влияние на функциональные возможности пациента. Интересен обнаруженный факт негативного влияния продолжительности дистонии на функциональный статус, что повышает актуальность своевременного симптоматического лечения не только с целью улучшения текущего состояния пациента, но и улучшения его перспектив. Обнаружено, что угол наклона вперед также обладает негативным влиянием на мобильность пациентов с камптокормией. Причем увеличение угла влечет усиление инвалидизации. Соответственно каждый из обозначенных симптомов может быть самостоятельной терапевтической мишенью и должен учитываться при составлении комплексных реабилитационных мероприятий.

6.2 Значимость социально-психологических особенностей в повышении эффективности реабилитационных мероприятий пациентов с вторичными дистониями разной этиологии

Анализ социально-психологических особенностей пациентов показал существенное влияние основного заболеваний на восприятие пациентом самого себя и формирование характерных особенностей поведения и взаимоотношения с социумом, проявившиеся прежде всего изменениями показателей в таких значимых сферах как «Преобладающее настроение» и «Социальное одобрение». Вместе с тем локализация вторичных дистоний, как видимый для окружающих физический дефект, оказывает значимое акцентуирующее влияние на личностные особенности пациентов, особенно в сферах, характеризующих взаимодействие

пациента с социумом, таких как «Социальные способности» и «Социальное одобрение». В свою очередь, семейное положение, возраст, уровень образования и профессиональной занятости также влияют на формирование личностных черт пациента. Результаты исследования показали, что тардивные дистонии резко ограничивают самостоятельность пациентов, препятствуют их самореализации в обществе, снижают профессиональную активность, затрудняют социальную интеграцию. Наличие непроизвольных движений, прежде всего в лице, порождает неуверенность больных в себе, своих силах, потенциальных способностях, сужают круг общения, иногда до полной изоляции; формирующаяся пассивная жизненная позиция с отказом от реализации своих потребностей и возможностей приводят к зависимости больных от окружающих. Все это приводит к акцентуации таких характерологических черт как недоверчивость, замкнутость, необщительность, нерешительность, ведет к блокированию потребностей в любви и теплых отношениях еще на этапе стремления. Склонные к повышенной самокритике, самоанализу, рефлексии больные часто испытывают досаду, у них развивается представление о своей социальной непривлекательности, неспособности вызывать у окружающих уважение, развивается подавленность и сниженное настроение.

При исследовании чувства внутреннего напряжения и тревожности у данной категории пациентов обнаружено, что этиологические факторы заболевания существенно и не однозначно влияют на уровень ситуативной тревожности, с формированием высокой непродуктивной тревоги у пациентов с постинсультными и редкими дистониями. Вместе с тем, анализ показателей личностной тревожности, характеризующей тревогу как свойство личности, как устойчивую склонность человека воспринимать ситуации как угрожающие и реагировать на них соответствующим состоянием внутреннего напряжения и тревоги, выявил высокие показатели этого типа тревожности во всех этиологических группах, за исключением пациентов с рассеянным склерозом. Для этих пациентов было характерно отсутствие личностной тревоги и восприятие различных ситуаций с безмятежностью и легкомыслием и, как следствие, формирование характерных личностных черт пациентов с соответствующим поведением.

Нами, впервые для этой категории пациентов, было исследовано формирование феномена самостигматизации, отмеченного для многих инвалидизирующих заболеваний, проявляющихся видимым дефектом (Михайлов В.А., 2008). В нашем исследовании наличие этого феномена доказано и для пациентов с вторичными дистониями. На формирование самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями в большей степени оказывало влияние локализация дистонического дефекта. Так наиболее тяжелыми для пациентов были дистонии в лице ($p < 0,001$). Вместе с тем выяснено, что степень выраженность феномена самостигматизации не коррелировала с тяжестью дистонических проявлений; и даже незначительные двигательные нарушения были способны стигматизировать пациентов. Это совпадает с результатами Н. Katsching (Katsching H., 1983) и В.А. Михайлова (Михайлов В.А., 2008), подчеркивавших значимость произвольных движений даже минимальной выраженности в формировании самостигматизации и социальной дезадаптации пациента. Обнаружено, что заболевание с подтвержденным этиологическим фактором оказывало выраженный, но неоднозначный эффект с максимальными значениями в группе с тардивными дистониями, что подтверждает данные Н.Б. Лутовой (Лутова Н.Б., 2017), и минимально возможным уровнем самостигматизации у пациентов с рассеянным склерозом. Вероятно, это связано с личностными особенностями пациентов. Так, в исследовании обнаружена статистически достоверная коррелятивная связь большой силы между личностными характеристиками пациентов по шкале «Социального одобрения» и показателями самостигматизации, что подтверждает эмоциональные переживания, связанные с восприятием дистонического дефекта обществом. Вместе с тем, коррелятивной связи между уровнями тревоги и значениями стигматизации не обнаружено, что говорит о феномене самостигматизации не как о проявлениях тревоги, а как о более глубинных интеллектуальных переживаниях, связанных с негативной оценкой себя в социуме. В результате возникшего феномена самостигматизации пациенты обоего пола ощущали негативные переживания, стеснение и неловкость в общении с другими людьми, желание скрыть имеющиеся у них двигательные нарушения и оправдаться

за них. Вместе с тем у мужчин стремление отгородиться от контактов с обществом отмечалось сильнее.

Изучение качества жизни является базовым и, вместе с тем, конечным интегративным показателем состояния пациента, объединяющим его собственные представления о своем физическом благополучии, функциональном состоянии и всех переживаниях, связанных с видимым дефектом и/или основным заболеванием, основанных на личностных характеристиках, уровне воспитания, образования, семейном положении и других социальных факторах. Оценка КЖ и анализ составляющих субсфер позволяет понять и оценить текущее состояние респондента. Так в нашей работе было обнаружено, что на формирование конечной оценки КЖ влияют все физические и психологические составляющие здоровья. Вместе с тем степень влияния сильно различается. Так в ходе коррелятивного анализа и построения математической модели было обнаружено, что наибольшим влиянием на формирование оценки Качества жизни обладают функциональное состояние и феномен самостигматизации пациента, с преобладанием последней. Это подтверждает мнение ряда исследователей о преобладающем влиянии на качество жизни немоторных, в том числе психо-эмоциональных характеристик относительно моторных (Findley L. et al., 2002; Ben-Shlomo Y. et al., 2002; Page D. et al., 2007; Pekmezovic T. et al., 2009).

Также значимым влиянием на уровень Качества жизни обладают наличие боли, связанной с дистонией, локализация дистонии преимущественно в лице и шее, выраженность угла наклона при камптокормии. Обнаружено, что даже минимальная выраженность дистонии - 48 баллов по шкале Симпсона (при мин. 43 и макс. 258) приводит к снижению Качества жизни, что подтверждает данные Н. Katsching (1983). В представленном исследовании показана значимость продолжительности дистонии, что совпадает с мнением S. Browne, M. Roe, A. Lane (1996), утверждающих, что длительность поздней нейролептической дистонии линейно ухудшает качество жизни.

6.3 эффективность ботулинотерапии в коррекции клинических и социально-психологических характеристик пациентов с вторичными дистониями разной этиологии

Анализ динамики физического, функционального и психологического состояния пациентов, а также показателей качества жизни на фоне лечения показал высокую эффективность ботулинотерапии как метода лечения вторичных дистоний. Было обнаружено статистически достоверное уменьшение симптомов дистонии всех локализаций, а также уменьшения боли. В результате исследования были обнаружены дистонические симптомы с большим и меньшим «ответами» на терапию. Так введение ботулотоксина оказывает больший эффект в отношении дистонических проявлений и меньший в отношении гиперкинезов, что совпадает с мнением ряда специалистов (Miguel R. et al., 2017). Наряду с уменьшением дистонических проявлений в результате ботулинотерапии произошло существенно улучшение функционального состояния пациентов с вторичными дистониями. Однако величина улучшений и восстановление нормального функционального состояния существенно зависела от локализации инвалидизирующей симптоматики.

Вместе с тем, уменьшение двигательного дефицита и проявлений вторичной дистонии разной этиологии привело к улучшению таких параметров, как «социальная популярность», «лидерские качества», ослаблению напряженности и контроля за ситуацией, нормализации настроения с увеличением общения и социальной активности. Величина этих изменений зависела в большей степени от основного заболевания и исходных личностных качеств респондентов, нежели от локализации дистонии. Также произошло снижение ситуативной (реактивной) тревожности, т.е. беспокойства по поводу текущего болезненного состояния.

Уменьшение значимого и заметного для окружающих двигательного дефекта повлекло за собой существенное снижение уровня стигматизации, в большей степени проявившийся в группе краниальных дистоний. Вместе с тем феномен стигматизации не удалось устранить совсем, что объясняется сохранившимся

основным заболеванием и минимальными явлениями дистонии, что является самостоятельной мишенью для дальнейшей психотерапевтической работы.

На фоне проводимого лечения и улучшения клинических и психологически показателей произошло улучшение показателей качества жизни во всех этиологических группах. В субсферах, формирующих физический компонент здоровья, динамика была большей, особенно в характеристика Физического благополучия (ФФ) и Ролевого функционирования (РФ). Вместе с тем произошло улучшение также психического компонента качества жизни и прежде всего за счет социального и эмоционального функционирования. Эти тенденции были характерны для всех нозологических групп и всех локализаций дистоний. Однако наибольшая динамика отмечена в группе с дистониями при рассеянном склерозе, а наибольшая конечная оценка в группе постинсультных дистоний. В группе локализаций наибольшее повышение КЖ произошло в группе дистонии в конечностях, а наименьшее в группе краниальных дистоний.

6.4 Клинические «портреты» и реабилитационные мишени пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп

В результате полученных данных с учетом сведений литературы, можно сформулировать клинический «портрет» пациента с вторичными дистониями разной этиологии.

Так для пациентов с поздними нейролептическими дистониями характерно следующее - это пациенты, длительно страдающие психическим расстройством и принимающие типичные или атипичные нейролептики сроком не менее 6 месяцев (Малин Д.И. и соавт., 2001). К возможным факторам риска относятся, в том числе, наследственная отягощенность по психическим заболеваниям, а также прием нейролептиков первой генерации согласно данным литературы (Малин Д.И. и соавт., 2001). Вместе с тем, по полученным нами данным последний фактор не является основополагающим. Большее значение имеет длительность приема (Woerner MG. et al., 1998; Kane JM. et al., 1988) и пролонгированная форма

(Михайлов В.А. с соавт., 2017). Клиническая картина ТД преимущественно представлена ОМД, чаще с открыванием рта и активным вовлечением языка. Остальные локализации возможны, но встречаются значительно реже: цервикальная дистония, преимущественно ретро- и тортиколлис > дистонии в нижних конечностях, одной или обеих с эквиноварусной деформацией > синдром Пизанской башни > блефароспазм.

При нейровизуализации у части пациентов обнаружены неспецифические изменения головного мозга в виде субкортикальной атрофии, преимущественно в лобных отделах головного мозга. У части пациентов обнаружены лакунарные очаги в глубоких отделах головного мозга, в т.ч. в проекции базальных ганглиев.

Функциональный дефект обусловлен дистоническими проявлениями и представлен нарушениями речи, жевания, глотания при ОМД, общения и выполнения профессиональных обязанностей при ЦД и синдроме Пизанской башни, а также продолжительного стояния и ходьбы на длительные дистанции при дистонии ног. Проявления дистоний усиливаются при возрастании тревоги, эмоциональном напряжении и полностью проходят во время сна.

При определении социально-психологических особенностей пациентов с вторичными поздними нейролептическими дистониями следует отметить, что они считают себя непривлекательными, неспособными вызывать теплые чувства и/или профессиональное уважение у окружающих, негативно оценивают свою социальную репутацию и перспективы в достижении поставленных целей. Пациенты с тардивными дистониями представляют себя социально незащищенными, нерешительными людьми со слабой способностью к самоотдаче и длительным привязанностям, стремящимися минимизировать проявления своих эмоций и сузить круг общения. Отчасти это совпадает с данными К.Р. Bhatia (Bhatia К.Р., 1997), отмечавшим у этих пациентов преобладание нарушений тревожно-депрессивного спектра с формированием ограничительного поведения и социальной изоляции. Однако в нашем исследовании дана более обширная личностная характеристика этой категории больных; обнаружено что к социальной отстраненности и отгороженности, сужению и ограничению контактов у данной

категории респондентов ведет не столько сниженное настроение, сколько преобладание таких личностных черт, как стремлением скрывать потребность в теплых отношениях, подавлять свои чувства и эмоции, а также замкнутость и недоверчивость к окружающим людям. Определено, что в сохранившихся социальных контактах пациенты с ТД не претендуют на лидерство, соглашаются с зависимой от окружающих позицией и склонны к подчинению; считают, что не могут полноценно приниматься обществом и быть любимы. В качестве преобладающего фона настроения в исследуемой группе констатирована тенденция к снижению, с легким тревожным компонентом без грубых депрессивных проявлений.

В качестве терапевтических стратегий, этим пациентам показаны инъекции ботулотоксина, а также психотерапевтическая помощь, акцент которой направлен на непривлекательность и замкнутость пациентов с последующим принятием себя и увеличением социального взаимодействия с окружающими людьми.

Для пациентов с дистониями на фоне болезни Паркинсона характерно следующее:

Пациенты, с классической картиной и любой формой БП, 2-5 стадии по Хену и Яру, принимающие антипаркинсоническую терапию с хорошим эффектом. В качестве возможных факторов риска в литературе указываются определенные агонисты дофаминовых рецепторов (Djaldeiti R. et al., 1999; Нодель М.Р., Артемьев Д.В., 2004). Клиническая картина дистоний представлена преимущественно туловищными дистониями: камптокормия > с-м Пизанской башни, далее по убыванию дистонии в конечностях > цервикальная дистония > краниальная дистония. При нейровизуализации обнаружены неспецифические изменения в виде расширения субарахноидальных пространств, преимущественно в лобных долях; смешанная гидроцефалия легкой и умеренной степени заместительного характера; у части пациентов обнаруживаются свидетельства хронической ишемии мозга в виде перивентрикулярного лейкоареоза и лакунарных инфарктов. Функциональный дефект обусловлен в большей степени дистонией, а также прогрессирующими явлениями паркинсонизма.

В психологическом профиле пациентов с вторичными дистониями на фоне болезни Паркинсона преобладают тревожно-депрессивные тенденции, подтвержденные в работах (Todes C.J., Lees A.J., 1985; Костенко Е.В. и совт., 2014) и объясняемые не реакцией на болезнь, а сложными медиаторными изменениями в головном мозге и прежде всего недостатком дофамина. Для этих пациентов характерны сниженное настроение, эмоциональная слабость, бради-френия и вместе с тем тревожность, повышенный контроль за происходящим, недоверчивость к окружающим и замкнутость. Эти пациенты характеризуются социальной пассивностью и безынициативностью. Для этих пациентов характерно восприятие общества как недружелюбного и приписыванием себе негативных социальных оценок. В качестве терапевтических стратегий, этим пациентам показаны инъекции ботулотоксина, а также психотерапевтическая помощь, направление которой ориентировано на нормализацию фона настроения, снижение тревоги и увеличение активных социальных контактов.

Для пациентов с рассеяным склерозом характерно наличие длительного инвалидизирующего заболевания. Дистонии локализованы преимущественно в конечностях, чаще в ногах. Могут дебютировать сразу или через какое-то время от начала заболевания с другими двигательными симптомами. С течением времени, самостоятельно или на фоне проводимой терапии, выраженность дистонии может уменьшаться. При нейровизуализации выявляются характерные очаги демиелинизации в т.ч. в области базальных ганглиев. Функциональный дефицит связан с затруднениями длительного стояния и/или передвижения.

В психологическом статусе пациентов с рассеяным склерозом обращает на себя внимание эйфория. Впервые эйфорию у этой категории пациентов описал Ж. Шарко в «Лекциях по нервным болезням» в 1877 году как «Глупое безразличие» (Chalfant A. et al., 2004). Позже ряд исследователей подтвердили, присущее этим пациентам, «чувство физического благополучия, несмотря на имеющийся неврологический дефицит». Также по результатам исследований конца XX — начала XXI вв., было установлено, что патологическая эйфория является следствием органического поражения мозга, а не психологической реакцией пациента на

заболевание (Sanfilipo M. et al., 2006; Андреева М.Т., Караваева Т.А., 2019). Снижением критики, недооценкой последствий заболеваний можно и объяснить повышенную открытость и сниженный контроль за происходящим, присущие этим пациентам. Вместе с тем, в нашей работе у данной категории пациентов была также обнаружена склонность к доминированию, социальному лидерству и навязчивое стремление к общению. В качестве терапевтических стратегий, этим пациентам показаны инъекции ботулотоксина, а также психотерапевтическая помощь, мишенью которой у этой группы пациентов может быть повышение критики к своему состоянию и жизненным событиям, повышение комплаентности, а также более качественно восприятие реальности.

Для пациентов с постинсультными дистониями характерно следующее: наличие эпизода нарушения мозгового кровообращения чаще по геморрагическому типу 4-10 месяцев назад. Дистония чаще локализована в конечностях по геми-типу, однако бывают и изолированные поражения; реже встречается цервикальная дистония и/или блефароспазм (по данным литературы). Дистония в конечностях часто возникает вслед за силовым парезом, который по мере уменьшения «трансформируется» в дистонию, нередко сопровождаемую гиперкинезом, чаще хореическим. При нейровизуализации чаще обнаруживается постинсультный очаг в области базальных ганглиев.

Психологический профиль пациентов с постинсультными двигательными расстройствами, на фоне других вторичных дистоний, выглядит более сбалансированным. В их настроении хоть и преобладают тревожные и депрессивные тенденции, однако эти изменения не достигают значимых дезадаптирующих значений. Пациенты, хотя и ощущают двигательный дефект, в то же время не испытывают социального неодобрения и порицания общества. Можно предположить, что факт перенесенного инсульта не ощущается пациентом как социально-дезадаптирующее событие. В плане общения преобладает тенденция к ограничению, замкнутости, что возможно объясняется большим взаимодействием с семьей, нежели с малознакомыми людьми, в условиях реабилитационного процесса. Вместе с тем, в психологическом профиле этих пациентов также

обнаружена социальная пассивность, уступчивость, склонность к подчинению, вместе с тем выявлены излишний контроль и педантичность. В качестве симптоматического лечения, этим пациентам показаны инъекции ботулотоксина, а также помощь медицинских психологов и психотерапевтов, направленная на уменьшение реактивной тревоги, росту лидерских качеств, повышению социальной активности и инициативности.

Для вторичных дистоний с малой распространенностью (редкие формы) также определены черты, существенно повышающие эффективность диагностики и своевременность выявления. Отчасти полученные данные совпадают с рекомендациями Geyer H.L., Bressmann S.B. (2006), указывающими на значимость анамнеза экзогенного воздействия внешних факторов (медикаменты, токсины и пр.) и/или наличие поражений центральной нервной системы разного генеза (сосудистого, травматического и пр.); выделении клинических особенностей, таких как дистония покоя, атипичное локализация дебюта в определенном возрасте (краниальное начало у ребенка, начало с ног у взрослого), раннее начало речевых расстройств, гемидистония, наличие других, кроме дистонии, симптомов при неврологическом и общесоматическом исследовании (например: миоклонус, атаксия, мышечная атрофия и пр.) или нефизиологические находки, свидетельствующие о психогенной причине двигательного нарушения (например ложные нарушения двигательной и/или чувствительной сферы, вычурные, несоответствующие движения), патология при нейровизуализационном исследовании (или напротив отсутствие характерных признаков другой нейродегенерации), патология при лабораторных исследованиях. Вместе с тем в нашем исследовании дополнительно показано, что дебют дистонии с оромандибулярной локализацией, улучшение дистонических проявлений на фоне не специфической терапии (например введение глюкокортикостероидов) также свидетельствует о симптоматических двигательных расстройствах, а отсутствие каких-либо изменений при нейровизуализации не отрицает факта вторичности дистоний.

Психологический профиль пациентов группы редких дистоний оценить и интерпретировать довольно сложно, учитывая разность и малоразмерность составляющих ее подгрупп. Так для пациентов с онкологическим поражением ЦНС было выявлено преобладание тревожных тенденций с избыточным контролем. Мишень-центрированная психотерапия у данной категории лиц может быть направлена на снижение тревожности. У пациентов с последствиями алкогольного и наркотического поражения ЦНС характеризовались тенденцией личностной деградации со снижением настроения, безучастностью и выраженной социальной пассивностью. Персонализированная психотерапевтическая работа у этих пациентов может быть направлена на повышение мотивации и комплаентности. В качестве терапевтических стратегий коррекции дистонии, этим пациентам также показаны инъекции ботулотоксина.

6.5 Клинические случаи

Клинический случай № 1

Больной С., 40 лет (И/Б № 1474) находился на стационарном лечении в неврологическом отделении с 19 ноября по 19 декабря 2019г. Диагноз основной: тардивная лекарственно-индуцированная (нейролептическая) дистония, синдром Мейжа. Сопутствующий диагноз: параноидная шизофрения, состояние ремиссии.

Поступил в клинику с жалобами на непроизвольные движения в лице (частое моргание, иногда «переходящее» в полное непроизвольное зажмуривание, непроизвольное открывание рта, высывание языка, напряжение губ), а также боли в области «сустава нижней челюсти».

Анамнез заболевания. Указанные выше непроизвольные движения появились около года назад, через 1 месяц после смены нейролептика (Клозапин на Сульпирид). т и примерно через 3,5 (44 месяца) года от начала заболевания. Пациент неоднократно обращался к неврологам по месту жительства; в качестве корректоров по назначению специалистов принимал циклодол, феназепам, амантадина сульфат – без значимого эффекта. В течение последних 2х месяцев

отметил появление боли в области височно-нижнечелюстных суставов. Из-за усилившихся непроизвольных движений пациент перестал выходить из дома, ограничил общение только кругом близких людей, потерял работу (работает актером) - в связи с профнепригодностью ему было предложено перейти на другую должность, не соответствующую его образованию. Со слов близких, в связи с неудовлетворительным самочувствием и негативными изменениями в социальном статусе пациент стал раздражителен, агрессивен, плаксив; стал злоупотреблять алкоголем.

Анамнез жизни. Инфекционные заболевания, травмы, операции – отрицает.

Принимаемая терапия: Эглонил (сульпирид) 600 мг/сут.

Неврологический статус при поступлении: Глазодвигательных, зрачковых и зрительных нарушений нет. Лицо симметрично, включая произвольное зажмуривание, нахмуривание и пр. Язык без девиации. Бульбарных и псевдобульбарных расстройств нет. Рефлексы орального автоматизма (+). Во время осмотра определяются почти постоянные непроизвольные гиперкинезы в периорбитальной и периоральной областях (моргание, нахмуривание лба, частое моргание с непроизвольным зажмуриванием глаз, открыванием рта и высовыванием языка). Пациент прибегает к корригирующим жестам – прикасается к коже лица в области глаз, рта. Объем свободных движений в конечностях не ограничен. Мышечная сила и тонус в конечностях в норме. Олигобрадикинезии не определяется. Глубокие рефлексы $S \geq D$, средней живости. Координаторные пробы выполняет верно. В позе Ромберга устойчив. Чувствительность без изменений. Ходьба – без особенностей.

Психический статус: пациент в ясном сознании, ориентирован всесторонне верно, поведение упорядочено. Внешне приветлив, дружелюбен, однако в беседе чувствуется тревожность, сосредоточенность пациента на своем соматическом состоянии, терапевтических и социальных перспективах. Признает, что из-за своих непроизвольных движений стесняется выходить из дома, вступать в контакт с людьми, особенно с малознакомыми. Настроение внешне не снижено. Грамматическое построение речевых оборотов правильное, однако из-за проблем с

дикцией старается говорить короткими предложениями. На вопросы отвечает по существу, развернутыми фразами. Наличие обманов восприятия отрицает, галлюцинирующим не представляется. Бредовых идей активно не высказывает. Интеллектуально в пределах возрастной нормы. Опасных тенденций на момент осмотра не определяется.

МРТ вещества головного мозга – неспецифические резидуально-органические изменения вещества мозга умеренной степени в виде расширения субарахноидальных пространств по конвексу полушарий, без очаговых, травматических повреждений, новообразований.

Оценка выраженности дистонических проявлений по шкале Симпсона – 71 балл. Значения, полученные по шкале не очень высоки (минимально 43 балла, максимально 258 баллов). Вместе с тем оценка функционального состояния и автономности пациента по шкале инвалидизации составила всего 30 баллов по шкале Фан (где 100 баллов – полная автономность пациента, а 0 баллов – абсолютная зависимость от окружающей помощи). Степень ограничения функциональных способностей расценивалась как тяжелая – у пациента отмечался синдром функциональной слепоты в связи с выраженным блефароспазмом, были затруднения с приемом пищи, выполнением гигиенических процедур (чистка зубов, бритье); также сформировалось грубое ограничительное поведение с прекращением всей социальной активности.

Исследование показателей качества жизни (по субсферам опросника SF-36, таблица 57) показало снижение всех показателей, с преимущественным снижением в сферах эмоционального состояния.

Таблица 57 – Показатели качества жизни по субсферам опросника SF-36 до лечения

субсферы опросника										
ФФ	РФ	Б	ОЗ	Ж	СФ	ЭФ	ПЗ	Физ. здор.	Псих. здор.	КЖ укр.
95	75	50	72	50	63	67	52	68,4	60,6	64,5

Профиль личности по Гиссенскому личностному опроснику был представлен следующими чертами: социальной пассивностью, стремлением изолироваться и отгородиться от окружающих, замкнутостью, безучастностью. Настроение характеризовалось как тревожно-депрессивное.

При психологическом обследовании был обнаружен феномен самостигматизации. Результаты по опроснику самостигматизации больных с непроизвольными движениями по блокам составили (таблица 58)

Таблица 58 – показатели самостигматизации до лечения (баллы по блокам опросника самостигматизации)

Блок	Я	семья и близкое окружение	неблизкое окружение	окружающая среда	Работа	сексуальные отношения	Общий балл
Значения	4,6	2	5	3,66	5	3	23,3

Полученные результаты указывают на выраженные переживания у пациента, связанные с двигательным нарушением, существенно ограничивающим его социальную и профессиональную активность, общение с неблизким окружением и сексуальные отношения. Вместе с тем, в блоке «семья» феномен самостигматизации выражен незначительно, что говорит о доверительных отношениях в семье и ощущение пациентом высокой степени поддержки со стороны близких.

В качестве симптоматического лечения пациенту была проведена ботулинотерапия в мимическую и жевательную мускулатуру лица, мышцы языка. Общая доза ботулотоксина составила 220 ЕД (Incobotulinumtoxin A). Введение препарата осуществлялось под контролем ЭМГ.

При повторном осмотре через 2 недели произошло уменьшение выраженности дистонического феномена до 46 баллов по шкале Симпсона, что

позволило оценить выраженность дистонии как легкие. Также произошло возрастание автономности и независимости пациента от посторонней помощи (72,8 баллов по шкале инвалидизации по Фан). Больной отметил улучшение речи, облегчение в приеме пищи и выполнении гигиенических процедур. В результате корректирующего лечения удалось достичь исчезновения блефароспазма и восстановления зрительной независимости. В социально-психологическом состоянии, на фоне улучшения настроения и уменьшения тревоги, произошло улучшение социальных контактов, появление дружелюбности к окружающим; уменьшение переживаний пациента и феномена самостигматизации (таблица 59).

Таблица 59 – показатели самостигматизации до лечения (баллы по блокам опросника самостигматизации)

Блок	Я	семья и близкое окружение	неблизкое окружение	окружающая среда	Работа	сексуальные отношения	Общий балл
Значения	2	1	2	1,66	1,66	2	10,3

Произошло существенное снижение негативных переживаний в блоках, характеризующих неблизкое и профессиональное окружение со значимым снижением общего балла.

На фоне улучшения физического и эмоционального состояния произошло улучшение показателей качества жизни (Таблица 60).

Таблица 60 – Показатели качества жизни по субсферам опросника SF-36 после лечения

Показатели качества жизни по субсферам опросника										
ФФ	РФ	Б	ОЗ	Ж	СФ	ЭФ	ПЗ	Физ.здор.	Псих.здор.	КЖ уср.
100	100	100	77	60	88	100	60	87,4	76,9	82,2

В данном случае «неклассический» анамнез заболевания с быстрым развитием синдрома Мейжа на фоне приема нейролептиков и «недавней» смены терапии, а также последующая стабильность клинической картины в течение года, позволила заподозрить вторичную природу дистонии. Проведенная ботулинотерапия привела к существенному улучшению самочувствия пациента, включая его функциональный статус и эмоциональное состояние, позволила пациенту вернуться к своей работе через непродолжительное время. Вместе с тем у пациента сохранились тревожные переживания, связанные с возможным возобновлением/усилением дистонической симптоматики и связанные с этим переживания о возможных затруднениях на работе и в контактах с незнакомыми людьми. Результаты полученных клинических и социально-психологических исследований акцентировали внимание врача на психологических проблемах больного и обосновали включение в реабилитационный процесс медицинского психолога с необходимостью продолжения психотерапевтических интервенций, акцент которых будет направлен на непривлекательность и замкнутость пациента с последующим принятием себя и увеличением социального взаимодействия с окружающими людьми.

Клинический случай № 2

Больной Е., 56 лет (И/Б № 1033) находился в 6-м неврологическом отделении с 25 мая по 12 июня 2019г. Диагноз основной: Вторичная цервикальная дистония, тортиколлис. Сопутствующий: злокачественное образование головного мозга.

Поступил с жалобами на непровольный поворот головы в право.

Анамнез заболевания. Со слов пациента непровольный поворот головы отметил около 2х недель назад с постепенным увеличением степени поворота за это время. Состояние без видимых причин – травмы, инфекции, употребление ПАВ и пр. отрицает. Обратился на консультацию к неврологу, где было рекомендовано проведение МРТ вещества головного мозга.

Анамнез жизни. Инфекционные заболевания, травмы, операции – отрицает.

Неврологический статус при поступлении: Глазодвигательных, зрачковых и зрительных нарушений нет. Лицо асимметрично – опущен правый угол рта,

сглажена правая н/г складка. Язык без девиации. Бульбарных расстройств и псевдобульбарных расстройств нет. Рефлексы орального автоматизма (+). При осмотре выявляется произвольный поворот головы вправо, поднято и приведено вперед правое плечо, напряжение волокон m.Platysma. Объем свободных движений в шее ограничен (ограничение поворота влево), объем движений в конечностях полный. Мышечный тонус и сила в конечностях не изменены. Олигобрадикинезии не определяется. Глубокие рефлексы $S \geq D$, средней живости. Пальценосовую пробу выполняет с легкой интенцией справа. Чувствительность не изменена, однако пациент сообщал о боли в воротниковой зоне и шейном отделе позвоночника, больше слева. В позе Ромберга выраженное покачивание. Ходьба – без особенностей.

Психический статус: пациент в ясном сознании, ориентирован всесторонне, верно, поведение упорядочено. Внешне спокоен, приветлив, дружелюбен, однако в беседе чувствуется тревожность, сосредоточенность пациента на своем соматическом состоянии, терапевтических и социальных перспективах, при расспросе словоохотлив, задает много вопросов о своем текущем состоянии, перспективах. В беседе сообщает, что сейчас стремится остаться дома с близкими людьми, ощущает физическую несостоятельность. Темп речи ускорен. Грамматическое построение речевых оборотов правильное. Настроение внешне не снижено. Наличие обманов восприятия отрицает, галлюцинации отрицает. Бредовых идей активно не высказывает. Опасных тенденций на момент осмотра нет. Интеллектуально в пределах возрастной нормы. На вопросы отвечает по существу, развернутыми фразами.

МРТ вещества головного мозга – МР-картина объемного образования в области базальных ядер справа с распространением на правый боковой желудочек, правые лобную и височную доли, на мозолистое тело и средний мозг – наиболее вероятно глиального ряда (анапластическая астроцитома). Небольшая латеральная дислокация срединных структур. МР-признаки дисциркуляторной энцефалопатии, умеренно выраженной наружной гидроцефалии.

Шкала Симпсона – 49 баллов.

Шкала инвалидизации по Фан – 66 баллов. Степень дистонии расценивалась как средней тяжести; отмечалось ограничение функциональных способностей – у пациента имелись затруднения в передвижении на длительные расстояния, совершении покупок, выполнении работы (в т.ч. домашней), связанной со статическими нагрузками; пациент сообщал о мешающей ему боли и «неустойчивости», связанной, по его словам, с поворотом головы в сторону.

Профиль личности (по данным Гиссенского личностного опросника) характеризовался стремлением изолироваться и отгородиться от окружающих, социальной пассивностью, слабостью и в то же время чрезмерным контролем за происходящим. Фон настроения характеризовался как резко тревожный, с преобладанием деструктивной ситуативной тревожности.

Результаты по опроснику самостигматизации больных с непроизвольными движениями по блокам представлены в таблице 61.

Таблица 61 – показатели самостигматизации до лечения (баллы по блокам опросника самостигматизации)

Блок	Я	семья и близкое окружение	неблизкое окружение	окружающая среда	Работа	сексуальные отношения	Общий балл
Значения	3,3	1,5	1,4	2,33	3	2	13,6

Полученные результаты указывают на отсутствие у больного выраженной самостигматизации, несмотря на выраженный двигательный дефект, а его неудовлетворительное психоэмоциональное состояние связано в большей степени с тревогой по поводу планируемого нейрохирургического лечения и пессимистичной оценкой своих перспектив.

При поступлении пациенту начато проведение противоотечной терапии, на которой произошло незначительное уменьшение степени поворота головы в сторону. В качестве симптоматического лечения пациенту была проведена

ботулинотерапия в мышцы шеи и надплечья с 2х сторон (общая доза 1000 ЕД Abobotulinumtoxin A). Введение препарата осуществлялось под контролем ЭМГ.

При осмотре через 2 недели произошло уменьшение выраженности дистонического феномена до 44 баллов по шкале Симпсона (практически полное восстановление). Оценка функционального статуса и степени независимости по шкале инвалидизации по Фан – 86,6 баллов. Сам пациент расценивал выраженность дистонии после проведения ботулинотерапии как легкую; отметил улучшение функциональной активности – стал лучше справляться со статическими нагрузками, перестал ощущать боль, исчез произвольный поворот головы в сторону и вместе с тем исчезла «неустойчивость»; однако, сохранилось некоторое ограничение поворота головы влево. В психологическом состоянии отмечалось улучшение настроения, некоторое уменьшение тревоги; незначительное уменьшение феномена самостигматизации с общим баллом самостигматизации 9,6 баллов. Произошло улучшение показателей качества жизни, но только в разделе «физическое здоровье».

В данном случае «неклассический» анамнез заболевания с быстрым развитием и продолжающейся прогрессией дистонического феномена с «присоединением» асимметрии лица позволила заподозрить вторичную природу цервикальной дистонии. А своевременно проведенное МРТ головного мозга позволило уточнить диагноз и направить пациента на нейрохирургическое лечение. Проведенная ботулинотерапия привела к выраженному уменьшению дистонических проявлений и существенному улучшению текущего функционального статуса. Вместе с тем сохраняющаяся тревога наряду с неопределенностью онкологических перспектив не позволили существенно улучшить эмоциональное состояние больного. Также не произошло изменений личностных особенностей пациента (пассивность, стремление избегать решений и пр.). Результаты полученных клинических и социально-психологических исследований акцентировали внимание врача на психологических проблемах больного, понять природу его переживаний и обосновали включение в реабилитационный процесс медицинского психолога с необходимостью продолжения психотерапевтических интервенций, акцент

которых будет направлен на снижение тревожности и преодолении реакции больного на стресс с увеличением социального взаимодействия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Одной из наиболее распространенных экстрапирамидных расстройств является мышечная дистония с преобладанием первичных форм заболеваний (Орлова О.Р., 2016). Однако в последние десятилетия с ростом цереброваскулярной патологии, использованием новых лекарственных средств, увеличением воздействия различных отравляющих веществ, лекарственные, токсические, гипоксические и прочие вторичные причины ЭП нарушений становятся ведущими по распространенности.

Несмотря на значительное клиническое многообразие вторичных дистоний разной этиологии в проведенном исследовании обнаружены характерные анамнестические черты базовых заболеваний, такие как дебют, постоянство клинической картины или ее характерные изменения. В результате анализа определен дистонический портрет пациента, с преимущественной локализацией дистонии и формированием «классических» паттернов, соответствующий разным нозологическим формам.

Дистонические симптомы оказывают серьезное влияние на функциональный статус пациентов, способности к самообслуживанию, профессиональной деятельности и социальному функционированию (Merz R.I. et al, 2010). В проведенном исследовании доказано, что функциональный статус пациентов с вторичными дистониями в меньшей степени зависит от этиологии основного заболевания и в большей от локализации и выраженности дистонии. Обнаружено, что худшие значения автономности и самообслуживания были у пациентов с локализацией дистонии в ороромандибулярной зоне и шее – нарушались жевание, глотание, самообслуживание; трудности возникали с выполнением элементарных гигиенических процедур: бритья, чистки зубов; страдало выражение эмоций. Наличие боли, даже небольшой выраженности оказывает существенное негативное влияние на функциональные возможности пациента. Доказан факт отрицательного влияния продолжительности дистонии на функциональный статус, что повышает

актуальность своевременного симптоматического лечения не только с целью улучшения текущего состояния больного, но и улучшения его перспектив.

Вместе с тем, непроизвольные изменения позы и насильственные движения, характеризующие вторичные дистонии, приводят к существенным психологическим и социальным последствиям у пациентов, страдающих этими заболеваниями. В работе проведен анализ социально-психологических особенностей пациентов с симптоматическими дистониями, показавший существенное влияние основного заболевания на восприятие пациентом самого себя и формирование характерных особенностей поведения и взаимоотношения с социумом. Обнаружено, что этиологические факторы заболевания существенно повышают показатели личностной тревожности, характеризующую устойчивую склонность респондента воспринимать большой круг ситуаций как угрожающие и реагировать на них состоянием внутреннего напряжения, а также повышают непродуктивную ситуативную тревогу. Вместе с тем локализация дистонического феномена, как видимого для окружающих физического дефекта, оказывает значимое акцентуирующее влияние на личностные особенности пациентов. В исследовании обнаружено, что наличие дистонического феномена препятствует реализации социальных способностей, резко ограничивает самостоятельность больных, социальную активность; сужает круг общения, порождая неуверенность больных в себе, своих силах, способностях; приводит к зависимости больных от окружающих, формирует пассивную жизненную позицию с отказом от реализации своих возможностей и потребностей. Данные обстоятельства приводят к заострению таких черт характера как необщительность, замкнутость, недоверчивость; к блокированию потребностей в любви и теплых отношениях.

В проведенной работе исследовано формирование феномена самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями, отмеченного для многих инвалидизирующих заболеваний, проявляющихся видимым дефектом (Михайлов В.А., 2008). Доказано, что степень самостигматизации в большей степени зависит от локализации дистонического дефекта (больше в лице и шее) и в меньшей степени от его выраженности. В исследовании обнаружена статистически

достоверная связь между личностными характеристиками пациентов и показателями самостигматизации, что подтверждает эмоциональные переживания, связанные с восприятием дистонического дефекта обществом. Было обнаружено, что склонные к повышенной рефлексии, самоанализу и самокритике, больные часто испытывают еще большую подавленность, робость, досаду, у них развивается представление о своей социальной непривлекательности, неспособности вызывать у окружающих уважение.

Уровень Качества жизни является базовым и, вместе с тем, конечным интегративным показателем состояния пациента, объединяющим его собственные представления о своем физическом благополучии, функциональном состоянии и всех переживаниях, связанных с видимым дефектом и/или основным заболеванием, основанных на личностных характеристиках, уровне воспитания, образования, семейном положении и других социальных факторах. В проведенном исследовании обнаружено, что на формирование конечной оценки качества жизни влияют все физические и психологические составляющие здоровья. В ходе коррелятивного анализа и построения математической модели было обнаружено, что наибольшую роль в формировании оценки качества жизни играют функциональное состояние и феномен самостигматизации пациента, с преобладанием последней, вместе с тем боль и продолжительность дистонии также обладают негативным влиянием.

Улучшение функционального состояния, решение вопроса дестигматизации и, в конечном итоге, улучшение качества жизни – это ключевые задачи в системе реабилитации больных с вторичными двигательными расстройствами, т. к. они зачастую в большей степени, чем основное этиологическое заболевание, ухудшают качество жизни пациентов, значительно ограничивая их функциональные возможности, трудовую и социальную активность. В результате проведенного симптоматического лечения с использованием ботулинотерапии произошло статистически значимое улучшение клинических и психологических показателей, повышение уровня качества жизни во всех этиологических группах и всех локализациях дистонического феномена. В ходе исследования были определены

нозоспецифические мишень-центрированные модели для персонализированной психотерапии пациентов разных этиологических групп.

ВЫВОДЫ

1. Наиболее распространённой причиной вторичных дистоний в исследуемой когорте пациентов является болезнь Паркинсона (БП) (46,63%), в меньшей степени тардивные дистонии (ТД) (21,83%), ОНМК (18,06%) и рассеянный склероз (РС) (6,47%). Редкие симптоматические дистонии встречаются при ДЦП, злоупотреблении алкоголем и ПАВ, онкологических и инфекционных поражениях головного мозга, а также лекарственно-индуцированные не нейролептические дистонии; вторичные дистонии локализуются преимущественно в конечностях (42,3%), реже в туловище (25,3%), лице (18,3%) и шее (14%).

3. Вторичные дистонии характеризуются значительным клиническим многообразием и, вместе с тем, симптоматическими чертами этиологически разнородных базовых заболеваний, представляя таким образом специфический «ключ» для правильной диагностики основного заболевания: для ТД — это быстрое формирование и стабильность во времени дистонического феномена, чаще в виде ОМД с открыванием рта и вовлечением языка (59,26%); для дистоний при БП характерны туловищные дистонии (50,87%) и дистонии в конечностях (32,95%) с медленным формированием клинического паттерна и продолжающейся прогрессией; при РС характерна дистония в ногах (75%), развивающаяся вместе с основным заболеванием в молодом возрасте; при постинсультных — дистония в конечностях по геми-типу (59,7%), трансформируясь из пирамидного пареза через $6,39 \pm 1,57$ мес.

4. Боль при вторичных дистониях связана с локализацией дистонического феномена и является частым сопутствующим немоторным симптомом, характерным для БП (69,4%) и ТД (60,5%) и не характерным для РС (8,3%) ($P < 0,0001$). Боль является самостоятельной терапевтической мишенью, достоверно ($P < 0,0001$) снижающей качество их жизни.

5. Функциональное состояние пациентов с вторичными дистониями существенно отличается в разных группах и связано в большей степени с клинической локализацией дистонии, а не с этиологическими факторами

($P < 0,0001$): наибольший функциональный дефицит обнаружен у пациентов с фокальной оромандибулярной дистонией (46,98 здесь и далее, баллов по шкале Фан) или в составе синдрома Мейжа (35,14) и мультифокальной формы (40,98), а также при цервикальной дистонии (50,46) и камптокормии (52,97) ($P < 0,0001$); в меньшей степени автономность пациентов страдает при синдроме Пизанской башни и изолированной дистонии конечностей.

6. На уровень инвалидизации статистически значимо оказывают существенное негативное влияние выраженность дистонического феномена ≥ 55 баллов по шкале Симпсон ($P < 0,0001$), величина угла наклона туловища вперед при достижении 65 градусов и более ($P < 0,0001$), наличие боли, даже небольшой выраженности (ВАШ $\geq 2,0$) ($P < 0,0001$) и продолжительность дистонии $\geq 25,0$ мес. ($P < 0,0001$), а также фенотипический подтип дистонии: открывательный тип ОМД при краниальной локализации, ретроколлис при цервикальной, камптокормия при туловищной, дистония доминантной руки при дистониях в конечностях.

7. Социально-психологические особенности пациентов с вторичными дистониями связаны с этиопатогенетическими особенностями базового заболевания и с драматизмом дистонических проявлений. Пациентам с дистоническими дефектами свойственны ярко выраженные проявления феномена самостигматизации, в большей степени зависящие от локализации дистонии ($P < 0,001$) с наибольшей выраженностью в лице, а также от ощущения социального неприятия, что дополнительно усиливает их вынужденную социальную самоизоляцию, негативно отражаясь на качестве жизни. Особенности самовосприятия и самоотношения пациентов являются самостоятельными нозоспецифическими «мишенями» в рамках персонализированной личностно-центрированной психотерапии.

8. Качество жизни у больных с вторичными дистониями существенно снижено. Наиболее значимые риски снижения уровня качества жизни – феномен самостигматизации и функциональное состояние ($p \leq 0,01$). Отягощенность состояния пациентов дистониями приводит к быстрому истощению продуктивной деятельности, существенно ограничивает активность в повседневной жизни,

препятствует общению, сужает круг социальных контактов.

9. Ботулинотерапия является эффективным методом лечения симптоматических дистоний, статистически значимо уменьшая основные факторы негативного влияния на функциональное состояние пациента, такие как выраженность дистонического феномена ($P < 0,0001$) и боль ($P = 0,0023$), а также влияя на снижение выраженности самостигматизации, улучшение психологических характеристик и повышение качества жизни больных ($p < 0,001$). Своевременность проведённого лечения и сокращение длительности симптоматической дистонии улучшает функционирование пациентов ($P = 0,0001$) и повышает показатели качества жизни ($P = 0,0018$).

10. Многоаспектность феномена вторичных дистоний обуславливает необходимость применения интегративного междисциплинарного подхода при формировании и проведении лечебно-реабилитационных программ для данного контингента больных.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Целесообразно рекомендовать всем пациентам с дистониями проведение обследования на выявление вероятной вторичности двигательного нарушения с учетом данных анамнеза, характерного клинического «портрета» пациента и данных дополнительных инструментальных обследований в связи с растущей распространенностью вторичных дистоний, их клиническими и социально-психологическими особенностями, а также различиями в терапевтических подходах в сравнении с первичными дистоническими формами.

2. Целесообразно рутинное обследование всех пациентов с вторичными дистониями на наличие боли и ее выраженности по шкале ВАШ, а также считать дистоническую боль самостоятельной терапевтической мишенью и добиваться ее устранения всеми методами, как медикаментозными, так и немедикаментозными, учитывая высокую распространенность дистонической боли (выше 60% при б. Паркинсона и тардивных дистониях), достоверно ($P < 0,0001$) ограничивающей функциональность пациентов и снижающей интегративную оценку качества жизни даже при незначительной выраженности.

3. Всем пациентам показана персонализированная психотерапия с нозоспецифическими мишень-центрированными моделями с учетом социально-психологических особенностей пациентов с вторичными дистониями, связанные в большей степени с этиологией основного заболевания, а не с дистоническими проявлениями, для коррекции особенностей самовосприятия и самоотношения.

4. При проведении психокоррекционной работы с пациентами страдающими вторичными дистониями необходимо учитывать ярко выраженный феномен самостигматизации, в большей степени зависящий от локализации дистонии ($P < 0,001$) с наибольшей выраженностью на лице, а также от ощущения социального неприятия, что дополнительно усиливает вынужденную социальную самоизоляцию пациентов, негативно отражаясь на качестве их жизни.

5. Целесообразно применение ботулинотерапии у всех пациентов с вторичными дистониями с целью улучшения клинического и психологического

состояния пациентов, а также для уменьшения выраженности самостигматизации и повышения качества их жизни ($p < 0,001$). Учитывая длительность дистонии как самостоятельный фактор риска, снижающий функциональность пациентов ($P=0,0001$), ухудшающий показатели качества жизни ($P=0,0018$) и негативно влияющий на терапевтические перспективы, необходимо максимально раннее начало терапевтических интервенций.

6. В формировании и проведении лечебно-реабилитационных программ с такими пациентами необходимо использование интегративного междисциплинарного подхода с учетом многоаспектности феномена вторичных дистоний разной этиологии и локализации.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абрамов, В.А. Эффекты стигматизации и аутостигматизации больных на различных стадиях шизофрении / В.А. Абрамов, Т.Л. Ряполова, А.В. Абрамов и соавт. // Укр. вестн. психоневрол. – 2008. – Т. 16, Вып. 2 (55). – С. 27–33.
2. Авсейцева, Т.Ю. Немоторные симптомы цервикальной дистонии / Т.Ю. Авсейцева, А.Ф. Иволгин // Вестник российской военно-медицинской академии. – 2018. – № S3. – С. 10 – 13.
3. Амелин, А.В. Современные анальгетики. Стремимся к эффективности и безопасности / А.В. Амелин // Consilium medicum. – 2015. – Т.17, №2. – С. 34-35.
4. Андреева, М.Т. Сопутствующие психические расстройства и нарушение эмоциональной регуляции у пациентов с рассеянным склерозом / М.Т. Андреева, Т.А. Караваева / Обозрение психиатрии и медицинской психологии. – 2019. – N. 4-2. - С.19-28. – Режим доступа: doi: 10.31363/2313-7053-2019-4-2-19-28.
5. Аникина, М.А. Стратегия и тактика реабилитации цервикальной дистонии / М.А. Аникина, Е.В. Бриль, О.С. Зимнякова, Ф.А. Аббасов // Саратовский научный медицинский журнал. – 2019. – Т. 15, №4. – С. 968 – 970.
6. Баранов, А.А. Изучение качества жизни в медицине и педиатрии / А.А. Баранов, В.Ю. Альбицкий, И.В. Винярская // Вопросы современной педиатрии. – 2005. - Т4, №2. – С. 7-12.
7. Белоусова, А.А. Нейрометаболические причины расстройства движения. Дистонии / А.А. Белоусова // Вселенная мозга. – 2020. – Т. 2, №4(7). – С. 7-9.
8. Блейхер, В.М. Толковый словарь психиатрических терминов / В.М. Блейхер, И.В. Крук. – Ростов-на-Дону: «Феникс», 1996. – 395 с.
9. Богачева, В.А. Особенности клинической картины, качества жизни, функционального и психологического состояния больных с дрожательной формой болезни Паркинсона: дис... канд. мед. наук / Богачева В.А. – СПб., 2017. – 162 с.
10. Богданов, Р.Р. Личностный профиль пациентов с начальными проявлениями болезни Паркинсона / Р.Р. Богданов, С.Ю. Борисова, С.В. Котов // Альманах клинической медицины. – 2016. – 44(3). – С. 329-335.

11. Боголепова, А.Н. Депрессивные расстройства у больных, перенесших геморрагический инсульт / А.Н. Боголепова, И.Ю. Грачева // Цереброваскулярная патология и инсульт: Материалы III Рос. междунар. конгр. — Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 2014. — Т. 114, № 8. — С. 109–110.
12. Бодрова, Р.А. Психологическая коррекция тревожно-депрессивных расстройств при инсульте / Р.А. Бодрова, Е.А. Шишкина, Л.Ф. Абашева // Цереброваскулярная патология и инсульт: Материалы III Рос. междунар. конгр. — Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 2014. — Т. 114, № 8. — С.111
13. Булекбаева, Ш.А. Применение ботулотоксина типа А при сиалорее у детей с ДЦП (клинический случай) / Ш.А. Булекбаева, Ж.Р. Дарибаев, Г.К. Тайтубаева и соавт. // Вопросы реабилитологии. – 2018. – № 2(24). – С. 73 – 81.
14. Буркин, М.М. Скрининг психосоциальных характеристик у больных с сосудистыми заболеваниями головного мозга: Монография / М.М. Буркин, Хяникяйнен И.В. - Петрозаводск: ПетрГУ, 2017. – 131 с.
15. Бурковский, Г.В. Использование опросника качества жизни (версия ВОЗ) в психиатрической практике: пособие для врачей и психологов / Г.В. Бурковский, А.П. Коцюбинский, Е.В. Левченко и соавт. – СПб.: Изд-во НИПНИ им. В.М. Бехтерева, 1998. – 55 с.
16. Васильченко, К.Ф. Самостигматизация и уровни социальной адаптации пациентов с первым психотическим эпизодом при шизофрении / К.Ф. Васильченко, Ю.В. Дроздовский // Сибирский вестник психиатрии и наркологии. – 2018. - № 1(98). – С. 30-35. – Режим доступа: [https://doi.org/10.26617/1810-3111-2018-1\(98\)-30-35](https://doi.org/10.26617/1810-3111-2018-1(98)-30-35)
17. Вассерман, Л.И. Концепция реабилитации и качества жизни: преемственность и различия в современных подходах / Л.И. Вассерман, С.А. Громов, В.А. Михайлов и соавт. // Психосоциальная реабилитация и качество жизни: сб. науч. тр. НИПНИ им. В.М. Бехтерева. – 2001. – Т. 137. – С. 103–115.
18. Вейн, А.М. Миоклонический синдром у больной токсико-гипоксической энцефалопатией / А.М. Вейн, И.В. Дамулин, Н.Р. Полушкина и соавт. // Неврол. ж. -1997, №2.-С. 30-37.

19. Вознюк, И.А. Диагностика хламидийного энцефалита с использованием биопсии мозга / И.А. Вознюк, Е.Н. Гневышев, Л.С. Онищенко и соавт. // Журнал инфектологии. – 2017 – Т. 9, №2. - С.121-128.
20. Вознюк, И.А. Клинически катамнез у пациентов с ранними и поздними формами нейросифилиса, получавших специфическое лечение / И.А. Вознюк, Д.В. Заславский, Е.А. Бичун, Ю.С. Егорова // Эффективная фармакотерапия. – 2018. - №24. – С. 24-29.
21. Вознюк, И.А. Медицинский психолог в отделении реабилитации второго этапа «скоромощного» стационара – рутинная практика и особенности работы в период пандемии COVID-19 / И.А. Вознюк, А.К. Кутькова, А.В. Полякова, Д.В. Токарева // Известия Российской военно-медицинской академии. – 2020. – Т. 39, №S3-4. – С.14-18.
22. Вознюк, И.А. Оптимизация гиполипидемической терапии у пациентов, перенесших ишемический инсульт. Резолюция Совета экспертов / И.А. Вознюк, Н.А. Шамалов, М.В. Ежов и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. - 120(6). – С. 152-161.
23. Голик, В.А. Современные подходы к диагностике и лечению дистоний / В.А. Голик, С.В. Марченко // Укр. мед. часопис. - 2007. - 1. – С. 59–67.
24. Голубев, В.Л. Дистония / В.Л. Голубев // Рос. мед. журн. – 2007. – 1. – С. 22-27.
25. Голубев, В.Л. Неврологические синдромы. Руководство для врачей / В.Л. Голубев, А.М. Вейн. – М.: Эйдос Медиа, 2002. – 832 с.
26. Головкин, В.И. Некоторые показатели дисфункции нейротрансмиттерных систем при дистонии и эссенциальном треморе / В.И. Головкин, В.В. Беленький // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. – 2014. - Т 6, № 2. – С. 38-42.
27. Гребень, Н.Ф. Психологические тесты для профессионалов / Н.Ф. Гребень. – Минск: Современная школа, 2007. – 496 с.
28. Громов, С.А. Интегративная взаимосвязь качества жизни и реабилитации больных эпилепсией / С.А. Громов, В.А. Михайлов // Качество жизни в психоневрологии:

тез. докл. междунар. конф., СПб., 4–6 дек. 2000 г. – СПб. : Изд-во НИПНИ им. В.М. Бехтерева, 2000. – С. 45–46.

29. Громова, Д.О. Ацетилхолинергическая терапия в восстановительном периоде ишемического инсульта / Д.О. Громова, Н.В. Вахнина // Эффективная фармакотерапия. - 2019. - Т. 15, № 34. - С. 26–34. 26-34.
30. Гузанова, Е.В. Нейропсихологические расстройства и возможности их коррекции у больных спастической кривошеей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Гузанова Е.В. - М., 2009. – 16 с.
31. Гусев, Е.И. Применение средств гравитационной коррекции в реабилитации двигательных нарушений у пациентов с ишемическим инсультом / Е.И. Гусев, А.Б. Гехт, Е.С. Томиловская и соавт. // Авиакосмическая и экологическая медицина. – 2020. – Т. 54, № 6. – С. 125-135.
32. Давиденков, С.Н. Многотомное руководство по неврологии / С.Н. Давиденков. - М.: Гос. изд-во мед. лит., 1960. - 7. – С. 317–322.
33. Декопов, А.В. Отдалённые результаты хронической интратекальной терапии баклофеном у больных со спастичностью и вторичной мышечной дистонией / А.В. Декопов, Д.Л. Пасхин, А.А. Томский и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2019. – Т.119, №1. – С.38-43.
34. Дмитриева Е.Г. Комплаенс и его влияние на адаптацию пациентов с шизофренией / Е.Г. Дмитриева, О.А. Даниленко, Е.Г. Корнетова [и др.] // Сиб. вестн. психиатр. и наркол. – 2014. – N 3. – С. 18–23.
35. Дружинина, О.А. Цервикальная дистония: немоторные аспекты / О.А. Дружинина, Н.Г. Жукова, Л.П. Шперлинг и соавт. // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2020. – 12 (3). – С. 69-74. – Режим доступа: <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2020-3-69-74>
36. Закройщикова, И.В. Применение ботулинического токсина в терапии пациентов с рассеянным склерозом / И.В. Закройщикова, Н.В. Полехина, М.Н. Захарова // Medica mente. Лечим с умом. – 2019. – Т. 5, №1. – С. 28–31.
37. Залялова, З.А. Гемифациальный спазм / З.А. Залялова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. - 120(8). – С. 140-147.

38. Залялова, З.А. Острые лекарственные экстрапирамидные нарушения / З.А. Залялова, Э.И. Богданов // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2003. – 4. – С. 48-54.
39. Залялова, З.А. Слюнотечение после инсульта / З.А. Залялова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2017. – Т.117, №1. – С. 85-89.
40. Залялова, З.А. Синдром Мейжа или сегментарная краниоцервикальная дистония: терминология, история изучения и современный взгляд / З.А. Залялова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2015. - №12. – С. 133-136. – Режим доступа: doi: 10.17116/jnevro2015115112133-136.
41. Залялова, З.А. Современные классификации мышечных дистоний, стратегия лечения / З.А. Залялова // Журн. неврологии и психиатрии. - 2013. - 3. – С. 85–89.
42. Залялова, З.А. Патологические основы реабилитации при цервикальной дистонии / З.А. Залялова, И.Ф. Хафизова, З.Г. Хаятова // Фарматека. – 2017. - №15(348). - С.7-15.
43. Зейгарник, Б.В. Патопсихология / Б.В. Зейгарник.– 2-е изд. – М. : Изд-во МГУ, 1986. – 240 с.
44. Зинчук, М.С. Влияние негативной симптоматики на динамику социального статуса больных параноидной шизофренией / М.С. Зинчук, А.В. Семке // Сиб. вестн. психиатр. и наркол. – 2013. – N 4 (79). – С. 34–39.
45. Иволгин, А.Ф. Цервикальная дистония: пути повышения эффективности ботулинотерапии / А.Ф. Иволгин, Т.Ю. Авсейцева // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. – Т.120, №6. – С.137-143.
46. Измайлова, И.Г. Головная боль при цервикальной дистонии / И.Г. Измайлова // Материалы конференции XXI Давиденковские чтения. – 2019. - С. 107–108.
47. Измайлова, И.Г. Психосоматические расстройства при цервикальной дистонии / И.Г. Измайлова, М.А. Варданян, Т.В. Крайнова // Материалы конгресса с международным участием XX Давиденковские чтения. – 2018. – С. 149-150.
48. Иллариошкин, С.Н. От Джеймса Паркинсона и Жан-Мартена Шарко к Константину Третьякову и современному этапу изучения черной субстанции / С.Н. Иллариошкин, О.С. Левин, О.В. Колоколов // Бюллетень Национального общества

по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений. – 2019. - № 1. - С. 33-40

49. Иллариошкин, С.Н. Прогрессирующие экстрапирамидные нарушения при постгипоксической энцефалопатии / С. Н. Иллариошкин, Е. П. Нужный, Е. С. Жирова и соавт. // Нервные болезни. - 2019. - № 4. - С. 32–38.
50. Ильницкий, А.Н. Определение качества жизни больных с недостаточностью кровообращения / А.Н. Ильницкий, К.И. Прощаев, О.П. Дорожкина // Южно-Росс. мед. журн. – 2003. – N 1. – С. 59–61.
51. Искра, Д.А. Комбинация миорелаксантов центрального и периферического действия в лечении постинсультной спастичности / Д.А. Искра, А.П. Коваленко, М.А. Кошкарёв, Д.Н. Фрунза // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2019. – Т.119, №12-2. – С.51-57
52. Истомина, А.С. Цервикальная дистония: современные стратегии и методы реабилитации / А.С. Истомина, И.В. Милюхина, М.Д. Дидур // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2020. – Т. 12, №5. – С. 98-103.
53. Кабанов, М.М. Реабилитация психически больных / М.М. Кабанов. – 2-е изд., перераб. и доп. – Л.: Медицина, 1985. – 216 с.
54. Кандель, Э.И. Функциональная и стереотаксическая нейрохирургия / Э.И. Кандель. - М.: Медицина, 1981. - 368 с.
55. Каракулова, Ю.В. Эффективность ботулинотерапии в коррекции степени болевого синдрома и качества жизни пациентов с цервикальной дистонией / Ю.В. Каракулова, Н.В. Логинова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2017. – Т.117, №12. – С.33-36.
56. Ключкова, О.А. Выбор целей и приоритетов ботулинотерапии у пациентов с детским церебральным параличом / О.А. Ключкова, А.Л. Куренков // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2019. – Т.119, №2. – С.118-124.
57. Коваленко, А.П. Шкалы и тесты для оценки эффективности лечебно-реабилитационных мероприятий у пациентов со спастичности нижней конечности / А.П. Коваленко, О.В. Камаева, В.К. Мисиков и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2018. – Т.118, №5. – С.120-128.

58. Коваленко, А.П. Ботулинический токсин в лечении спастичности нижней конечности при повреждениях головного мозга / А.П. Коваленко, В.К. Мисиков // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2018. – Т.118. - №9. – С. 28-34.
59. Коваленко, А.П. Ботулинический токсин в лечении спастичности нижней конечности при повреждениях головного мозга / А.П. Коваленко, В.К. Мисиков // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2018. – Т.118, №9. – С.28-34.
60. Коваленко, А.П. Картирование моторных точек мышц конечности для таргетного введения ботулинического токсина при лечении фокальной и сегментарной спастичности / А.П. Коваленко, К.А. Синельников, В.Г. Шамигулов и соавт. // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2020. – Т. 12, №6. – С. 61-70.
61. Козловский, В.Л. Оценка качества жизни больных шизофренией при проведении поддерживающей терапии: методические рекомендации для врачей и медицинских психологов / В.Л. Козловский, С.Ю. Масловский. – СПб. : Изд-во НИПНИ им. В.М. Бехтерева, 2011. – 22 с.
62. Конечный, Р. Психология в медицине / Р. Конечный, М. Боухал. – Прага: Авиценум, 1974. – 408 с.
63. Коренко, А.Н. Особенности лечения цервикальной дистонии с тремором головы на фоне лечения препаратами ботулинического токсина типа А / А.Н. Коренко, А.А. Скоромец, А.А. Тимофеева, А.В. Тишков // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2017. – Т. 9, №4. - С. 26-30.
64. Коренко, А.Н. Особенности лечения цервикальной дистонии, сопровождающейся тремором головы, препаратами ботулинического токсина типа А с электромиографическим контролем / А.Н. Коренко, А.А. Тимофеева, А.А. Скоромец, А.В. Тишков // Учёные записки СПбГУ им. акад. И.П. Павлова. – 2016. – Т. 23, №4. – С. 65-69.
65. Корнетова, Е.Г. Клинические и социальные факторы риска тардивной дискинезии у пациентов с шизофренией в процессе лечения антипсихотиками / Е.Г. Корнетова,

- А.В. Семке, Е.Г. Дмитриева и соавт. // Бюл. сиб. мед. – 2015. – Т. 14, N 1. – С. 32–39.
66. Костенко, Е.В. Комплексная реабилитация пациентов с болезнью Паркинсона / Е.В. Костенко, Т.М. Маневич, Л.В. Петрова // Лечебное дело. – 2014. – N 1. – С. 63–78.
67. Костенко, Е.В. Коррекция спастического повышение мышечного тонуса при рассеянном склерозе с использованием ботулинотерапии / Е.В. Костенко, А.Н. Бойко // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2018. – Т.118, №7. – С.89-93.
68. Костенко, Е.В. Особенности локомоторных нарушений у больных с рассеянным склерозом / Е.В. Костенко, Л.В. Петрова, М.А. Энеева, Д.С. Зуев // Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры. – 2020. – Т. 97, № 6-2. – С. 61.
69. Коцюбинский, А.П. Влияние различных биопсихосоциальных параметров на качество жизни больных шизофренией / А.П. Коцюбинский, В.В. Зайцев // Качество жизни в психоневрологии : тез. докл. междунар. конф. – СПб., 2000. – С. 67–70.
70. Коцюбинский А.П. Категориальный и дименсиональный подходы к определению ремиссии при шизотипических расстройствах / А.П. Коцюбинский, Ю.В. Мельникова, Б.Г. Бутома [и др.] // Обозр. психиатр и мед. психол. им. В.М. Бехтерева. – 2013. –N 4. – С. 3–9.
71. Красавина, Д.А. Ботулинотерапия спастических форм детского церебрального паралича препаратом Релатокс® у детей / Д.А. Красавина, О.Р. Орлова, О.Н. Васильева и соавт. // Медицинский алфавит. – 2019. – 3(24). – Р. 10-17.
72. Красавина, Д.А. Альтернатива феноловой блокады у детей с ДЦП с использованием препаратов ботулотоксина / Д.А. Красавина, Г.Э. Ульрих, О.Н. Васильева // Детская медицина Северо-Запада. – 2018. – Т. 7, №1. – С. 172.
73. Краснов, М.Ю. ДУТ6-форма идиопатической дистонии / М.Ю. Краснов, С.Л. Тимербаева, Н.Ю. Абрамычева и соавт. // Анналы клин. и эксперим. неврологии. - 2016. – 10, (2). - 52–56.

74. Крупченко, Д.А. Инсайт как посредник между стигмой и депрессией у пациентов, страдающих шизофренией / Д.А. Крупченко, М.Э. Котляр // Вестн. психиатр.:ориг. статьи. – 2012. – С. 6–9.
75. Крылова, Л.В. Реабилитация пациентов с постинсультной спастичностью нижней конечности в ранний восстановительный период / Л.В. Крылова, Д.Р. Хасанова // Медицинский совет. – 2017. – №17. – С. 82–90.
76. Куренков, А.Л. Первый Российский консенсус по применению многоуровневых инъекций abobotulinumtoxin A при лечении спастических форм детского церебрального паралича / А.Л. Куренков, О.А. Клочкова, В.А. Змановская и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им.С.С. Корсакова. -2016. - N 11. - С. 121-130.
77. Левин, О.С. Эфедроновый паркинсонизм / О.С. Левин, Н.В. Федорова, Н.А. Амосова, В.Н. Шток // Неврол. журн. - 2000. - №2. - С.8-15.
78. Левин, О.С. Постинсультные двигательные и когнитивные нарушения: клинические особенности и современные подходы к реабилитации / О.С. Левин, А.Н. Боголепова // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. - № 120(11). – С. 99-107.
79. Лис, А. Дж. Тики / А. Дж. Лис [Пер. с англ.]. – М.: Медицина, 1989. – 336 с.
80. Литвиненко, И.В. Болезнь Паркинсона и синдромы паркинсонизма: учебное пособие / И.В. Литвиненко, А.Г. Труфанов, А.А. Юрин и соавт. – Казань. – 2018. – С.54.
81. Литвиненко, И.В. Реабилитация больных с последствиями травм головного мозга» / И.В. Литвиненко, А.П. Коваленко // Материалы конгресса «3-й Азиатско-Тихоокеанский конгресс по военной медицине». – 2016. – С. 137.
82. Лихачев, С.А. Дистоническая камптокормия: клиника, диагностика, результаты лечения / С.А. Лихачев, Т.Н. Чернуха, Г.В. Заброец. – 2016. - Т. 10., № 2. - С. 17-22.
83. Лихачев, С.А. Эмоциональные и личностные особенности пациентов с мышечными дистониями / С.А. Лихачев, Т.Н. Чернуха, Е.В. Тарасевич // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2017. - 117(12). – Р. 4-12. – Режим доступа: doi: 10.17116/jnevro20171171214-12.

84. Лобзин, С.В. Реабилитация больных с рассеянным склерозом / С.В. Лобзин, Ю.О. Гарышина // Сборник тезисов конгресса с международным участием. Под редакцией С.В. Лобзина. – 2017. – С. 201-202.
85. Лобзин, С.В. Клинический полиморфизм болезни Галлевордена-Шпатца / С.В. Лобзин, В.И. Головкин, Л.А. Полякова, М.Г. Соколова // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. – 2012. – Т. 4, № 1. – С. 25-29.
86. Лобзин, С.В. Ассоциированный рассеянный склероз / С.В. Лобзин, В.И. Головкин, Л.А. Семенова, М.В. Фоминцева // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. – 2015. – Т. 7, № 4. – С. 101-104.
87. Лобзин, С.В. Вариант герпес-ассоциированной демиелинизации с синдромом рассеянного склероза / С.В. Лобзин, В.И. Головкин, М.В. Фоминцева, Е.А. Юркина и соавт. // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. – 2014. – Т. 6, № 3. – С. 99-102.
88. Лобзин, С.В. Клинические критерии диагностики вирусиндуцированного демиелинизирующего энцефаломиелита / С.В. Лобзин, И.И. Кула // Здоровье – основа человеческого потенциала: проблемы и пути их решения. – 2010. – Т. 5, №1. – С. 340.
89. Лобзин, С.В. Преемственность научных подходов в изучении дегенеративных и сосудистых заболеваний нервной системы / С.В. Лобзин, В.Ю. Лобзин, Е.Г. Ключева и соавт. // Opinion leader. – 2020. – 8(37). – С. 14-19.
90. Лобзин, С.В. Некоторые показатели дисфункции нейротрансмиттерных систем при дистонии и эссенциальном треморе / С.В. Лобзин, Л.А. Сайкова, В.И. Головкин, В.В. Беленький // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. – 2014. – Т. 6, № 2. – С. 38-42.
91. Лобзин, С.В. Постинфекционная эпилепсия (обзор литературы) / С.В. Лобзин, А.Ю. Улитин, А.В. Василенко и соавт. // Медицинский алфавит. – 2020 – № 22. – С. 9-14.
92. Лобзин, С.В. Реабилитация пациентов с ОНМК в раннем восстановительном периоде с помощью биологической обратной связи с включением нескольких

- модальностей / С.В. Лобзин, Е.Г. Ключева, В.В. Голдобин и соавт. // Материалы конгресса с международным участием XX Давиденковские чтения. – 2020. – С. 246-247.
93. Логинова, Н.В. Патогенетические механизмы болевого синдрома у пациентов с цервикальной дистонией / Н.В. Логинова, Ю.В. Каракулова // Российский журнал боли. – 2018. – № 2(56). – С. 111-112.
94. Лутова, Б.Н. Взаимосвязь психологических характеристик и самостигматизации больных с эндогенными психическими расстройствами (результаты оригинального исследования) / Б.Н. Лутова, О.В. Макаревич, К.Е. Новикова // Обозрение психиатрии и медицинской психологии имени В.М.Бехтерева. – 2019. – 2. – С. 46-54. – Режим доступа: <https://doi.org/10.31363/2313-7053-2019-2-46-54>
95. Лутова, Н.Б. Психиатрическая стигма – ее проявления, ее последствия / Н.Б. Лутова, М.Ю. Сорокин, В.Д. Вид // Обозр. психиатр. и мед. психол. им. В.М. Бехтерева. – 2017. – N 3. – С. 41.
96. Макшаков, Г.С. Эффективность когнитивной реабилитации при рассеянном склерозе: опыт пилотного исследования / Г.С. Макшаков, Е.Е. Некрашевич, О.В. Ушакова и соавт. // Практическая медицина. – 2018. – №10. – С. 53–58.
97. Малин, Д.И. Экстрапирамидные побочные эффекты нейролептиков: классификация и современные способы коррекции / Д.И. Малин, В.В. Козырев, Р.С. Равилов // Психиатр. и психофармакотер. – 2001. – Т. 3, N 6. – С. 171–175.
98. Мингазова, Л.Р. БГА как антидепрессант / Л.Р. Мингазова, О.Р. Орлова // Метаморфозы. – 2016. – 13. – С. 90-93.
99. Михайлов, В.А. Алгоритм психолого-психотерапевтического сопровождения больных с хронической ишемией мозга / В.А. Михайлов, И.В. Хяникяйнен // Ученые записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова. - 2018. - № 2. - С. 52-56.
100. Михайлов, В.А. Качество жизни, стигматизация и восстановительная терапия больных эпилепсией: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 19.00.04, 14.00.13 / Михайлов В.А. – СПб., 2008. – 52 с.
101. Михайлов, В.А. Реабилитация лиц с дебютом хронической ишемии мозга: обоснование мультидисциплинарного подхода / В.А. Михайлов, И.В. Хяникяйнен//

- Материалы конференции «Современной концепции реабилитации в психоневрологии: отрицание отрицания». – 2016. – С. 324 – 325.
102. Мокина, Т.В. Возможности применения компьютерной томографии в лечении комплексной цервикальной дистонии ботулиническим токсином типа А / Т.В. Мокина, Ю.И. Павлов, З.А. Залялова // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2016. – Т. 8, №2. – С. 68–73.
103. Мякотных, В.С. Неэпилептические пароксизмальные состояния: учеб.-методич. Пособие / В.С. Мякотных. - Екатеринбург, 2010. - 111 с.
104. Назаренко, К.Г. Дифференциальная диагностика цервикальной дистонии / К.Г. Назаренко // Сборник материалов «72-я итоговая научная конференция студентов Ростовского государственного медицинского университета». – 2018. – С. 202 – 203.
105. Незнанов, Н.Г. Качество жизни больных шизофренией в процессе противорецидивной терапии / Н.Г. Незнанов, М.В. Иванов, С.Ю. Масловский // Современные достижения в диагностике и лечении эндогенных психических расстройств: сб. науч. тр. НИПНИ им. В.М. Бехтерева. – 2008. – Т. 139. – С. 250–261.
106. Неофидов, Н.А. Исследование структуры коморбидности у пациентов с рассеянным склерозом с использованием валидизированных опросников / Н.А. Неофидов, Г.С. Макшаков, О.А. Лазовская и соавт. // Российский неврологический журнал. – 2019. – Т. 24, №5. – С. 21-31.
107. Нодель, М.Р. Камптокормия при болезни Паркинсона / М.Р. Нодель, Д.В. Артемьев // Неврол. журн. – 2004. – 1. – Р. 19–26.
108. Орехова, О.А. Влияние камптокормии на качество жизни больных с болезнью Паркинсона: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Орехова О.А. – М., 2013. – 24 с.
109. Орехова, О.А. Камптокормия при болезни Паркинсона / О.А. Орехова, Н.В. Федорова, А.А. Гамалея // Диагностика и лечение экстрапирамидных расстройств. Под ред. проф. О.С. Левина. — Москва, 2018. — С. 23–29.
110. Орлова, О.Р. Фокальные дистонии: клиника, патогенез, лечение с использованием токсина ботулизма: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Орлова О.Р. – М., 2000.

111. Орлова, О.Р. Фокальные дистонии: современные подходы к диагностики и возможности ботулинотерапии / О.Р. Орлова // Нервные болезни. – 2016. – №4. – С. 3-13.
112. Орлова, О.Р. Коррекция синкинезий ботулиническим нейропротеином типа А / О.Р. Орлова, М.А. Акулов, С.В. Тяншин и соавт. // Фарматека. – 2019. – Т.26, №15. – С. 34-39.
113. Орлова, О.Р. Ботулинотерапия в лечении бруксизма / О.Р. Орлова, А.Ю. Алексеева, З.Н. Коновалова // Метаморфозы. – 2018. – 22. – С. 92-94.
114. Орлова, О.Р. Бруксизм как неврологическая проблема (обзор литературы) / О.Р. Орлова, А.Ю. Алексеева, Л.Р. Мингазова, З.Н. Коновалова // Нервно-мышечные болезни. – 2018. – 8(1). – С. 20-27. – Режим доступа: doi: [10.17650/2222-8721-2018-8-1-20-27](https://doi.org/10.17650/2222-8721-2018-8-1-20-27).
115. Орлова, О.Р. Бруксизм: методика применения и результаты лечения ботулиническим нейропротеином (Релатокс) / О.Р. Орлова, М.И. Сойхер, М.Г. Сойхер и соавт. // Нервно-мышечные болезни. – 2019. - 9(2). – С. 12-20.
116. Орлова, О.Р. Клинико-физиологические основы ботулинотерапии. Болезнь Паркинсона и расстройства движений. Руководство для врачей / О.Р. Орлова, С.Л. Тимербаева, А.Л. Куренков / Ред. С.Н. Иллариошкин, Н.Н. Яхно. - 2011. – Р. 227–231.
117. Орлова, О.Р. Клинико-физиологический анализ спастической кривошеи: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Орлова О.Р. - М., 1989.
118. Орлова, О.Р. Применение Ботокса (БТА) в клинической практике: рук. для врачей / О.Р. Орлова, Н.Н. Яхно. – М.: Каталог, 2000. – 208 с.
119. Орлова, О.Р. Фокальные дистонии: современные подходы к диагностике и возможности ботулинотерапии // О.Р. Орлова // Нервные болезни. – 2016. - №4. – С. 3-12.
120. Орлова, О.Р. Отставленная дистония: особенности формирования и лечение ботулотоксином / О.Р. Орлова, И.В. Фальковский, Д.А. Красавина // Болезнь Паркинсона и расстройства движений. Под редакцией С.Н. Иллариошкина, О.С. Левина. – 2017. – С. 230–233.

121. Остроумова, Т.М. Лекарственно-индуцированная дистония / Т.М. Остроумова, В.А. Толмачёва, О.Д. Остроумова, В.А. Парфёнов // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2020. – Т. 12, №5. – С. 4-8.
122. Петелин, Л. С. Экстрапирамидные гиперкинезы / Л.С. Петелин. - М.: Медицина, 1970. - 25 с.
123. Плотникова, Е.В. Лекарственно-индуцированные двигательные расстройства при шизофрении / Е.В. Плотникова // Таврический медико-биол. вестн. – 2009. – Т. 12, N 1 (45). – С. 192–199.
124. Похабов, Д.В. Возможности немедикаментозных методов лечения пациентов с болезнью Паркинсона / Д.В. Похабов, В.Г. Абрамов, Д.Д. Похабов // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2016. - 116(8). – С. 22-29.
125. Похабов, Д.В. Новые подходы к лечению и профилактике спастичности у больных в остром периоде очаговых поражение головного мозга с использованием ботулинического токсина типа А / Д.В. Похабов, А.Г. Арутюнян, М.Е. Туник и соавт. // Сибирское медицинское обозрение. – 2020. – №4(124). – С. 84-91.
126. Прохоров, А.М. Большая медицинская энциклопедия: в 30 т. / А.М. Прохоров. - М.: Сов. Энциклопедия. – С. 1969–1978.
127. Савченко, Е.И. Клиника и нейрохирургическое лечение спастической кривошеи: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Савченко Е.И. - Киев, 1987.
128. Салоухина, Н.И. Недвигательные нарушения у пациентов с мышечной дистонией / Н.И. Салоухина, М.Р. Нодель, В.А. Толмачева // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2018. – Т.118, №9. – С.98-105.
129. Сальникова, В.А. Болевой синдром при мышечных дистония, возможности ботулинотерапии / В.А. Сальникова, Е.А. Антипенко, М.Н. Ерохина // Российский журнал боли. – 2019. – Т. 17, №1. – С. 17–21.
130. Сальникова, Е.П. Модифицированная методика физической реабилитации при цервикальной дистонии / Е.П. Сальникова, И.В. Янгуров // Материалы I Международной научно-практической конференции Адаптивная физическая культура и спорт: современное состояние и перспективы развития. – 2019. – С. 169–171.

131. Самушия, М.А. Психическая патология при цервикальной дистонии (обзор литературы) / М.А. Самушия, А.А. Рагимова, А.Ф. Иволгин и соавт. // Кремлёвская медицина. Клинический вестник. – 2019. – №4. – С. 105–119.
132. Самушия, М.А. Нарушение сна у пациентов с цервикальной дистонией / М.А. Самушия, А.А. Рагимова, А.Ф. Иволгин и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. – Т.120, №12. – С.25-29.
133. Севастьянова, Е.И. Ботулотоксин и депрессия / Е.И. Севастьянова // Вселенная мозга. – 2020. – Т. 2, №2(5). – С. 32–34.
134. Семке, А.В. Соматические расстройства при шизофрении / А.В. Семке, Ю.Л. Мальцева. – Томск : Иван Федоров, 2009. – 180 с.
135. Сехвейл Салах, М.М. Повреждение височно-нижнечелюстного сустава как осложнение оромандибулярной дистонии / М.М. Сехвейл Салах, З.А. Гончарова // Российский журнал боли. – 2017. – № 1(52). – С. 28-29.
136. Сехвейл Салах, М.М. Дифференцированный подход к диагностике и лечению цервикальной дистонии / М.М. Сехвейл Салах, З.А. Гончарова, И.М. Блинов, О.П. Суханова // Сборник тезисов конгресса с международным участием Давиденковские чтения. – 2017. – С. 326 – 327.
137. Сидоров, А.Г. Психосоматическая медицина: руководство для врачей / А.Г. Сидоров, А.Г. Соловьев, И.А. Новикова; под ред. П.И. Сидорова. – М.: МЕДпресс-информ, 2006. – 568 с.
138. Скоромец, А.А. Итоги XI Всероссийского съезда неврологов и IV Конгресса национальной ассоциации по борьбе с инсультом / А.А. Скоромец, Т. М. Алексеева, М.П. Топузова и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2020. - 120(1). – С. 118-125.
139. Скоромец, А.А. Основы реабилитации в ангионеврологии / А.А. Скоромец, В.В. Ковальчук // Эффект. фармакотер. : Неврология. – 2017. – N 19. – С. 8–19.
140. Скоромец, А.А. Лечение болевого синдрома у пациентов с цервикальной дистонией препаратами ботулинического токсина типа А / А.А. Скоромец, Л.А. Коренко, А.Н. Коренко // Российский журнал боли. – 2015. – № 1(46). – С.78.

141. Скоромец, А.А. Психологическое исследование пациентов в раннем восстановительном периоде после перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения как способ повышения эффективности лечения / А.А. Скоромец, С.А. Михаевич, И.А. Вознюк, О.И. Забылина // Врач-аспирант. – 2012. – Т. 50. - №1. – С. 29-43.
142. Стельмах, Ю.Б. Обзор современных методов реабилитации детей с детским параличом / Ю.Б. Стельмах // Евразийское научное объединение. – 2020. – 10-7(68). – С. 551-553.
143. Суворова, В.А. Болевой синдром при фокальной мышечной дистонии / В.А. Суворова, Антипенко Е.А. // Российский журнал боли, 2018; номер 2(56); С.113-114.
144. Суворова, В.А. Немоторные проявления торсионной дистонии / В.А. Суворова, Е.А. Антипенко // Медицинский альманах. – 2018. - № 5(56). - С.117–119.
145. Табулина, С.Д. Исследование качества жизни больных эпилепсией в процессе восстановительного лечения: автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.13 / Табулина С.Д. – СПб., 2003. – 19 с.
146. Тимербаева, С.Л. Фокальные и сегментарные формы первичной дистонии: клинические, патофизиологические и молекулярно-генетические аспекты: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Тимербаева С.Л. - М., 2012.
147. Толмачёва, В.А. Фокальные дистонии: немоторные симптомы и коморбидность / В.А. Толмачёва // Медицинский Совет. – 2017. – 10. – С. 81-86. – Режим доступа: <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2017-10-81-86>
148. Толмачева, ВА. Краниальная дистония / ВА. Толмачева // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2018. - 10(1). – С. 90–95. – Режим доступа: DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2018-1-90-95>.
149. Толмачёва, В.А. Недвигательные нарушения при цервикальный дистонии / В.А. Толмачёва, М.Р. Нодель, Н.И. Салоухина // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2018. – Т. 10, №3. – С. 135-140.

150. Толмачёва, В.А. Случай сегментарной дистонии с психическими двигательными расстройствами / В.А. Толмачёва, Д.В. Романов, Д.А. Гришина // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2019. – Т. 11, №3. - С. 89-93.
151. Филиппова, Е.С. Ботулотоксин типа А в лечении расстройств мочеиспускание у больных рассеянным склерозом / Е.С. Филиппова, И.В. Баженов // Уральский медицинский журнал. – 2018. - №9(164). - С. 142–150.
152. Хасанова, Д.Р. Геморрагическая трансформации инфаркта мозга: классификация, патогенез, предикторы и влияние на функциональный исход / Д.Р. Хасанова, М.Н. Калинин, М.М. Ибатуллин, И.Ш. Рахимов // Анналы клинической и экспериментальной неврологии. – 2019. – Т. 13, №2. - С. 47–59.
153. Хасанова, Д.Р. Лечение камптокормии ботулиническим токсином. Описание собственных наблюдений и обзор литературы / Д.М. Хасанова, З.А. Залялова, Р.Р. Азарова и соавт. // Практическая медицина. - 2019. – Т. 17, № 7. - С. 158-162.
154. Хатькова, С.Е. Эффективность ботулинотерапии в лечении спастичности нижней конечности / С.Е. Хатькова, М.А. Акулов, В.О. Захаров и соавт. // Фарматека. – 2018. - №52. - С. 45-53.
155. Хатькова, С.Е. Ботулинотерапия в лечении спастичности нижней конечности / С.Е. Хатькова, М.А. Акулов, О.Р. Орлова и соавт. // Нервно-мышечные болезни. – 2017. – Т. 7, №3. - С. 21–35.
156. Хатькова, С.Е. Особенности коррекции синдрома спастичности у пациентов с очаговыми повреждениями центральной нервной системы / С.Е. Хатькова, М.А. Акулов, Д.Ю. Усачев и соавт. // Consilium Medicum. – 2017. - 19(2.1). – С. 25–30.
157. Хатькова, С.Е. Ботулинотерапия в комплексной реабилитации пациентов с постинсультной спастичностью нижней конечности / С.Е. Хатькова, Л.В. Крылова, М.А. Акулов и соавт.// Фарматека. – 2018. - №5(358). - С.31-38.
158. Хатькова, С.Е. Современные аспекты патофизиологии нарушений ходьбы у пациентов после инсульта и особенности их реабилитации / С.Е. Хатькова, Е.В. Костенко, М.А. Акулов и соавт. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2019. – Т.119. - №12-2. – С.43-50.

159. Хатькова, С.Е. Основные принципы ведения пациентов с нарушением мышечного тонуса после очагового повреждения головного мозга / С.Е. Хатькова, О.Р. Орлова, А.Ю. Боцина и соавт. // *Consilium medicum*. – 2016. - 18(2.1). – С. 25-33.
160. Хаятова, З.Г. Клинические варианты аффективных, диссомнических и двигательных проявлений краниоцервикальной дистонии (обзор литературы) / З.Г. Хаятова, З.А. Залялова // *Обозрение психиатрии и медицинской психологии имени В.М. Бехтерева*. – 2020. - (2). – С. 47-56.
161. Хаятова, З.Г. Исторические аспекты изучения краниоцервикальной дистонии / З.Г. Хаятова, З.А. Залялова // *Анналы неврологии*. – 2019. - Т.13, №4. - С. 147-152.
162. Хаятова, З.Г. Тревожно-депрессивные расстройства у пациентов с краниоцервикальными дистониями: клинико-анамнестические особенности и модифицирующая роль ботулинотерапии / З.Г. Хаятова, З.А. Залялова // *Неврологический вестник*. – 2019. - Т. 51, №1. - С. 25-31.
163. Хяникяйнен, И.В. Качество жизни у пациентов с ранней стадией хронической ишемии мозга / И.В. Хяникяйнен // *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. – 2018. - №8. – С. 16–20.
164. Хяникяйнен, И.В. Системная психодиагностика хронической ишемии мозга / И.В. Хяникяйнен, Е.Н. Базарова // *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. – 2017. - №10. - С. 36–41.
165. Хяникяйнен, И.В. Психологические защиты и подходы к психотерапевтической коррекции больных хронической ишемией мозга на инициальной стадии / И.В. Хяникяйнен, В.А. Михайлов, А.В. Смирнов // *Обозрение психиатрии и медицинской психологии имени В.М.Бехтерева*. – 2016. - (2). – С. 32-37.
166. Хяникяйнен, И.В. Отношение к болезни и стратегии психотерапевтических подходов у пациентов с дебютом хронической ишемии мозга / И.В. Хяникяйнен, В.А. Михайлов // *Обозрение психиатрии и медицинской психологии имени В.М.Бехтерева*. – 2016. - 1. – С. 84-88.
167. Хяникяйнен, И.В. Исследование внутренней картины болезни и копинг-стратегий у больных шизофренией / И.В. Хяникяйнен, А.М. Коваль // *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии*. - 2019. - №7. - С. 18-24.

168. Хяникяйнен, И.В. Персонафицированный подход к хронической ишемии мозга: системная психодиагностика и интегративная психотерапия: Учебное пособие / И.В. Хяникяйнен. – Петрозаводск: ПетрГУ, 2020. – 39 с.
169. Шахпаронова, Н.В. Постинсультные нарушения высших функций : феноменология, прогноз, реабилитация: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.11 / Шахпаронова Наталья Владимировна. — М., 2011. — 48 с.
170. Штанге, Л.А. О клинике, патогенезе и лечении нейроваскулярной спастической кривошеи / Л.А. Штанге, Н.А. Рощина // Журн. неврологии и психиатрии. - 1992. - 1. – С. 56–59.
171. Шток, В.Н. Клиническая синдромологическая классификация экстрапирамидных расстройств: Учебный справочник / В.Н. Шток, О.С. Левин. – Москва, 2013. - С. 10-12.
172. Шток, В.Н. Экстрапирамидные расстройства: рук-во по диагностике и лечению / под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. – М.: МЕД-пресс-информ, 2002. – 608 с.
173. Шулешова, Н.В. Множественные церебральные каверномы и рассеянный склероз / Н.В. Шулешова, Г.С. Макшаков, Н.А. Тотолян и соавт. // Неврологический журнал. – 2017. – Т. 22, №5. - С. 252–258.
174. Яхно, Н.Н. Болезни нервной системы / Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульман. – М.: Медицина, 2001. – 119 с.
175. Юсупова, Э.Р. Метод Блетона в реабилитации пациентов с цервикальной дистонией / Э.Р. Юсупова, З.А. Залялова // Сборник научных статей XI Российской научно-практической конференции с международным участием «Здоровье человека в XXI веке». – 2019. - С. 392–396.
176. Abe, K. Camptocormia in Parkinson's disease / K. Abe, Y. Uchida, M. Notani // Parkinsons Dis. – 2010. – P. 267–640.
177. Alarcon, F. Post-stroke movement disorders: report of 56 patients / F. Alarcon, J. C.M. Zijlmans, G. Duenas et al. // J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 2004. – 75. – P. 1568–1574. – Режим доступа: doi:10.1136/jnnp.2003.011874.

178. Alarcón, F. Post-stroke movement disorders: report of 56 patients / F. Alarcón, JCM. Zijlmans, G. Dueñas et al. // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 2004. – 75. – P. 1568-1574.
179. Albanese, A. Dystonia: diagnosis and management / A. Albanese, Di.M. Giovanni, S. Lalli // *Eur J Neurol*. – 2019. - № 26. – P. 5-17. – Режим доступа: <https://doi.org/10.1111/ene.13762>
180. Albanese, A. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias / A. Albanese, F. Asmus, K.P. Bhatia et al. // *Eur. J. Neurol*. - 2011. - 18. (1). – P. 5–18.
181. Albanese, A. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update / A. Albanese, K. Bhatia, SB. Bressman et al.// *Mov Disord*. – 2013. – 15. – P. 863–873.
182. Albanese, A. Dystonia: diagnosis and management / A. Albanese, M. Di Giovanni, S. Lalli // *Eur J Neurol*. – 2019. – 26. – P. 5-17.
183. American Academy of Orofacial Pain: Guidelines for Assessment / Quintessence Publishing Co Inc, 2008. – 301p.
184. Ananth, J. Meige's syndrome associated with neuroleptic treatment / J. Ananth, E. Edelmuth, B. Dargan // *Am J Psychiatry*. – 1988. – 145. – P. 513-515. – Режим доступа: doi:10.1176/ajp.145.4.513.
185. Anderson, K.N. How people evaluate others with social anxiety disorder: A comparison to depression and general mental illness stigma / K.N. Anderson, A.B. Jeon, J.A. Blenner et al. / *Am J Orthopsychiatry*. – 2015. - 85(2). – P. 131-138. – Режим доступа: doi: 10.1037/ort0000046.
186. Andrade, LA. Idiopathic dystonia. Clinical profile of 76 Brazilian patients / LA. Andrade, HB. Ferraz // *Arq Neuropsiquiatr*. – 1992. – 50. – P. 426–432.
187. Loonen, AJM. Neurobiological mechanisms associated with antipsychotic drug-induced dystonia / AJM. Loonen, SA. Ivanova // *Journal of Psychopharmacology*. – 2020. – Режим доступа: 10.1177/0269881120944156.
188. Armatas, C.A. Mirror movements in normal adult subjects / C.A. Armatas, J.J. Summers, J.L. Bradshaw // *J Clin Exp Neuropsychol*. – 1994. – 16. – P. 405-413.

189. Arnould, A.F. The impact of neuroleptic treatment on the quality of life of stable schizophrenic patients / A.F. Arnould, M. Lehman, S. Ingham et al. // *Eur. Neuropsychopharmacol.* – 2001. – Vol. 11, Suppl. 3. – P. 261.
190. Asanuma, K. Decreased striatal D2 receptor binding in non-manifesting carriers of the DYT1 dystonia mutation / K. Asanuma, Y. Ma, J. Okulski et al. // *Neurology.* – 2005. – 64. – P. 347-349.
191. Ashour, R. Striatal deformities of the hand and foot in Parkinson's disease / R. Ashour, R. Tintner, J. Jankovic. – 2005. - Vol 4. – P. 2005. – P. 423-431. – Режим доступа: <http://neurology.thelancet.com>
192. Asmus, F. Dystonia-plus syndromes / F. Asmus, T. Gasser // *Eur J Neurol.* – 2010. – 17. – P. 37-45.
193. Asser, A. Psychostimulants and movement disorders / A. Asser, P. Taba // *Front. Neurol.* – 2015. – N6. – P.75–76.
194. Oral, A. Is Botulinum Toxin Type A Efficacious, Safe, and Tolerable in Cervical Dystonia? / A. Oral // *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation.* – 2020. – 99, 7. – P. 649-651.
195. Azher, SN. Camptocormia: pathogenesis, classification and response to therapy / SN. Azher, J. Jankovic // *Neurology.* – 2005. – 65. – P. 355–359.
196. Baghaie, H. A systematic review and meta-analysis of the association between poor oral health and substance abuse / H. Baghaie, S. Kisely, M. Forbes // *Addiction.* – 2017. - 112(5). – P. 765–779.
197. Bansil, S. Movement Disorders after Stroke in Adults: A Review / S. Bansil, N. Prakash, J. Kaye et al. // *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y).* – 2012. - 2. – Режим доступа
198. Barbe, AG. Medication-induced xerostomia and hyposalivation in the elderly: Culprits, complications, and management / AG. Barbe // *Drugs Aging.* – 2018. - 35(10). – P. 877–885
199. Barclay, C. Dystonia in progressive supranuclear palsy / C. Barclay, A. Lang // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 1997. – 62. – P. 352-56.
200. Baskind, R. Epilepsy-associated stigma in sub-Saharan Africa: The social landscape of a disease / R. Baskind, G.L. Birbeck // *Epilepsy Behav.* – 2005. – Vol. 7, N 1. – P. 68–73.

201. Batla, A. Dystonia: A review / A. Batla // *Neurol India*. – 2018. - 66(Suppl S1). – P. 48-58.
202. Beattie, C. An electromyographic protocol that distinguishes spasticity from dystonia / C. Beattie, M. Gormley, R. Wervey // *J Pediatr Rehabil Med*. – 2016. - 9(2). – P. 125–132.
203. Benatru, I. Postural disorders in Parkinson's disease / Benatru I., Vaugoyeau M., Azulay J.P. // *Neurophysiol. Clin.* – 2008. - 38. – P. 459-465.
204. Benatru, I. Postural disorders in Parkinson's disease / I. Benatru, M. Vaugoyeau, J.P. Azulay // *Neurophysiol. Clin.* – 2008. – 38. – P. 459–465.
205. Ben-Shlomo, Y. ESDE collaborative group. What are the determinants of quality of life in people with cervical dystonia? / Y. Ben-Shlomo, L. Camfield, T. Warner et al. // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 2002. – 72. – P. 608–6014.
206. Ben-Shlomo, Y. What are the determinants of quality of life in people with cervical dystonia? / Y. Ben-Shlomo, L. Camfield, T. Warner // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 2002. - 72(5). – P. 608-614.
207. Berardelli, A. Pathophysiology of blepharospasm and oromandibular dystonia / A. Berardelli, JC. Rothwell, BL. Day // *Brain : a journal of neurology*. – 1985. - 108(Pt 3). – P. 593–608.
208. Berman, BD. Risk of spread in adult-onset isolated focal dystonia: a prospective international cohort study / BD. Berman, CL. Groth, SH. Sillau et al.// *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 2020. - 91(3). – 314 p.
209. Bernstein, CJ. Behavioural interventions for people living with adult-onset primary dystonia: a systematic review / CJ. Bernstein, DR. Ellard, G. Davies et al. // *BMC Neurol*. – 2016. – 16. – 40 p. – Режим доступа: <https://doi.org/10.1186/s12883-016-0562-y>
210. Bertram, K.L. Delays to the diagnosis of cervical dystonia / K.L. Bertram, D.R. Williams // *J Clin Neurosci*. – 2016. – 25. – P. 62-64
211. Bhatia, KP. The behavioural and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man / KP. Bhatia, CD. Marsden // *Brain*. – 1994. – 117. – P. 859–76.
212. Bhatia, KP. The behavioural and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man / KP. Bhatia, CD. Marsden // *Brain*. – 1994. – 117. – P. 859-876.

213. Bhattacharya, KF. Chaudhuri KR. Primary anticholinergic-responsive Pisa syndrome / KF. Bhattacharya, I. Giannakikou, N. Munroe // *Mov Disord.* – 2000. – 15. - 1285–1287.
214. Birbeck, G.L. Seizure Reduction and Quality of life Improvements in People with Epilepsy / G.L. Birbeck, R.D. Hays, X. Cui et al. // *Epilepsia.* – 2002. – Vol. 43, N 5. – P. 535–538.
215. Bissonnette, B. Pseudorheumatoid deformity of the feet associated with parkinsonism / B. Bissonnette // *J Rheumatol.* – 1986. – 13. – P. 825–826.
216. Bloch, F. Parkinson's disease with camptocormia / F. Bloch, J.L. Houeto, S. Tezenas du Montcel et al. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* – 2006. – 77. – P. 1223–1228.
217. Bonanni, L. Botulinum Toxin Treatment of Lateral Axial Dystonia in Parkinsonism / L. Bonanni, A. Thomas, S. Varanese et al. // *Movement Disorders.* – 2007. - Vol. 22, No. 14. - P. 2097-2103.
218. Bonneville, F. Camptocormia and Parkinson's disease: MR imaging / F. Bonneville, F. Bloch, E. Kurys et al. // *Eur. Radiol.* – 2008. – 18. – P. 1710–1719.
219. Boyd, J. Social-structural factors influencing periods of injection cessation among marginalized youth who inject drugs in Vancouver, Canada: an ethno-epidemiological study / J. Boyd, D. Fast, M. Hobbins et al. // *Harm Reduct J.* – 2017. - 14(1). – 31 p.
220. Boylan, KB. Progressive dystonia following resuscitation from cardiac arrest / KB. Boylan, JH. Chin, SJ. DeArmond // *Neurology.* – 1990. - Vol. 40. – P. 1458–61.
221. Bozi, M. Paroxysmal exercise-induced dystonia as a presenting feature of young-onset Parkinson's disease / M. Bozi, K. Bhatia // *Mov Disord.* – 2003. – 18. – P. 1545-1547.
222. Breakefield, X.O. The pathophysiological basis of dystonias / X.O. Breakefield, A.J. Blood, Y. Li // *Nat. Rev. Neurosci.* - 2008. - 9.(3). – P. 222–234.
223. Brin, M. F. Scientific and therapeutic aspects of botulinum toxic / M. F. Brin. – NY: Wilkins, 2002. – 507 p.
224. Brin, M. Fundamentals of dystonia / Handbook of botulinum toxin treatment, Second ed. / Eds. P. Moore, M. Naumann. John Wiley & Sons, 2003. – P. 101–118.
225. Browne, S. Quality of life in schizophrenia: relationship to sociodemographic factors, symptomatology and tardive dyskinesia / S. Browne, M. Roe, A. Lane et al. // *Acta Psychiatr. Scand.* – 1996. – N 94. – P. 118–124.

226. Burke, RE. Tardive dystonia: late-onset and persistent dystonia caused by antipsychotic drugs / RE. Burke, S. Fahn, J. Jankovic et al. // *Neurology*. – 1982. – 32. – P. 1335-1346.
227. Büttner, A. The neuropathology of drug abuse / A. Büttner // *Current Opinion in Behavioral Sciences*. – 2017. – 13. – P. 8–12.
228. Byrne, P. Stigma of mental illness and ways of diminishing it / P. Byrne // *Advances in Psychiatric Treatment*. – 2000. – Vol. 6. – P. 65–72.
229. Calne, DB. Secondary dystonia / DB. Calne, AE. Lang // *Adv Neurol*. – 1988. – 50. – P. 9-33.
230. Cannas, A. Reversible Pisa syndrome in Parkinson's disease during treatment with Pergolide: a case report / A. Cannas, P. Solla, G. Floris et al. // *Clin Neuropharm*. – 2005. – 28. – P. 252–253.
231. Cannito, MP. Emotional considerations in spasmodic dysphonia: psychometric quantification / MP. Cannito // *J Commun Disord*. – 1991. - 24(5–6). – P. 313–329.
232. Carbon, M. Increased cerebellar activation during sequence learning in DYT1 carriers: an equiperformance study / M. Carbon, MF. Ghilardi, M. Argyelan et al. // *Brain*. – 2008. - 131(Pt 1). – P. 146–154.
233. Carbon, M. Regional metabolism in primary torsion dystonia / M. Carbon, S. Su, V. Dhawan et al. // *Neurology*. – 2004. – 62. – P. 1384–1390.
234. Casey, D.E. The prevalence of tardive dyskinesia in neuroleptic-treated diabetics : a controlled study / D.E. Casey, L. Ganzini, R.T. Heintz et al. // *Arch. Gen. Psychiatry*. – 1991. – P. 259–263.
235. Castrillon, E.E. Sleep bruxism: an updated review of an old problem / E.E. Castrillon, K.L. Ou // *Acta odontol Scand*. – 2016. - 74(5). – P. 328-334.
236. Cattell, R.B. *Personality and Mood by Questionnaire* / R.B. Cattell. - Jossey-Bass, San Francisco, 1973.
237. Ceballos-Baumann, AO. Motor reorganization in acquired hemidystonia / AO. Ceballos-Baumann, RE. Passingham, CD. Marsden et al. // *Ann Neurol*. – 1995. - 37. –P. 746–757.
238. Ceballos-Baumann, AO. Motor reorganization in acquired hemidystonia / AO. Ceballos-Baumann, RE. Passingham, CD. Marsden et al. // *Ann Neurol*. – 1995. – 37. – P. 746-757. – Режим доступа: [http:// dx.doi.org/10.1002/ana.410370608](http://dx.doi.org/10.1002/ana.410370608).

239. Ceballos-Baumann, AO. Overactive prefrontal and underactive motor cortical areas in idiopathic dystonia / AO. Ceballos-Baumann, RE. Passingham, T. Warner et al. // *Ann Neurol.* – 1995. - 37(3). – P. 363–372.
240. Chalfant, A. Posttraumatic stress disorder following diagnosis of multiple sclerosis / A. Chalfant, R. Bryant, G. Fulcher // *J Trauma Stress.* – 2004. - 17(5). – P. 423-428. – Режим доступа: doi:10.1023/b:jots.0000048955.65891.4c.
241. Chang, K. Botulinum toxin injections for shoulder and upper limb pain: a narrative review / Ke. Chang, Y. Chiu, W. Wu et al.// *Pain Management.* – 2020. – 10,6. – P. 411-420.
242. Chang, DC. Hospitalization among street-involved youth who use illicit drugs in Vancouver, Canada: a longitudinal analysis / DC. Chang, L. Rieb, E. Nosova et al.// *Harm Reduct J.* – 2018. - 15(1). – 14p.
243. Charcot, JM. Lectures on the diseases of the nervous system, lecture / JM.Charcot. - V. London: New Sydenham Society, 1877. – P. 140–147.
244. Chen, K. Parkinsonism-dementia. In: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL, eds. / K. Chen, T. Chase // *Handbook of clinical neurology, extrapyramidal disorders*, Amsterdam: Elsevier Science, 1986. – P. 167–183.
245. Chow, CW. Striatal degeneration in glutaric acidaemia type II / CW. Chow, FE. Frerman, SI. Goodman et al. // *Acta Neuropathol.* – 1989. - Vol. 77. – P. 554–556.
246. Chuang, C. The natural history and treatment of acquired hemidystonia: report of 33 cases and review of the literature / C. Chuang, S. Fahn, SJ. Frucht // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2002. – 72. – P. 59–67. – Режим доступа: <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.72.1.59>.
247. Cohen, L.G. Hand cramp: clinical features and electromyographic patterns in a focal dystonia / L.G. Cohen, M. Hallet // *Neurology.* – 1988. – 38. – P. 1005—1012.
248. Colosimo, C. Craniocervical dystonia: Clinical and pathophysiological features / C. Colosimo, A. Suppa, G. Fabbrini et al. // *Eur. J. Neurol.* – 2010. – N1. – P.15–21.
249. Colosimo, C. Pisa syndrome in a patient with multiple system atrophy / C. Colosimo // *Mov Disord.* – 1998. – 13. – P. 607– 609.

250. Comella, C.L. Teaching tape for the motor section of the Toronto Western Spasmodic Torticollis Scale / C.L. Comella, G.T. Stebbins, C.G. Goetz // *Mov. Disord.* -1997. - 12. (4). – P. 570–575.
251. Comella, C.L. Use of botulinum toxin type A in the treatment of cervical dystonia / C.L. Comella, J. Jankovic, M.F. Brin // *Neurology.* - 2000. - 55. (12, Suppl. 5). - S15–S21.
252. Conte, A. Non-motor symptoms in patients with adult-onset focal dystonia: sensory and psychiatric disturbances / A. Conte, I. Berardelli, G. Ferrazzano et al. // *Parkinsonism Relat Disord.* – 2016. - 22(Suppl 1). - S111-S114.
253. Conte, A. The role of sensory information in the pathophysiology of focal dystonias / A. Conte, G. Defazio, M. Hallett et al. // *Nat Rev Neurol.* – 2019. - 15(4). – P. 224-233.
254. Corp, DT. Network localization of cervical dystonia based on causal brain lesions / DT. Corp, J. Joutsa, RR. Darby et al. // *Brain.* – 2019. – 142. – P. 1660–1674.
255. Cossu, G. Reversible Pisa syndrome (pleurothotonus) due to the cholinesterase inhibitor galantamine: case report / G. Cossu, M. Melis, G. Melis et al. // *Mov Disord.* – 2004. – 19. – P. 1243–1244.
256. Dana, CL. Text-book of nervous diseases being a compendium for the use of students and practitioners of medicine / CL. Dana. - New York: W. Wood, 1897.
257. Dauvilliers Y., Tafti M. Catechol-O methyltransferase, dopamine, and sleepwake regulation // *Sleep Med. Rev.* 2015. 22. 47–53.;
258. Davidson, M. Pisa syndrome in Alzheimer’s disease / M. Davidson, P. Powchilk, KL. Davis // *Biol Psychiatry.* – 1988. – 23. – 213 p.
259. Defazio, G. Expert recommendations for diagnosing cervical, oromandibular, and limb dystonia / G. Defazio, A. Albanese, R. Pellicciari et al. // *Neurol Sci.* – 2019. - 40(1). – P. 89-95.
260. Defazio, G. Possible risk factors for primary adult onset dystonia: a case-control investigation by the Italian Movement Disorders Study Group / G. Defazio, A. Berardelli, G. Abbruzzese et al. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* - 1998. – 64, (1). – P. 25-32.
261. Defazio, G. Idiopathic Non-task-Specific Upper Limb Dystonia, a Neglected Form of Dystonia / G. Defazio, T. Ercoli, R. Erro. – 2020. - 35(11). – 2038 p.

262. Defazio, G. Berardelli Blepharospasm 40 years later / G. Defazio, M. Hallett, HA. Jinnah, A. Conte // *A.Mov Disord.* – 2017. - 32(4). – P. 498-509.
263. Dekopov, AV. Long-term results of chronic intrathecal baclofen treatment in patients with spasticity and secondary dystonia / AV. Dekopov, DL. Pashin, AA. Tomski et al. // *Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova.* – 2019. - 119(1). – P. 38-43.
264. Deonna, T. Idiopathic fluctuating dystonia: a case of foot dystonia and writer's cramp responsive to L-dopa / T. Deonna, A. Ferreira // *Dev Med Child Neurol.* – 1985. – 27. – P. 819–21.
265. Deuschl, G. Pathophysiology of Nonparkinsonian tremor / G. Deuschl, H. Bergman // *Mov. Disord.* - 2002. - Vol. 17, Suppl. 3. - P. S41-S48.
266. DeVeugh-Geiss, J. Clinical changes in tardive dyskinesia during long term follow up / J. DeVeugh-Geiss // *Biological Mechanisms and Clinical Aspects*, American Psychiatric Press, Washington, 1988. - P. 89–105.
267. Dietz, V. Balance control in Parkinson disease / V. Dietz, W. Zylstra, C. Assaiante et al. // *Gait Posture.* – 1993. – 1. – P. 77–84.
268. Dietz, V. Posture in Parkinson's disease: impairment of reflexes and programming / V. Dietz, W. Berger, G. Horstman // *Ann. Neurol.* – 1988. – 24. – P. 660–669.
269. Djaldetti, R. Camptocormia (bent spine) in patients with Parkinson's disease – characterization and possible pathogenesis of an unusual phenomenon / R. Djaldetti, R. Morsberg–Galili, H. Sroka // *Mov. Disord.* – 1999. – 14. – P. 443–447.
270. Doherty, K.M. Postural deformities in Parkinson's disease / K.M. Doherty, B.P. van de Warrenburg, M.C. Peralta. – 2011. – Режим доступа: doi:10.1016/S1474-4422(11)70067-9.
doi: 10.7916/D86W98TB //www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3570045/
271. Dowsey-Limousin, P. Parkinsonian dystonia / P. Dowsey-Limousin // *Rev Neurol (Paris).* – 2003. - 159(10 Pt 1). – P. 928-931.
272. Duane, DD. Clinical similarities in cervical dystonia patients with and without a history of painful trauma / DD. Duane, M. Berman // *Neurology.* – 1992. - 42(suppl 3). – 377 p.
273. Duane, DD. Spasmodic torticollis / DD. Duane // *Advances in Neurology*, New York: Raven Press. - 1988. - P. 135-150.

274. Dubovsky, SL. Tardive dyskinesia associated with fluoxetine / SL. Dubovsky, M. Thomas // *Psychiatr Serv.* – 1996. – 47. – P. 991–993. – Режим доступа: doi: 10.1176/ps.47.9.991.
275. Eek, MN. Intrathecal baclofen in dyskinetic cerebral palsy: effects on function and activity / MN. Eek, K. Olsson, K. Lindh et al. // *Dev Med Child Neurol.* – 2018. - 60(1). – P. 94–99.
276. Eichenseer, S.R. Beyond a motor disorder: a prospective evaluation of sleep quality in cervical dystonia / S.R. Eichenseer, G.T. Stebbins, C.L. Comella // *Parkinsonism Relat Disord.* - 2014. - 20(4). – P. 405–408.
277. Ekblom, K. New dystonic syndrome associated to butyrophenone therapy / K. Ekblom, H. Lindholm, L. Ljungberg // *Z Neurol.* – 1972. – 202. – P. 94 –103.
278. Elaine, GT. A Nurse-Led Clinic Model for the Treatment of Cervical Dystonia Using Botulinum Toxin / GT. Elaine // *British Journal of Nursing.* – 2020. - 29, 19. – P. 1124-1131.
279. Elia, AE. Deep brain stimulation for dystonia due to cerebral palsy: a review / AE. Elia, C. Bagella, F. Ferre et al. // *Eur J Paediatr Neurol.* – 2018. – 22. – P. 308–315.
280. Ella, B. Bruxism in movement disorders: a comprehensive review / B. Ella, I. Ghovayeb, P. Burbaud et al. // *J Prosthodont.* – 2017. - 26(7). – P. 599-605.
281. Espay, AJ. Botulinum toxin type A for Levodopa-induced cervical dyskinesias in Parkinson's disease: unfavorable risk-benefit ratio / AJ. Espay, JE. Vaughan, R. Shukla et al. // *Mov Disord.* – 2011. - 26(5). – P. 913-914. – Режим доступа: doi: 10.1002/mds.23522.
282. Esper, C.D. Lingual protrusion dystonia: frequency, etiology and botulinum toxin therapy / C.D. Esper, A. Freeman, S.A. Factor // *Parkinsonism Relat. Disord.* – 2010. – N7. – P.438–441.
283. Esquenazi, A. Evaluation and management of spastic gait in patients with traumatic brain injury / A. Esquenazi // *J Head Trauma Rehabil.* – 2004. – 19. – P. 109–118.
284. Eysenck, H.J. The scientific study of personality / H.J. Eysenck // *Routledge & Kegan Paul.* - London, 1952.

285. Fabbri, M. Neutralizing antibody and botulinum toxin therapy: a systematic review and meta-analysis / M. Fabbri, G. Leodori, RM. Fernandes et al. // *Neurotox Res.* – 2016. – 29. – P. 105–117.
286. Fahn, S. Classification and investigation of dystonia / S. Fahn, CD. Marsden, DB. Calne // *Movement disorders.* – 1987. - Vol. 2. - P. 332–358.
287. Fahn, S. Classification of dystonia / S. Fahn, SB. Bressman, CD. Marsden // *Adv Neurol.* – 1998. – 78. – P. 1–10.
288. Fahn, S. Concept and classification of dystonia / S. Fahn // *Adv Neurol.* – 1988. -50. – P. 1–8.
289. Fahn, S. Definition of dystonia and classification of the dystonic states / S. Fahn, R. Eldridge // *Adv Neurol.* – 1976. – 14. – P. 1–5.
290. Fahn, S. Classification and investigation of dystonia / S. Fahn, CD. Marsden, DB. Calne // *Movement disorders.* – 1987. - Vol. 2. – P. 332–358.
291. Fehlings, D. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review / D. Fehlings, L. Brown, A. Harvey et al. // *Dev Med Child Neurol.* – 2018. - 60(4). – P. 356–366.
292. Findley, L. Factors impacting on quality of life in Parkinson's disease: Results from an international survey / L. Findley, T. Eichhorn, A. Janca et al. // *Mov Disord.* -2002. - 17(1). – P. 60-67. – Режим доступа: doi: 10.1002/mds.10010.
293. Finsterer, J. Presentation, etiology, diagnosis, and management of camptocormia / J. Finsterer, W. Strobl // *Eur. Neurol.* – 2010. – 64. – P. 1–8.
294. Flatau, E. Progressiver Torsionspasmus bei Kindern / E. Flatau, W. Sterling // *Z ges Neurol Psychiat.* – 1911. – 7. – P. 586–612.
295. Fratto, G. Use of psychotropic drugs and associated dental diseases / G. Fratto, L. Manzon // *Int. J. Psychiatry Med.* – 2014. – N3. – P.185–197.
296. Gambarin, M. Pisa syndrome without neuroleptic exposure in a patient with Parkinson's disease: case report / M. Gambarin, A. Antonini, G. Moretto et al. // *Mov Disord.* – 2006. – 21. – P. 270–273.

297. Garcia-Rill, E. Arousal mechanisms related to posture and locomotion: 1. Descending modulation / E. Garcia-Rill, Y. Homma, R.D. Skinner // *Prog. Brain Res.* -2004. – 143. – P. 283–290.
298. Geyer, H.L. The diagnosis of dystonia / H.L. Geyer, S.B. Bressmann // *Lancet Neurol.* – 2006. - 5(9). – P. 780-790.
299. Ghika-Schmid, F. Hyperkinetic movement disorders after stroke / F. Ghika-Schmid, J. Ghika, F. Regli et al. // *J Neurol Sci.* – 1997. – 152. – P. 109–116.
300. Gibb, WR. The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease / WR. Gibb, AJ. Lees // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* -1988. – 51. – P. 745–752.
301. Gn, S. Management of oromandibular dystonia: a case report and literature update / S. Gn, A. Nag // *Case Rep Dent.* – 2017. – Режим доступа: doi: 10.1155/2017/3514393.
302. Goldman, S. Posttraumatic cervical dystonia / S. Goldman, J.E. Ahlskog // *Mayo Clin Proc.* – 1993. - 68(5). – P. 443-448.
303. Goldman, S. Posttraumatic cervical dystonia / S. Goldman, JE. Ahlskog // *Muyo Clin Proc.* – 1993. – 68. – P. 443-448.
304. Gomez-Wong, E. The «geste antagonistique» induces transient modulation of the blink reflex in human patients with blepharospasm / E. Gomez-Wong, M.J. Marti, G. Cossu et al. // *Neurosci. Lett.* – 1988. – N2. – P.125–128.
305. Gonzalez-Alegre, P. Clinical, Etiological, and Therapeutic Features of Jaw-opening and Jaw-closing Oromandibular Dystonias: A Decade of Experience at a Single Treatment Center / P. Gonzalez-Alegre, RL. Schneider, H. Hoffman // *Tremor Other Hyperkinet Mov.* – 2014. - 30(4). – 231 p.
306. Gortvai, P. Deformities of the hands and feet in Parkinsonism and their reversibility by operation / P. Gortvai // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 1963. – 26. – P. 33–36.
307. Gowers, WR. A manual of diseases of the nervous system / WR. Gowers. - Philadelphia: P Blakiston, Son & Co. – 1888. – P. 1003–1004.
308. Grafman, J. Is focal hand dystonia associated with psychopathology? / J. Grafman, LG. Cohen, M. Hallett // *Mov Disord.* – 1991. - 6(1). – P. 29–35.

309. Graham, D. Current thinking in the health care management of children with cerebral palsy / D. Graham, SP. Paget, N. Wimalasundera // *Med J Aust.* – 2019. - 210(3). – P. 129-135.
310. Graham, HK. Cerebral palsy / HK. Graham, P. Rosenbaum, N. Paneth et al. // *Nat Rev Dis Primers.* – 2016. – 2. – P. 1–24.
311. Grandas, F. Transient blepharospasm secondary to unilateral striatal infarction / F. Grandas, L. Lopez-Manzanares, A. Traba // *Movement disorders : official journal of the Movement Disorder Society.* – 2004. - 19(9). – P. 1100–1102.
312. Gundel, H. High psychiatric comorbidity in spasmodic torticollis: a controlled study / H. Gundel, A. Wolf, V. Xidara et al. // *J Nerv Ment Dis.* – 2003. - 191(7). – P. 465-473.
313. Gundel, H. Social phobia in spasmodic torticollis / H. Gundel, A. Wolf, V. Xidara et al. // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2001. - 71(4). – P. 499–504.
314. Haberfehlner, H. Instrumented assessment of motor function in dyskinetic cerebral palsy: a systematic review / H. Haberfehlner, M. Goudriaan, L.A. Bonouvrié et al. // *J NeuroEngineering Rehabil.* – 2020. - 17, 39. – Режим доступа: <https://doi.org/10.1186/s12984-020-00658-6>
315. Hallett, M. Update on blepharospasm: report from the BEBRF International Workshop / M. Hallett, C. Evinger, J. Jankovic et al. // *Neurology.* – 2008. -14. - 71(16). – P. 1275–1282.
316. Handley, A. Movement disorders after stroke / A. Handley, P. Medcalf, K. Hellier et al. // *Age Ageing.* – 2009. – 38. – P. 260–266. – Режим доступа: <http://dx.doi.org/10.1093/ageing/afp020>.
317. Harada, K. Pisa syndrome without neuroleptic exposure in a patient with Parkinson's disease: A case report / K. Harada // *Mov Disord.* – 2006. – 21. – P. 2264–2265.
318. Hartmann, A. Secondary dystonias / A. Hartmann, O. Pogarell, WH. Oertel // *J Neurol.* – 1998. – 245. – P. 511–518.
319. Heiman, GA. Increased risk for recurrent major depression in DYT1 dystonia mutation carriers / GA. Heiman, R. Ottman, RJ. Saunders-Pullman et al. // *Neurology.* -2004. - 63(4). – P. 631–637.

320. Heller, W. Regional brain activity in anxiety and depression, cognition/ emotion interaction, and emotion regulation / W. Heller, NS. Koven, GA. Miller // *The Asymmetrical Brain*, Cambridge: The MIT Press, 2003. - P. 533-564.
321. Herodes, M. Epilepsy in Estonia: A Quality-of-Life Study / M. Herodes, A. Õun, S. Haldre, A.E. Kaasik // *Epilepsia*. – 2001. – Vol. 42, N 8. – P. 1061–1073.
322. Herrera-Marschitz, M. Scoliosis in rats with experimentally-induced hemiparkinsonism: dependence upon striatal dopamine denervation / M. Herrera-Marschitz, H. Utsumi, U. Ungerstedt // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 1990. – 53. – P. 39–43.
323. Hertenstein, E. Sleep in patients with primary dystonia: A systematic review on the state of research and perspectives / E. Hertenstein, N.K. Tang, Bernstein C.J.// *Sleep Med. Rev.* - 2016. - 26. – P. 95–107.
324. Herz, E. Dystonias, part 3: pathology and conclusions / E. Herz // *Arch. Neurol. - Psychiatr.* – 1944. – 52. – 20 c.
325. Hintze, JM. Spasmodic Dysphonia: A Review. Part 2: Characterization of Pathophysiology / JM. Hintze, CL. Ludlow, SF. Bansberg et al.// *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2017. - 157(4). – 558 p.
326. Huegel, M. Application of the Clinical Practice Guideline for Congenital Muscular Torticollis: A Case Report / M. Huegel, LK. Kenyon // *Pediatr Phys Ther.* – 2019. - 31(1). - E1-E5.
327. Hvizdošová, L. The Prevalence of Dystonic Tremor and Tremor Associated with Dystonia in Patients with Cervical Dystonia / L. Hvizdošová, M. Nevrlý, P. Otruba et al. // *Sci Rep.* – 2020. - 10. – 1436 p.
328. Ho, B. A case of levodoparesponsive camptocormia associated with advanced Parkinson's disease / B. Ho, R. Prakash, J.C. Morgan et al. // *Nat. Clin. Pract. Neurol.* - 2007. – 9. – P. 526–530.
329. Hu, W. A randomized study of botulinum toxin versus botulinum toxin plus physical therapy for treatment of cervical dystonia / W. Hu, V. Rundle-Gonzalez, SJ. Kulkarni et al. // *Parkinsonism & related disorders.* – 2019.
330. Ivanovitsh, N. Clinical pathomorfological correlation in patient with symptomatic dystonias / N. Ivanovitsh, M. Svetek, D. Kozitsh et al. // *Srpski arhiv za celokupno*

- lekarstvo. – 2002. - vol. 130, br. 5-6. – P. 183-188. – Режим доступа: doi: 10.2298/SARH0206183I.
331. Jahanshahi, M. A longitudinal follow-up study of depression, disability, and body concept in torticollis / M. Jahanshahi, CD. Marsden // *Behav Neurol.* – 1990. – 3. – P. 233–246.
332. Jahanshahi, M. Behavioural and psychiatric manifestations in Dystonia / M. Jahanshahi // *Behavioural Neurology of Movement Disorders.* - 2005. - P. 291-319.
333. Jahanshahi, M. Personality in torticollis: a controlled study / M. Jahanshahi, CD. Marsden // *Psychol Med.* – 1988. - 18(2). – P. 375–387.
334. Jankovic, J. Etiology and differential diagnosis of blepharospasm and oromandibular dystonia / J. Jankovic // *Adv. Neurol.* – 1988. – N1. – P.1–13.
335. Jankovic, J. Blepharospasm and orofacial-cervical dystonia clinical and pharmacological findings in 100 patients / J. Jankovic, J. Ford // *Ann Neurol.* – 1983.
336. Jankovic, J. Blepharospasm associated with brainstem lesions / J. Jankovic, S.C. Patel // *Neurology.* – 1983. – 33. – P. 1237–1240.
337. Jankovic, J. Blepharospasm with basal ganglia lesions / J. Jankovic // *Arch. Neurol.* – 1986. - 43 (9). – P. 866-868.
338. Jankovic, J. Camptocormia, head drop and other bent spine syndromes: heterogeneous etiology and pathogenesis of Parkinsonian deformities / J. Jankovic // *Mov. Disord.* – 2010. – 25. – 527 p.
339. Jankovic, J. Cervical dystonia: clinical findings and associated movement disorders / J. Jankovic, S. Leder, D. Warner et al. // *Neurology.* – 1991. - 41(7). – P. 1088–1091.
340. Jankovic, J. Drug-induced and other orofacial-cervical dyskinesias / J. Jankovic // *Ann. Intern. Med.* – 1981. – 94. – P. 788–793.
341. Jankovic, J. Dystonia and parkinsonism / J. Jankovic, R. Tintner // *Parkinsonism Relat Disord.* – 2001. – 8. – P. 109–121.
342. Jankovic, J. Late- onset Hallervorden-Spatz disease presenting as familial parkinsonism / J. Jankovic, J. Kirkpatrick, K. Blomquist et al. // *Neurology.* - 1985. – 35. – P. 227-234.
343. Jankovic, J. Post-traumatic movement disorders / J. Jankovic // *Neurology.* – 1995. – 45. – P. 1950-1951.

344. Jankovic, J. Progressive supranuclear palsy: motor, neurobehavioural and neuro-ophthalmological findings / J. Jankovic, DI. Friedman, FJ. Pirozzolo et al. // *Adv Neurol.* – 1990. – P. 293-304.
345. Jankovic, J. Progressive supranuclear palsy: motor, neurobehavioural and neuro-ophthalmological findings / J. Jankovic, DI. Friedman, FJ. Pirozzolo et al. // *Adv Neurol.* – 1990. – 53. – P. 293–304.
346. Jankovic, J. Tardive syndromes and other drug-induced movement disorders / J. Jankovic // *Clin. Neuropharmacol. J.* – 1995. – Vol. 18, N 3. – P. 197–214.
347. Jinnah, H.A. Diagnosis and treatment of dystonia / H.A. Jinnah, S.A. Factor // *Neurol. Clin.* – 2015. – N1. – P.77–100.
348. Jinnah, HA. A new twist on the anatomy of dystonia: the basal ganglia and the cerebellum? / HA. Jinnah, EJ. Hess // *Neurology.* – 2006. - Vol. 67. – P. 1740–1741.
349. Jinnah, HA. The anatomical basis for dystonia: the motor network model / HA. Jinnah, V. Neychev, EJ. Hess // *Tremor Other Hyperkinet Mov.* – 2017. - 7. – Режим доступа: doi: 10.7916/D8V69X3SM.
350. Kane, JM. Tardive dyskinesia: prevalence, incidence, and risk factors / JM. Kane, M. Woerner, JA. Lieberman // *J Clin Psychopharmacol.* - 1988. – 8, suppl 4. – P. 259–262.
351. Kang, UJ. Natural history and treatment of tardive dystonia / UJ. Kang, RE. Burke, Fahn S. // *Mov Disord.* – 1986. – 3. – P. 193-208.
352. Karbowski, K. The old and the new camptocormia / K. Karbowski // *Spine.* – 1999. – 24. – P. 1494–1498.
353. Katsching, H. Methods for measuring social adjustment / H. Katsching // *Methodology in evaluation of psychiatric treatment* / ed. by T. Helgason. – Cambridge: University Press, 1983. – P. 205–218.
354. Katzenschlager, R. [¹²³I]-FP-CIT- SPECT in the early diagnosis of PD presenting as exercise- induced dystonia / R. Katzenschlager, D. Costa, S. Gacinovic et al. // *Neurology.* – 2002. – 59. – P. 1974–1976.
355. Katzenschlager, R. [¹²³I]-FP-CIT-SPECT in the early diagnosis of PD presenting as exercise- induced dystonia / R. Katzenschlager, D. Costa, S. Gacinovic et al. // *Neurology.* – 2002. – 59. – P. 1974-1976.

356. Keane, JR. Blepharospasm with bilateral basal ganglia infarction / JR. Keane, JA. Young // Arch. Neurol. – 1985. - 42 (12). – P. 1206–1208.
357. Khan, J. Oromandibular dystonia: differential diagnosis and management / J. Khan, H.M. Anwer, E. Eliav et al. // J. Am. Dent. Assoc. – 2015. – N9. – P.690–693.
358. Khooshnoodi, M.A. Secondary blepharospasm associated with structural lesions of the brain /M.A. Khooshnoodi, S.A. Factor, H.A. Jinnah // Journal of the Neurological Sciences. – 2013. – Vol. 331, Issues 1–2. – P. 98-101.
359. Kidron, D. Forms of dystonia in patients with Parkinson's disease / D. Kidron, E. Melamed // Neurology. – 1987. – 37. – P. 1009–1011.
360. Kim, JS. Delayed onset mixed involuntary movements after thalamic stroke / JS. Kim // Brain. – 2001. – 124. - P. 299–309.
361. Kim, JS. Pisa syndrome as a motor complication of Parkinson's disease / JS. Kim, JW. Park, SW. Chung et al. // Parkinsonism Relat Disord. – 2007. – 13. – P. 126–128.
362. Kimura, T. Schizophrenic mother and daughter with Meige's syndrome, Rinsho Scishin Igaku / T. Kimura, M. Deshimaru, K. Inukai et al. // Clin. Psychiatry Med. 1992. – 21. – P. 1213–1220.
363. Kirton, CA. Meige syndrome secondary to basal ganglia injury: a potential cause of acute respiratory distress / CA. Kirton, RJ. Riopelle // The Canadian journal of neurological sciences Le journal canadien des sciences neurologiques. – 2001. -28(2). – P. 167–173.
364. Kopp, UA. Denkwürdigkeiten in der ärztlichen Praxis / UA. Kopp. - Frankfurt: Hermann, 1844.
365. Krack, P. From off-period dystonia to peak-dose chorea: the clinical spectrum of varying subthalamic nucleus activity / P. Krack, P. Pollak, P. Limousin et al. // Brain. – 1999. – 122. – P. 1133–1146.
366. Krystkowiak, P. Dystonia after striatopallidal and thalamic stroke: clinicoradiological correlations and pathophysiological mechanisms / P. Krystkowiak, P. Martinat, L. Defebvre et al. // J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 1998. – 65. – P. 703–708.
367. Kulenkampff C., Tarnow G. An unusual syndrome in the oral region caused by administration of megaphen // Nervenarzt. – 1956. – N4. – P.178–180.

368. Kumar, H. Peripheral trauma induced dystonia or post-traumatic syndrome? / H. Kumar, M. Jog // *Can. J. Neurol. Sci.* – 2011. – 38. – P. 22-29.
369. Kutvonen, O. Pain in spasmodic torticollis / O. Kutvonen, P. Dastidar, T. Nurmikko // *Pain.* – 1997. - 69(3). – P. 279–286.
370. Kuyper, D.J. The Non-Motor Manifestations of Dystonia: A Systematic Review / D.J. Kuyper, V. Parra, S. Aerts // *Mov. Disord.* – 2011. - 26(7). – P. 1206–1217.
371. Lang, A.E. Clinical differences between metoclopramide- and antipsychotics-induced tardive dyskinesias / A.E. Lang // *Can. Neurol. Sci.* – 1990. – Vol. 17, N 2. – P. 137–139.
372. Lang, AE. Blepharospasm associated with palatal myoclonus and communicating hydrocephalus / AE. Lang, JA. Sharpe // *Neurology.* – 1984. - 34 (11). -1522 p.
373. Lang, AE. Surgery for Parkinson disease: a critical evaluation of the state of the art / AE. Lang // *Arch Neurol.* – 2000. – 57. – P. 1118–1125.
374. Lappin, JM. Stroke and methamphetamine use in young adults: a review / JM. Lappin, S. Darke, M. Farrell // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2017. - 88(12). – P. 1079–91.
375. Lauterbach, EC. Differential DSM-III psychiatric disorder prevalence profiles in dystonia and Parkinson's disease / EC. Lauterbach, A. Freeman, RL. Vogel // *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* – 2004. - 16(1). – P. 29–36.
376. Lavigne, G.J. Bruxism physiology and pathology: an overview for clinicians / G.J. Lavigne, S. Khoury, S. Abe et al. // *J. Oral Rehabil.* – 2008. – N35. – P.476–494.
377. LeDoux, M.S. Secondary Cervical Dystonia Associated with Structural Lesions of the Central Nervous System / M.S. LeDoux, K.A. Brady // *Movement Disorders Vol.* – 2003. - 18, No. 1. – P. 60-69.
378. LeDoux, MS. Meige syndrome: What's in a name? / MS. LeDoux // *Parkinsonism & Related disorders.* – 2009. – 15. – P. 483-489. – Режим доступа: doi:10.1016/j.parkreldis.2009.04.006.
379. Lee, M.S. Movement disorders following lesions of the thalamus or subthalamic region / M.S. Lee, C.D. Marsden // *Mov Disord.* - 1994. - 9. - P. 495- 507.
380. Lehericy, S. Motor execution and imagination networks in post-stroke dystonia / S. Lehericy, E. Gerardin, JB. Poline et al. // *Neuroreport.* – 2004. – 15. – P. 1887–1890. – Режим доступа: <http://dx.doi.org/10.1097/00001756-200408260-00010>.

381. Lehericy, S. Striatopallidal and thalamic dystonia. A magnetic resonance imaging anatomoclinical study / S. Lehericy, M. Vidailhet, D. Dormon et al. // *Arch Neurol.* – 1996. – 53. – P. 241-250.
382. Lenoir, T. Camptocormia: the bent spine syndrome, an update / T. Lenoir, N. Guedj, P. Boulu et al. // *Eur. Spine J.* – 2010. – 8. – P. 1229–1237.
383. Lepoutre, AC. A specific clinical pattern of camptocormia in Parkinson's disease / AC. Lepoutre, D. Devos, A. Blanchard-Dauphin // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2006. – 77. – P. 1229-1234.
384. Lewis, L. Depression in focal, segmental and generalized dystonia / L. Lewis, A. Butler, Jahanshahi M. // *J Neurol.* – 2008. - 255(11). – P. 1750–1755.
385. Limousin, P. Abnormal involuntary movements induced by subthalamic nucleus stimulation in parkinsonian patients / P. Limousin, P. Pollak, D. Hoffmann et al. // *Mov Disord.* – 1996. – 11. – P. 231–35.
386. Link, B.G. On stigma and its consequences: evidence from a longitudinal study of men with dual diagnosis of mental illness and substance abuse / B.G. Link, E.L. Struening, M. Rahav et al. // *J. Health Soc. Behav.* – 1997. – Vol. 38. – P. 177–190.
387. Liu, J. Grey matter changes in Meige syndrome: a voxel-morphology analysis / J. Liu, L. Li, L. Chen et al. // *Sci Rep.* – 2020. – 3, 10(1). – 14533 p.
388. Lobbezoo, F. Relationship between sleep, neck muscle activity, and pain in cervical dystonia / F. Lobbezoo, M. Thu Thon, G. Remillard et al. // *Can J Neurol Sci.* – 1996. - 23(4). – P. 285–290.
389. Logroscino, G. Agreement among neurologists on the clinical diagnosis of dystonia at different body sites / G. Logroscino, P. Livrea, D. Anaclerio et al. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* - 2003. – 74, (3). – P. 348–350.
390. Lowenstein, DH. The clinical course of spasmodic torticollis / DH. Lowenstein, MJ. Aminoff // *Neurology.* – 1988. - 38(4). – P. 530–532.
391. Lurie, S. Meige's syndrome: the history of the eponym / S. Lurie // *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* – 2000. – 92. – P. 199-204.
392. Maas, RPPWM. 1-Dopa in dystonia: A modern perspective / RPPWM. Maas, T. Wassenberg, JP. Lin et al.// *Neurology.* – 2017. - 88(19). – 1865 p.

393. Madeo, G. Pathophysiology of dystonia / G. Madeo, A. Pisani // *Handb Behav Neurosci.* – 2016. – 24. – P. 929-950.
394. Madhusoodanan, S. Extrapyramidal symptoms associated with antidepressants – A review of the literature and an analysis of spontaneous reports / S. Madhusoodanan, L. Alexeenko, R. Sanders et al. // *Ann. Clin. Psychiatry.* – 2010. – N3. – P.148–156.
395. Maestre-Ferrín, L. Oromandibular dystonia: a dental approach / L. Maestre-Ferrín, J. A. Burguera, M. Peñarrocha-Diago // *Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal.* – 2010. – N1. – P.25–27.
396. Magsi, S. Standard post-stroke care: Far from reality in Pakistan / S. Magsi, A. Khoja, MAM. Rameez // *J Pak Med Assoc.* – 2016. – 66. – 1044 p.
397. Manfredini, D. Relationship between bruxism and temporomandibular disorders: a systematic review of literature from 1998 to 2008 / D. Manfredini, F. Lobbezoo // *J. Orofac. Pain.* – 2009. – N2. – P.153–166.
398. Manfredini, D. Epidemiology of bruxism in adults: a systematic review of the literature / D. Manfredini, E. Winocur, L. Guarda-Nardini et al. // *J Orofac Pain.* – 2013. – 27. – P. 99–110.
399. Margraf, N.G. Camptocormia in idiopathic Parkinson's disease: a focal myopathy of the paravertebral muscles / N.G. Margraf, A. Wrede, A. Rohr et al. // *Mov. Disord.* -2010. – 25. – P. 542–551.
400. Marsden, C.D. The anatomical basis of symptomatic hemidystonia / CD. Marsden, J.A. Obeso, A.E. Lang // *Brain.* - 1985. - Vol. 198. - P. 463-483.
401. Marsden, CD. Blepharospasm-oromandibular dystonia syndrome (Brueghels syndrome). A variant of adult-onset torsion dystonia? / CD. Marsden // *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry.* – 1976. – 39. – P. 1204-1209.
402. Marsden, CD. Dystonia: the spectrum of the disease / CD. Marsden // *Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis.* – 1976. – 55. – P. 351–367.
403. Marsden, CD. The anatomical basis of symptomatic hemidystonia / CD. Marsden, JA. Obeso, JJ. Zarranz et al. // *Brain.* – 1985. – 108. – P. 463–483. – Режим доступа: <http://dx.doi.org/10.1093/brain/108.2.463>.

404. Mascia, MM. Cannabinoids and dystonia: an issue yet to be defined / MM. Mascia, D. Carmagnini, G. Defazio // *Neurol Sci.* – 2020. - 41(4). – P. 783–787.
405. Masson, R. Efficacy of oral pharmacological treatments in dyskinetic cerebral palsy: a systematic review / R. Masson, E. Pagliano, G. Baranello // *Dev Med Child Neurol.* – 2017. – 59. – P. 1237–1248.
406. Mauriello, J.A. Drug-associated facial dyskinesias—a study of 238 patients / J.A. Mauriello, P. Carbonaro, S. Dhillon et al. // *J. Neuroophthalmol.* - 18 (2). – 1998. – P. 153–157.
407. McCrae, R.R. Personality trait structure as a human universal / R.R. McCrae, P.T. Jr. Costa. - *Am. Psychol.* – 1997. – 52. – P. 509–516.
408. McNamara, P. Mood, side of motor symptom onset and pain complaints in Parkinson's disease / P. McNamara, K. Stavitsky, E. Harris et al. // *Int J Geriatr Psychiatry.* – 2010. - 25(5). – P. 519–524.
409. Meador, K.J. Assessing the contribution of neuropsychological functions to quality of life / K.J. Meador // *Quality of life and quality of care in epilepsy: update 1993* / ed. by D.W. Chadwick, G.A. Baker, A. Jacoby. – Oxford: Royal Society of Medicine Round, 1993. – P. 55.
410. Meige, H. Les convulsions de la face, une forme clinique de convulsion faciale, bilaterale et mediane / H. Meige // *Revue neurologique.* – 1910. – 20. – P. 437-443.
411. Melamed, E. Camptocormia in Parkinson's disease / E. Melamed, R. Djaldetti // *J. Neurol.* – 2006. - 253 (Suppl. 7). – P. 14–16.
412. Merello, M. Bilateral mirror writing movements (mirror dystonia) in a patient with writer's cramp: functional correlates / M. Merello, S. Carpintiero, A. Cammarota et al. // *Mov Disord.* – 2006. – 21, 5. – P. 683-689.
413. Merz R.I., Deakin J., Hawthorne M.R. // *Clin. Otolaryngol.* – 2010. – N5. – P.390–396.
414. Merz, R.I. Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25): a valid and reliable instrument for measuring health-related quality of life / R.I. Merz, J. Deakin, M.R. Hawthorne // *Clin. Otolaryngol.* – 2010. – N5. – P.390–396.
415. Micheli, F. Development of Parkinson's Disease in Patients With Blepharospasm / F. Micheli, M. Scorticati, S. Folgar et al. // *Mov Disord.* – 2004. - 19(9). – P. 1069-1072.

416. Miguel, R. Tetrabenazine in treatment of hyperkinetic movement disorders: an observational study / R. Miguel, MD. Mendonça, R. Barbosa et al. // *Ther Adv Neurol Disord.* – 2017. - 10(2). – P. 81-90. – Режим доступа doi:10.1177/1756285616677004
417. Mischel, W. Toward an integrative science of the person / W. Mischel // *Annu. Rev. Psychol.* – 2004. – 55. – P. 1–22.
418. Mittal, SO. Cervical dystonia: an update on therapeutics / SO. Mittal, A. Lenka, J. Jankovic // *Expert Opin Orphan Drugs.* – 2019. – 7. – P. 199-209.
419. Molho, E.S. Clinical Comparison of Tardive and Idiopathic Cervical Dystonia / E.S. Molho, P.J. Feustel, S.A. Factor // *Movement Disorders.* – 1998. - Vol. 13, No. 3. – P. 486-489.
420. Molho, ES. Basal ganglia infarction as a possible cause of cervical dystonia / ES. Molho, SA. Factor // *Mov Disord.* – 1993. – 8. – P. 213-216.
421. Monbaliu, E. The relationship of dystonia and choreoathetosis with activity, participation and quality of life in children and youth with dyskinetic cerebral palsy / E. Monbaliu, P. De Cock, L. Mailleux et al. // *Eur J Paediatr Neurol.* – 2017. - 21(2). – P. 327–335.
422. Monbaliu E, Himmelman K, Lin JP, Ortibus E, Bonouvrié L, Feys H, et al. Clinical presentation and management of dyskinetic cerebral palsy. *Lancet Neurol.* 2017;16(9):741–9.
423. Moore, T. Operative management of foot and ankle equinovarus associated with focal dystonia / T. Moore, W. Evans, D. Murray // *Foot Ankle Int.* – 1998. – 19. – P. 229–231.
424. Moraru, E. Relation between depression and anxiety in dystonic patients: implications for clinical management / E. Moraru, P. Schnider, A. Wimmer et al. // *Depress Anxiety.* – 2002. - 16(3). – P. 100–103.
425. Moscovich, M. Successful treatment of open jaw and jaw deviation dystonia with botulinum toxin using a simple intraoral approach / M. Moscovich, ZP. Chen, R. Rodriguez // *J Clin Neurosci.* – 2015. - 22(3). – P. 594-596. Режим доступа: doi:10.1016/j.jocn.2014.08.027.
426. Muller, J. The impact of blepharospasm and cervical dystonia on health-related quality of life and depression / J. Muller, G. Kemmler, J. Wissel et al. // *J Neurol.* – 2002. - 249(7). – P. 842–846.

427. Munchau, A. lesions of the globus pallidus: report of four patients presenting with focal or segmental dystonia / A. Munchau, D. Mathen, T. Cox // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 2000. – 69. – P. 494–498.
428. Münchau, A. Unilateral lesions of the globus pallidus: report of four patients presenting with focal or segmental dystonia / A. Münchau, D. Mathen, T. Cox et al. // *J Neurol Neurosurg Psychiatr*. – 2000. - Vol. 69. – P. 494–498.
429. Murali R. V., Rangarajan P., Mounissamy A. // *J. Pharm. Bioallied. Sci.* – 2015. – N1. – P.265–270.
430. Murry, T. Spasmodic dysphonia. Emotional status and botulinum toxin treatment / T. Murry, MP. Cannito, GE. Woodson // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. – 1994. - 120(3). – P. 310–316.
431. Naber, D. Personality variables, neurological and psychopathological symptoms in patients suffering from spasmodic torticollis / D. Naber, DR. Weinberger, M. Bullinger et al. // *Compr Psychiatry*. – 1988. - 29(2). – P. 182–187.
432. Nassar, P. Cocaine and methamphetamine: Pharmacology and dental implications / P. Nassar, A. Ouanounou // *Can J Dent Hyg*. – 2020. - 54(2). – P. 75-82.
433. Nath, A. Movement disorders and AIDS / A. Nath, J. Jankovic, L. Creed Pettigrew // *Neurology*. – 1987. – 37. – P. 37-41.
434. Nausieda, P. Dystonic foot response of parkinsonism / P. Nausieda, W. Weiner, H. Klawans // *Arch Neurol*. – 1980. – 37. – P. 132–136.
435. Neychev, VK. functional neuroanatomy of dystonia / VK. Neychev, RE. Gross, S. Lehericy // *Neurobiology of disease*. – 2011. - 42(2). – P. 185–201.
436. Nieves, AV. Acute onset dystonic camptocormia caused by lenticular lesions / AV. Nieves, JM. Miyasaki, AE. Lang // *Mov Disord*. – 2001. – 16. – P. 177– 180.
437. Norris, SA. Clinical and Demographic Characteristics of Upper Limb Dystonia / SA. Norris, HA. Jinnah, Ch. Klein et al. // *Movement Disorders*. – 2020. - Vol. 35, No. 11. – P.2086-2090.
438. Novaretti, N. The Prevalence and Correlation of Non-motor Symptoms in Adult Patients with Idiopathic Focal or Segmental Dystonia / N. Novaretti, ALN. Cunha, TC. Bezerra // *Tremor Other Hyperkinet Mov*. – 2019. – 9. – 596 p.

439. Onofrj, M. Thomas A. Severe worsening of parkinsonism in Lewy body dementia due to donepezil / M. Onofrj, A. Thomas // *Neurology*. – 2003. – 61. – 1452 p.
440. Oppenheim, H. Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva, Dystonia musculorum deformans) / H. Oppenheim // *Neurologische Centralblatt*. – 1911. – 30. – P. 1090–1107.
441. O'Rourke, K. Paroxysmal torticollis and blepharospasm following bilateral cerebellar infarction / K. O'Rourke, S. O'Riordan, J. Gallagher et al. // *J Neurol*. – 2006. - 253(12). – P. 1644-1645.
442. Othman, Z. Severity of Tardive Dyskinesia and Negative Symptoms are Associated with Poor Quality of Life in Schizophrenia Patients / Z. Othman, M. Ghazali, A.A. Razak et al. // *Int. Med. J.* – 2013. – Vol. 20, N 6. – P. 677–680.
443. Pablo-Fernandez, E. Dystonia / E. Pablo-Fernandez, T.T. Warner // *British Medical Bulletin*. – 2017. - Vol. 123, Is. 1. – P. 91–102.
444. Page, D. Quality of life in focal, segmental, and generalized dystonia / D. Page, A. Butler, M. Jahanshahi // *Mov Disord*. – 2007. – 22(3). – P. 341-347.
445. Page, D. Quality of life in focal, segmental, and generalized dystonia / D. Page, A. Butler, M. Jahanshahi // *Mov Disord*. – 2007. – 22. – P. 341–344.
446. Park, J. Movement Disorders Following Cerebrovascular Lesion in the Basal Ganglia Circuit / J. Park // *J Mov Disord*. – 2016. – 9. – P. 71-79.
447. Peball, M. Non-Motor Symptoms in Parkinson's Disease are Reduced by Nabilone / M. Peball, F. Krismer, HG. Knaus et al.// *Ann Neurol*. – 2020. - 88(4). – P. 712–722.
448. Pekmezovic, T. Quality of life in patients with focal dystonia / T. Pekmezovic, M. Svetel, N. Ivanovic et al. // *Clin. Neurol. Neurosurg*. - 2009. – 111, (2). – P. 161–164.
449. Pettigrew, LC. Hemidystonia: A report of 22 patients and a review of the literature / LC. Pettigrew, J. Jankovic // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 1985. -48. – P. 650–657. – Режим доступа: [http://dx. doi.org/10.1136/jnnp.48.7.650](http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.48.7.650).
450. Pettigrew, LC. Hemidystonia: a report of 22 patients and a review of the literature / LC. Pettigrew, J. Jankovic // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 1985. – 48. – P. 650–657.
451. Pinninti, N.R. Are second-generation antipsychotics useful in tardive dystonia? / N.R. Pinninti, J. Faden, A. Adityanjee // *Clin. Neuropharmacol*. – 2015. – N5. – P.183–197.

452. Poewe, WH. Dystonia in Parkinson's disease: clinical and pharmacological features / WH. Poewe, AJ. Lees, GM. Stern // *Ann Neurol.* – 1988. – 23. – P. 73–78.
453. Poewe, WH. The pharmacology of foot dystonia in parkinsonism / WH. Poewe, AJ. Lees // *Clin Neuropharmacol.* – 1987. – 10. – P. 47–56.
454. Prudente, CN. Systematic Review of Rehabilitation in Focal Dystonias: Classification and Recommendations / CN. Prudente, L. Zetterberg, A. Bring et al. // *Movement disorders clinical practice.* – 2018. – 5. – P. 237-245.
455. Purves-Stewart, J. Paralysis agitans, with an account of a new symptom / J. Purves-Stewart // *Lancet.* – 1898. – 2. – P. 1258–1260.
456. Qinn, N. Disproportionate antecollis in multiple system atrophy / N. Qinn // *Lancet.* – 1989. – 1. – 844 p.
457. Quinn, N. Multiple system atrophy: the nature of the beast / N. Quinn // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 1989. – 52. – P. 78-89.
458. Quinn, NP. Contractures of the extremities in parkinsonian subjects: a report of three cases with a possible association with bromocriptine treatment / NP. Quinn, H. Ring, M. Honavar, CD. Marsden // *Clin Neuropharmacol.* – 1988. – 11. – P. 268–277.
459. Rafal, RD. Limb dystonia in progressive supranuclear palsy / RD. Rafal, JH. Friedman // *Neurology.* – 1987. – 37. – P. 1546–1549.
460. Rajan, S. Movement Disorders Emergencies / S. Rajan, B. Kaas, E. Moukheiber // *Semin Neurol.* – 2019. - 39(1). – P. 125-136.
461. Ramos, VF. Tricks in dystonia: ordering the complexity / VF. Ramos, BI. Karp, M. Hallett // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2014. - 85(9). – P. 987-993.
462. Raoofi, S. Etiology, diagnosis and management of oromandibular dystonia: an update for stomatologists / S. Raoofi, H. Khorshidi, M. Najafi // *J Dent (Shiraz).* – 2017. – 18. – P. 73-81.
463. Ravindran, K. Deep Brain Stimulation Versus Peripheral Denervation for Cervical Dystonia: A Systematic Review and Meta-Analysis / K. Ravindran, N. Ganesh Kumar, DJ. Englot et al. // *World Neurosurg.* – 2019. – 122. – e940-e946.
464. Reichel, G. Camptocormia – segmental dystonia. Proposal of a new definition for an old disease / G. Reichel, U. Kirchhöfer, A. Stenner // *Nervenarzt.* – 2001. – 72. – P. 281–285.

465. Rice, J. Identification and measurement of dystonia in cerebral palsy / J. Rice, P. Skuza, F. Baker et al. // *Dev Med Child Neurol.* – 2017. - 59(12). – P. 1249–1255.
466. Rinnerthaler, M. Social stigmatization in patients with cranial and cervical dystonia / M. Rinnerthaler, J. Mueller, V. Weichbold et al. // *Mov Disord.* – 2006. – 21. - 1636–1640.
467. Rissardo, JP. Cervical and axial dystonia secondary to mirtazapine: a case report and literature review / JP. Rissardo, AL. Caprara // *Ann Mov Disord.* – 2020. – 3. – P. 47-50.
468. Rivest, J. Dystonia in Parkinson's disease, multiple system atrophy, and progressive supranuclear palsy / J. Rivest, N. Quinn, C. Marsden // *Neurology.* – 1990. – 40. – P. 1571-1578.
469. Rommel, N. Sympathomimetic effects of chronic methamphetamine abuse on oral health: a cross-sectional study / N. Rommel, N.H. Rohleder, S. Koerdt et al. // *BMC Oral Health.* – 2016. – 16. – 59 p.
470. Rooijen, D.E. Peripheral trauma and movement disorders: a systematic review of reported cases / D.E. Rooijen, E.J. Geraedts, J. Marinus et al. // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2011. – 82. – P. 892-898. – Режим доступа: doi:10.1136/jnnp.2010.232504.
471. Rosenberg, N.L. Cyanide-induced parkinsonism: clinical, MRI and fluorodopa PET studies / N.L. Rosenberg, J.A. Myers, W.R.W. Martin // *Neurology.* – 1989. – 39. – P. 142-144.
472. Sachdev, P. Tardive blepharospasm / P. Sachdev // *Mov Disord.* – 1998. 13(6). – P. 947-951.
473. Sandyk, R. Blepharospasm associated with communicating hydrocephalus / R. Sandyk, MA. Gillman // *Neurology.* – 1984. – 34. – P. 1522–1523.
474. Sanfilipo, M. Gray and white matter brain atrophy and neuropsychological impairment in multiple sclerosis / M. Sanfilipo, R. Benedict, B. Weinstock-Guttman // *Neurology.* – 2006. - 66(5). – P. 685-692. – Режим доступа: doi:10.1212/01.wnl.0000201238.93586.d9.
475. Sartorius, N. Fighting stigma: theory and practice / N. Sartorius // *The Image of Madness.* – Basle, 1999. – P. 96–105.

476. Scheidt, CE. Spasmodic torticollis – a multicentre study on behavioural aspects IV: psychopathology / CE. Scheidt, F. Heinen, T. Nickel et al. // *Behav Neurol.* – 1996. - 9. – P. 97–103.
477. Schneider, S.A. Secondary Dystonia-Clinical Clues and Syndromic Associations / S.A. Schneider, K.P. Bhatia // *Journal of Movement Disorders.* – 2009. – 2. – P. 58-63.
478. Schramm, A. Characteristics of sensory trick-like manoeuvres in jaw-opening dystonia / A. Schramm, J. Classen, K. Reiners et al. // *Mov. Disord.* - 2007. – 22, (3). - P. 430–433.
479. Sellier, E. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003 / E. Sellier, MJ. Platt, GL. Andersen et al. // *Dev Med Child Neurol.* – 2016. – 58(1). – P. 85–92.
480. Serratrice, G. Bent spine syndrome / G. Serratrice, J. Poujet, JF. Pelissier // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 1996. – 60. – P. 51-54.
481. Sharma, N. Neuropathology of Dystonia / N. Sharma // *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y).* – 2019. – 9. – 569 p.
482. Sharma, V.D. Secondary Dystonia in a Novel Mitochondriopathy Responsive to Deep Brain Stimulation Therapy / V.D. Sharma, C.M. Buetefisch, F.D. Kendall et al. // *Mov Disord Clin Pract.* – 2021. - Vol.8, issue 1. – P. 135-138.
483. Shetty, AS. Dystonia and Parkinson's disease: what is the relationship? / AS. Shetty, KP. Bhatia, AE. Lang // *Neurobiol Dis.* – 2019. – 132. - 104462.
484. Sikk, K. Irreversible motor impairment in young adults: amphetamine, manganese or both? / K. Sikk, Taba, S. Haldre et al.// *Acta Neurol Scand.* – 2007. - № 115. – P. 385-389.
485. Simpson, DM. Practice guideline update summary: Botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and headache: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology / DM. Simpson, M. Hallett, EJ. Ashman et al.// *Neurology.* – 2016. – 86. – P. 1818–1826.
486. Singer, C. A comparison of jaw-closing and jaw-opening idiopathic oromandibular dystonia / C. Singer, S. Papapetropoulos // *Parkinsonism Relat Disord.* – 2006. – 1. – P. 115-118. – Режим доступа: doi:10.1016/j.parkreldis.2005.07.007.

487. Singer, H.S. Movement Disorders in Childhood / H.S. Singer, J.W. Mink, D.L. Gilbert et al. // Philadelphia. – 2010. – 288 p.
488. Sitburana, O. Focal hand dystonia, mirror dystonia and motor overflow / O. Sitburana, J. Jankovic // J Neurol Sci. – 2008. – 15. – P. 31-33.
489. Sławek, J. Camptocormia as a form of dystonia in Parkinson's disease / J. Sławek, M. Derejks, P. Lass // Eur. J. Neurol. – 2003. – 10. – P. 107–108.
490. Soeder, A. Mood and energy determinants of quality of life in dystonia / A. Soeder, BM. Kluger, MS. Okun et al. // J Neurol. – 2009. – 256. – P. 996–1001.
491. Soonawala, N. Idiopathic blepharospasm does not lead to a parkinsonian syndrome: results of a questionnaire-based follow-up study / N. Soonawala, KP. Bhatia, JH. Yeung et al. // J Neurol. – 1999. - 246(4). – P. 283-286.
492. Stacy, M. Idiopathic cervical dystonia: an overview / M. Stacy // Neurology. -2000. – 55, Suppl. 5. - S2–S8.
493. Stacy, M. Tardive stereotypy and others movement disorders in tardive dyskinesias / M. Stacy, J. Jankovic // Neurology. – 1993. – N 43. – P. 937–941.
494. Stamelou, M. The non-motor syndrome of primary dystonia: clinical and pathophysiological implications / M. Stamelou, MJ. Edwards, M. Hallett et al.// Brain. – 2012. - 135(Pt 6). – P. 1668–1681.
495. Standaert, DG. Update on the pathology of dystonia / DG. Standaert // Neurobiol Dis. - 2011. – 42. – P. 148–151.
496. Steeves, T.D. The prevalence of primary dystonia: a systematic review and meta-analysis / T.D. Steeves, L. Day, J. Dykeman et al. // Mov. Disord. - 2012. - № 27, (14). – P. 1789–1796.
497. Suarez, GA. The dropped head syndrome / GA. Suarez, JJ. Kelly // Neurology. – 1992. – 42. – 1625 p.
498. Suurmeijer, M.F. Social Functioning, Psychological Functioning and Quality of Life in Epilepsy / M.F. Suurmeijer, B.P. Aldenkamp, T.P. Reuvekamp // Epilepsia. – 2001. – Vol. 42, N 9. – P. 1160–1168.

499. Svetel, M. Characteristics of dystonic movements in primary and symptomatic dystonias / M. Svetel, N. Ivanović, J. Marinković et al. // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 2004. – 75. – P. 329-330.
500. Tanner, C.M. Epidemiology of movement disorders / C.M. Tanner, S.M. Goldman // *Curr. Opin. Neurol.* – 1994. – N7. – P. 340–345.
501. Tarlov, E. On the problem of the pathology of spasmodic torticollis in man / E. Tarlov // *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* – 1970. - Vol. 33. – P. 457-463.
502. Tarsy, D. Comparison of Acute- and Delayed-Onset Posttraumatic Cervical Dystonia / D. Tarsy // *Movement Disorders*. – 1998. - Vol. 13, No. 3. – P. 481-485.
503. Tassorelli, C. Pisa Syndrome in Parkinson's Disease: Clinical, Electromyographic, and Radiological Characterization / C. Tassorelli, A. Furnari, S. Buscone et al. // *Movement Disorders*. – 2012. - Vol. 27, No. 2. - P. 227-235.
504. Teoh, L. Oral manifestations of illicit drug use / L. Teoh, G. Moses, MJ. McCullough // *Aust Dent J.* – 2019. - 64(3). – P. 213–222.
505. Tepavcevic, D.K. Craniocervical Dystonia Questionnaire (CDQ-24): validation and cross-cultural adaptation in Serbian patients / D.K. Tepavcevic, M. Svetel, T. Pekmezovic et al. // *Coll. Antropol.* - 2009. – 33(4). – P. 1185–1189.
506. Tinazzi, M. Role of the somatosensory system in primary dystonia / M. Tinazzi, Rosso T, Fiaschi A. // *Mov Disord.* – 2003. - 18(6). – P. 605–622.
507. Tiple, D. Camptocormia in Parkinson disease: an epidemiological and clinical study / D. Tiple, G. Fabbrini, C. Colosimo et al. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* - 2009. – 80. – P. 145–148.
508. Todes, C.J. The premorbid personality of patients with Parkinson's disease / C.J. Todes, A.J. Lees // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* – 1985. – N 48. – P. 97.
509. Tolosa, E. Blepharospasm-romandibular dystonia syndrome (Meige's syndrome): clinical aspects / E. Tolosa, MJ. Marti // *Adv Neurol.* – 1988. – 49. – P. 73-84.
510. Tolosa, ES. Clinical features of Meige's disease (idiopathic orofacial dystonia): a report of 17 cases / ES. Tolosa // *Arch Neurol.* – 1981. - 38(3). – P. 147-151.

511. Torres-Russotto, D. Focal Dystonias of the Hand and Upper Extremity / D. Torres-Russotto, J.S. Perlmutter // *J. Hand Surg Am.* – 2008. - 33(9). – P. 1657–1658. – Режим доступа: doi: 10.1016/j.jhssa.2008.09.001.
512. Trompetto, C. Spastic dystonia in stroke subjects: prevalence and features of the neglected phenomenon of the upper motor neuron syndrome / C. Trompetto, A. Currà, L. Puce et al. // *Clin Neurophysiol.* – 2019. - 130(4). – P. 521-527.
513. Truong, DD. Sustained efficacy and safety of repeated incobotulinumtoxin A (Xeomin) injections in blepharospasm / DD. Truong, SM. Gollomp, J. Jankovic // *J Neural Transm.* – 2013. - 120(9). – P. 1345-1353.
514. Truong, DD. Posttraumatic torticollis / DD. Truong, R. Dubinsky, N. Hermanowicz et al. // *Arch Neurol.* – 1991. – 48. – P. 221-223.
515. Tsui, J.K.S. Double-blind study of botulinum toxin in spasmodic torticollis / J.K.S. Tsui, A.J. Stoessl, A. Eisen et al. // *Lancet.* - 1986. - 2(8501). – P. 245–247.
516. Umapathi, T. Head drop and camptocormia / T. Umapathi, V. Chaudhry, D. Cornblath et al. // *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* – 2002. – 73. – P. 1-7.
517. Valls-Sole, J. Blepharospasm: update on epidemiology, clinical aspects, and pathophysiology / J. Valls-Sole, G. Defazio // *Front Neurol.* – 2016. – 7. – 45 p.
518. Van den Bergh, P. Five-year experience in the treatment of focal movement disorders with low-dose Dysport botulinum toxin / P. Van den Bergh, J. Francart, S. Mourin et al. // *Muscle Nerve.* – 1995. – 18. – P. 720-729. – Режим доступа: doi: 10.1002/mus.880180708.
519. Vanek, Z. Dystonia in corticobasal degeneration / Z. Vanek, J. Jankovic // *Mov Disord.* – 2001. – 16. – P. 252-257.
520. Vegda, M. Bupropion-Induced Dystonia in a Patient with Parkinson's Disease / M. Vegda, S. Panda // *J Mov Disord.* – 2020. - 13(3). – P. 241-243.
521. Visser, M. A comprehensive model of health-related quality of life in Parkinson's disease / M. Visser // *J. Neurol.* – 2008. – N 255. – P. 1580–1587.
522. Vizcarra, JA. OnabotulinumtoxinA and cognitive behavioral therapy in functional dystonia: A pilot randomized clinical trial / JA. Vizcarra, JR. Lopez-Castellanos, AK. Dwivedi et al. // *Parkinsonism Relat Disord.* – 2019. – 63. – P. 174-178.

523. Wenning, GK. Multiple system atrophy: a review of 203 pathologically proven cases / GK. Wenning, F. Tison, Y. B. Shlomo et al. // *Mov Disord.* – 1997. – 12. – P. 133–47.
524. Wenning, GK. Prevalence of movement disorders in men and women aged 50–89 years (Bruneck Study cohort): a population-based study / GK. Wenning, S. Kiechl, K. Seppi, // *Lancet Neurol.* – 2005. – 4. – P. 815–820.
525. Whurr, R. Meta-analysis of botulinum toxin treatment of spasmodic dysphonia: a review of 22 studies / R. Whurr, C. Nye, M. Lorch // *Int J Lang Commun Disord.* – 1998. – 33. – P. 327–329.
526. Wichman, T. Functional and pathophysiological model of the basal ganglia / T. Wichman, M. DeLong // *Current Opinion in Neurobiology.* - 1996. - V.6. - P.751-758.
527. Williams, PL. *Gray's anatomy* / PL. Williams, R. Warwick. - 36th British edition. Philadelphia: W.B. Saunders, 1980.
528. Winkler, AS. The frequency and significance of 'striatal toe' in parkinsonism / AS. Winkler, I. Reuter, G. Harwood et al. // *Parkinsonism Relat Disord.* – 2002. – 9. – P. 97–101.
529. Woerner, MG. Prospective study of tardive dyskinesia in the elderly: rates and risk factors / MG. Woerner, JMJ. Alvir, BL. Saltz et al. // *Am J Psychiatry.* -1999. -155. – P. 1521–1528.
530. Wolters, E.Ch. Parkinsonism and related disorders / E.Ch. Wolters, T. van Laar, H.W. Berendse // Amsterdam. – 2007. – 576 p.
531. Yamada, Y. Pisa syndrome associated with mirtazapine: A case report / Y. Yamada, H. Takano, M. Yamada et al. // *BMC Pharmacol Toxicol.* – 2018. – 19. – 82 p.
532. Yang, J. Nonmotor symptoms in primary adult-onset cervical dystonia and blepharospasm / J. Yang, N. Shao, W. Song // *Brain Behav.* - 2017. - 7(2). - e00592.
533. Yelnik, J. Functional Anatomy of the Basal Ganglia / J. Yelnik // *Mov. Disord.* - 2002. - Vol. 17, Suppl. 3. - P. S15-S21.
534. Yoon, WT. Hyperkinetic movement disorders induced by mirtazapine: Unusual case report and clinical analysis of reported cases / WT. Yoon // *J Psychiatry.* – 2018. – 21. – 437 p.

535. Zoons, E. Structural, functional and molecular imaging of the brain in primary focal dystonia-a review / E. Zoons, J. Booij, A.J. Nederveen et al. // *NeuroImage*. – 2011. - 56(3). – P. 1011–1020.
536. Zurowski, M. Psychiatric comorbidities in dystonia: emerging concepts / M. Zurowski, W.M. McDonald, S. Fox et al. // *Mov Disord*. – 2013. – 28. – P. 914–920.

Приложение 1
Информационная карта пациента с вторичной дистонией

ОБЩИЕ ДАННЫЕ

1. №
2. Ф.И.О.
3. Этиология:
 - БП 1
 - ТД 2
 - постинсультные 3
 - РС 4
 - посттравматические 5
 - постинфекционные 6
 - алкоголь 7
 - наркотические и психоактивные вещества 8
4. лечение ботулотоксином
 - да 1
 - нет 2
5. Локализация дистонии, при комбинированной - локализация дебюта:
 - верхняя половина лица (блефароспазм) 1
 - нижняя половина лица (ОМД) 2
 - цервикальная дистония 3
 - камптокормия (наклон туловища вперед) 4
 - пизанская башня (наклон туловища вбок) 5
 - дистония руки 6
 - дистония ноги 7
 - другое (_____) 8

I. СОЦИАЛЬНЫЕ И БЫТОВЫЕ ФАКТОРЫ

6. Пол
 - мужской 1
 - женский 2
7. Возраст (число лет) _____
8. Образование
 - Отсутствует (неполное среднее) -1
 - Среднее (в т.ч. среднее-специальное) -2
 - Высшее -3
9. Семейное положение
 - Проживает один(на) -1
 - Состоит в браке , живет в семье -2
 - Живет с родителями, родственниками -3

10. Трудоспособность и трудовая деятельность в настоящее время

Трудоспособность	Работает или учится	Трудовая деятельность	
		Не работает, не учится, не является пенсионером	Не работает, пенсионер по возрасту или заболеванию
Без ограничений	1	2	3
3 группа			4
2 группа			5
1 группа			6

II. СВЕДЕНИЯ О НАСТОЯЩЕМ ЗАБОЛЕВАНИИ

11. Возраст дебюта основного заболевания (лет)

12. Длительность осн. заболевания (мес. всего)

13. Время от начала заболевания до появления дискинезии (мес)

14. Продолжительность дистонии (мес)

15. Связь появления дистонии с дебютом терапии или ее изменением

- нет 1
- да 2
- затрудняюсь ответить 3

16. Зависимость выраженности дистонии от приема основной терапии

- нет 1
- уменьшается после приема лекарств 2
- усиливается после приема лекарств 3

17. Форма заболевания (если применимо)

- БП (смешаная) 1
- БП (акинетико-ригидная) 2
- БП (дрожательная) 3

18. Стадия заболевания (для БП по Хен-Яру) _____

19. Прогрессия (изменение) дистонии:

- нет прогрессии 1
- медленное нарастание 2
- быстрое нарастание 3
- регрессия проявлений 4
- изменение паттерна движений 5

20. Характеристика (вид) дистонии
21. продолжительность в течение дня
- постоянная 1
 - пика дозы 2
 - конца дозы 3
22. сторона дистонии (или сторона поворота/ наклона)
- правая 1
 - левая 2
 - двусторонняя 3
23. Принимаемая терапия:
- леводопа 1
 - агонисты 2
 - амантадины 3
 - холинолитики 4
 - ингибиторы МАО 5
 - нейролептики «типички» 6
 - нейролептики «Атипички» 7
 - другое 8
24. суточная доза леводопы _____
25. наследственность по основному заболеванию
- нет 1
 - да 2
26. боли в области дистонии
- нет 1
 - да 2
27. Боль в области дистонии по ВАШ за последние три недели
ответ 1-10
28. Боль в другой («недистоничной» области)
- нет 1
 - да, связана анамнестически с дистонией 2
 - да, не связана с дистонией 3
29. Характер боли в другой области
- нет 1
 - да, нейропатическая (или смешаная) 2
 - да, скелетно-мышечная 3

30. Боль в другой области по ВАШ за последние три недели
ответ 1-10

31. Дополнительные значимые симптомы

- нет 1

- да, (какие)

III. Сопутствующая патология и перенесенные заболевания

32. Сахарный диабет

- Отсутствует 1

- Имеется, в стадии ремиссии 2

- Имеется, в стадии декомпенсации 3

33. Заболевания щитовидной железы

- Отсутствует 1

- Имеется, в стадии ремиссии 2

- Имеется, в стадии декомпенсации 3

34. ОНМК в анамнезе

- Отсутствует 1

- Имеется в анамнезе ишемический 2

- Имеется в анамнезе геморрагический 3

35. Травмы ГМ в анамнезе

- Нет 1

- Есть 2

36. Хроническая интоксикация никотином

- Нет 1

- Есть в данный момент 2

- Есть в анамнезе, в данный момент нет 3

37. Хроническая алкогольная интоксикация

- Нет 1

- Есть в данный момент 2

- Есть в анамнезе, в данный момент нет 3

38. Наркотическая зависимость

- Нет 1

- Есть в данный момент 2

- Есть в анамнезе, в данный момент нет 3

39. Другие сопутствующие заболевания и состояния, существенно влияющие на функциональном состоянии больного:

- Нет 1

- Есть (какие именно _____) 2

IV Данные дополнительных обследований:

40. Дополнительные обследования

- МРТ

- КТ
 - ПЭТ
 - УЗ сканирование ЧС
 - Другое
41. локализация изменений в веществе мозга:
 42. характер изменений

Приложение 2

Шкала Симпсона

	(16)	(26)	(36)	(46)	(56)	(66)
Лицо						
1. Мигание						
2. Тремор век						
3. Тремор верхней губы						
4. Надувание нижней губы						
5. Собираение губ в трубочку						
6. Сосательные движения						
7. Жевательные движения						
8. Причмокивание						
9. Облизывание губ «(Bonbon sign)»						
10. Высовывания языка						
11. Тремор языка						
12. Хореоатетодные движения языка						
13. Лицевые тики						
14. Гримасничанье						
15. Слюнотечение						
16. Напряжение платизмы						
Шея и туловище						
17. Антеколлис						
18. Ретроколлис						
19. Тортиколлис						
20. Торсионные движения туловища						
21. Аксиальные гиперкинезы						
22. Качательные движения						
23. Другое (...)						
24. Другое (...)						
Верхние конечности						
25. Баллизм						
26. Хореоатетодные движения в пальцах						
27. Хореоатетодные движения кисти						
28. Скатывание пилюль						
29. Перебирание волос						
30. Касание лица						

31.Сгибание в локте						
32.Приведение/отведение плеча						
Нижние конечности						
33.Подворот стопы						
34.Дистония большого пальца						
35.Периодическое вставание						
36.Периодическое приседание						
37.Беспокойные ноги						
38.Перекрещивание ног						
39.Вытягивание носка						
40.Другое (...)						
Тело						
41.holokinetic						
42.Наклон тела вперед						
43.Наклон тела в сторону						

Примечание: 1 – отсутствует; 2 – очень легкая степень; 3 – легкая степень; 4 – умеренная;

5 – умеренно-тяжелая; 6 – тяжелая.

Приложение 3

Шкала инвалидизации по Фан:

Оценочная шкала блефароспазма по Фан (Blepharospasm Rating Scale according to Fahn), раздел инвалидизация

Инвалидизация вследствие блефароспазма

Процент нормальной активности:

- 100% Не замечает никаких затруднений
- 95% Осознает наличие блефароспазма, испытывает некоторые неудобства, но ограничений деятельности нет.
- 90% Полностью независим от окружающих; социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности из-за блефароспазма.
Если есть какие-либо ограничения функциональной активности, то пациент должен отметить в представленном ниже списке соответствующие пункты

Солнцезащитные очки

(отметьте один либо оба пункта, если соответствуют; макс.=2)

- 1 Нуждается в ношении солнцезащитных очков, когда выходит из дома 1
- 2 Нуждается в ношении солнцезащитных очков, когда находится дома 1

Вождение автомобиля

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=5)

- 1 Есть неудобства, но ограничений нет. 1
- 2 Не может водить машину ночью из-за блефароспазма 2
- 3 Может водить машину днем, но необходимо поддерживать веки 2
- 4 Может водить машину, но только на короткие расстояния 3
- 5 Не может водить машину из-за блефароспазма 4
- 6 Обычно не может ездить в машине 5

Чтение

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- 1 Есть неудобства, но ограничений нет. 1
- 2 Легкое или умеренно нарушение чтения 2
- 3 Значительное нарушение чтения 3

Просмотр телевизора

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- 1 Есть неудобства, но ограничений нет. 1
- 2 Легкое или умеренное нарушение 2
- 3 Значительное нарушение 3

Посещение кинотеатра

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--------------------------------------|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет. | 1 |
| 2 | Легкое или умеренное нарушение | 2 |
| 3 | Значительное нарушение | 3 |

Покупки

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет. | 1 |
| 2 | Не может совершать покупки без сопровождающего лица | 2 |
| 3 | Не может совершать покупки даже при наличии сопровождающего лица | 3 |

Хотьба

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=4)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений хотьбы нет. | 1 |
| 2 | С трудом передвигается в местах скопления народа | 2 |
| 3 | Не может без посторонней помощи выходить за пределы дома | 3 |
| 4 | Не может передвигаться по дому без посторонней помощи | 4 |

Общий максимальный балл = 26

Инвалидизация вследствие оромандибулярной дистонии

Процент нормальной активности:

- 100% Не замечает никаких затруднений
- 95% Осознает наличие оромандибулярной дистонии, испытывает некоторые неудобства, но ограничений деятельности нет.
- 90% Полностью независим от окружающих; социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности из-за оромандибулярной дистонии.
- Если есть какие-либо ограничения функциональной активности, то пациент должен отметить в представленном ниже списке соответствующие пункты

Речь

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|---------------------------|---|
| 1 | Легкое нарушение речи | 1 |
| 2 | Умеренное нарушение речи | 2 |
| 3 | Выраженное нарушение речи | 3 |

Жевание

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|------------------------------|---|
| 1 | Легкое нарушение жевания | 1 |
| 2 | Умеренное нарушение жевания | 2 |
| 3 | Выраженное нарушение жевания | 3 |

Глотание

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|------------------------------|---|
| 1 | Легкое нарушение глотания | 1 |
| 2 | Умеренное нарушение глотания | 2 |

3	Выраженное нарушение глотания	3
	Дыхание	
	(отметьте один пункт, который связан с оромандибулярной дистонией; макс.=3)	
1	Легкое нарушение дыхания	1
2	Умеренное нарушение дыхания	2
3	Выраженное нарушение дыхания	3
	Потеря массы тела	
	(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)	
1	На момент осмотра потеря массы тела от обычной 1-10%	2
2	На момент осмотра потеря массы тела от обычной 11-20%	4
3	На момент осмотра потеря массы тела от обычной превышает 20%	6
	Ведение домашнего хозяйства или работа	
	(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)	
1	Есть неудобства, но ограничений нет.	1
2	Из-за оромандибулярной дистонии работа затруднена	2
3	Не может работать из-за оромандибулярной дистонии	3
		Общий максимальный балл = 21

Инвалидизация вследствие дистонии шеи

Процент нормальной активности:

- 100% Не замечает никаких затруднений
- 95% Осознает наличие кривошеи, испытывает некоторые неудобства, но ограничений деятельности нет.
- 90% Полностью независим от окружающих; социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности из-за кривошеи. Если есть какие-либо ограничения функциональной активности, то пациент должен отметить в представленном ниже списке соответствующие пункты

Вождение автомобиля

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=5)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Есть неудобства, но корректирующие приемы не использует | 1 |
| 2 | Может водить, но вынужден использовать корректирующие приемы | 2 |
| 3 | Из-за кривошеи может водить машину только на короткие расстояния | 2 |
| 4 | Обычно не может водить машину из-за кривошеи | 3 |
| 5 | Не может ездить в машине в течение длительного времени | 4 |

Чтение

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--------------------------------------|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет. | 1 |
| 2 | Легкое или умеренно нарушение чтения | 2 |
| 3 | Значительное нарушение чтения | 3 |

Просмотр телевизора

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--------------------------------------|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет. | 1 |
| 2 | Легкое или умеренное нарушение | 2 |
| 3 | Значительное нарушение | 3 |

Посещение кинотеатра

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--------------------------------------|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет. | 1 |
| 2 | Легкое или умеренное нарушение | 2 |
| 3 | Значительное нарушение | 3 |

Покупки

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет. | 1 |
| 2 | Не может совершать покупки без сопровождающего лица | 2 |
| 3 | Не может совершать покупки даже при наличии сопровождающего лица | 3 |

Хотьба

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений хотьбы нет. | 1 |
| 2 | С трудом передвигается в местах скопления народа | 2 |

Прием пищи

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений в приеме пищи нет. | 1 |
| 2 | Легкое или умеренное нарушение | 2 |
| 3 | Значительное нарушение | 3 |

Засыпание

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Легкое или умеренное нарушение засыпания | 1 |
| 2 | Значительное нарушение засыпания | 2 |

Ведение домашнего хозяйства или работа

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

- | | | |
|---|-------------------------------------|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет | 1 |
| 2 | Из-за кривошеи работа затруднена | 2 |
| 3 | Не может работать из-за кривошеи | 3 |

Общий максимальный балл = 27

Инвалидизация вследствие дистонии туловища

Процент нормальной активности:

- | | |
|------|--|
| 100% | Не замечает никаких затруднений |
| 95% | Осознает наличие дистонии туловища, испытывает некоторые неудобства, но ограничений деятельности нет. |
| 90% | Полностью независим от окружающих; социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности из-за дистонии туловища. |

Если есть какие-либо ограничения функциональной активности, то пациент должен отметить в представленном ниже списке соответствующие пункты

Хотьба

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=8)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Легкое нарушение хотьбы | 1 |
| 2 | Умеренное нарушение хотьбы; не может идти в ногу со сверстниками | 2 |
| 3 | Значительное нарушение хотьбы, но все еще независим от окружающих | 3 |
| 4 | Нуждается во вспомогательных средствах или в посторонней помощи, но может проходить значительные расстояния | 4 |
| 5 | Не может пройти более 1 квартала без отдыха | 5 |
| 6 | Для передвижения за пределами дома использует инвалидное кресло | 6 |
| 7 | Большую часть дня передвигается по дому в инвалидном кресле | 7 |
| 8 | Не может передвигаться по дому без посторонней помощи | 8 |

Стояние

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=7)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Стояние с выпрямленной спиной вызывает легкие затруднения | 1 |
| 2 | Стояние с выпрямленной спиной вызывает умеренные затруднения | 2 |
| 3 | Стояние с выпрямленной спиной вызывает значительные затруднения | 3 |
| 4 | Не может стоять с выпрямленной спиной | 4 |
| 5 | Для поддержания положения стоя нуждается во вспомогательных средствах | 5 |
| 6 | Без посторонней помощи не может встать | 6 |
| 7 | Не может встать даже с помощью | 7 |

Сидение

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=6)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Сидение с выпрямленной спиной вызывает легкие затруднения | 1 |
| 2 | Сидение с выпрямленной спиной вызывает умеренные затруднения | 2 |
| 3 | Сидение с выпрямленной спиной вызывает значительные затруднения | 3 |
| 4 | Не может сидеть с выпрямленной спиной | 4 |
| 5 | При сидении нуждается в помощи | 5 |
| 6 | Не может сидеть даже с помощью | 6 |

Лежание на спине

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Лежание на спине без движения вызывает легкие затруднения | 1 |
| 2 | Лежание на спине вызывает умеренные затруднения | 2 |
| 3 | Лежание на спине вызывает значительные затруднения | 3 |

Засыпание

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Легкое или умеренное нарушение засыпания | 1 |
| 2 | Значительное нарушение засыпания | 2 |

Ведение домашнего хозяйства или работа

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Из-за дистонии туловища работа затруднена | 1 |
| 2 | Не может работать из-за дистонии туловища | 2 |

Общий максимальный балл = 28

Инвалидизация вследствие дистонии руки

Процент нормальной активности:

- 100% Не замечает никаких затруднений
- 95% Осознает наличие дистонии руки, испытывает некоторые неудобства, но ограничений деятельности нет.
- 90% Полностью независим от окружающих; социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности из-за дистонии руки.
- Если есть какие-либо ограничения функциональной активности, то пациент должен отметить в представленном ниже списке соответствующие пункты

Письмо

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|-------------------------------------|---|
| 1 | Легкое затруднение при письме | 1 |
| 2 | Умеренное затруднение при письме | 2 |
| 3 | Значительное затруднение при письме | 3 |

Печатание на компьютере или игра на музыкальном инструменте

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Легкое затруднение при печатанье/игре | 1 |
| 2 | Умеренное затруднение при печатанье/игре | 2 |
| 3 | Значительное затруднение при печатанье/игре | 3 |

Застегивание пуговиц

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Легкое затруднение при застегивании | 1 |
| 2 | Умеренное затруднение при застегивании | 2 |
| 3 | Значительное затруднение при застегивании | 3 |

Использование столовых приборов и прием пищи

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--------------------------|---|
| 1 | Легкое затруднение | 1 |
| 2 | Умеренное затруднение | 2 |
| 3 | Значительное затруднение | 3 |

Личная гигиена

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|--|---|
| 1 | Легкое затруднение при бритье, чистке зубов и т.д. | 1 |
|---|--|---|

- | | | |
|---|--|---|
| 2 | Умеренное затруднение при бритье, чистке зубов и т.д. | 2 |
| 3 | Значительное затруднение при бритье, чистке зубов и т.д. | 3 |

Захват и удержание предметов

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|---------------------------------------|---|
| 1 | Легкое затруднение с удержанием | 1 |
| 2 | Умеренное затруднение с удержанием | 2 |
| 3 | Значительное затруднение с удержанием | 3 |

Ведение домашнего хозяйства или работа

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

- | | | |
|---|---------------------------------------|---|
| 1 | Есть неудобства, но ограничений нет | 1 |
| 2 | Из-за дистонии руки работа затруднена | 2 |
| 3 | Не может работать из-за дистонии руки | 3 |

Общий максимальный балл = 21

Инвалидизация вследствие дистонии ноги

Процент нормальной активности:

- 100% Не замечает никаких затруднений
- 95% Осознает наличие дистонии ноги, испытывает некоторые неудобства, но ограничений деятельности нет.
- 90% Полностью независим от окружающих; социально травмирован, но в то же время нет никаких ограничений деятельности из-за дистонии ноги.
- Если есть какие-либо ограничения функциональной активности, то пациент должен отметить в представленном ниже списке соответствующие пункты

Хотьба

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=8)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Легкое нарушение хотьбы | 1 |
| 2 | Умеренное нарушение хотьбы; не может идти в ногу со сверстниками | 2 |
| 3 | Значительное нарушение хотьбы, но все еще независим от окружающих | 3 |
| 4 | Нуждается во вспомогательных средствах или в посторонней помощи, но может проходить значительные расстояния | 4 |
| 5 | Не может пройти более 1 квартала без отдыха | 5 |
| 6 | Для передвижения за пределами дома использует инвалидное кресло | 6 |
| 7 | Большую часть дня передвигается по дому в инвалидном кресле | 7 |
| 8 | Не может передвигаться по дому без посторонней помощи | 8 |

Стояние

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=7)

- | | | |
|---|---|---|
| 1 | Стояние с выпрямленной спиной вызывает легкие затруднения | 1 |
|---|---|---|

2	Стояние с выпрямленной спиной вызывает умеренные затруднения	2
3	Стояние с выпрямленной спиной вызывает значительные затруднения	3
4	Не может стоять с выпрямленной спиной	4
5	Для поддержания положения стоя нуждается во вспомогательных средствах	5
6	Без посторонней помощи не может встать	6
7	Не может встать даже с помощью	7

Сидение

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=4)

1	Сидение с опущенными ногами вызывает легкие затруднения	1
2	Сидение с опущенными ногами вызывает умеренные затруднения	2
3	Сидение с опущенными ногами вызывает значительные затруднения	3
4	Не может сидеть с опущенными ногами	4

Лежание на спине

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=3)

1	Лежание на спине без движения вызывает легкие затруднения	1
2	Лежание на спине вызывает умеренные затруднения	2
3	Лежание на спине вызывает значительные затруднения	3

Засыпание

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

1	Легкое или умеренное нарушение засыпания	1
2	Значительное нарушение засыпания	2

Ведение домашнего хозяйства или работа

(отметьте один пункт, который соответствует; макс.=2)

1	Есть неудобства, но ограничений нет	1
2	Из-за дистонии ноги работа затруднена	2
3	Не может работать из-за дистонии ноги	3

Общий максимальный балл = 24

Расчет итогового балла по субшкале «Инвалидизация вследствие дистонии ...» :
подсчитайте балл, поделите его на максимально возможный для каждого раздела,
умножьте на 90 и затем вычтите из 90%

Итоговый балл = 90% - 90 x (балл / максимально возможный)

Приложение 4

Гиссенский личностный опросник

В этом опроснике речь идет о том, как Вы сами себя видите и оцениваете. Пожалуйста, отметьте свое мнение о себе, обведя соответствующую цифру в шкале. Центр шкалы — 0, вправо и влево она простирается от 1 до 3.

«0» означает, что Вы считаете свое поведение не отличающимся от поведения других людей. Например, в пункте 1: если у Вас такое впечатление, что Вы в сравнении с другими людьми ни нетерпеливы, ни терпеливы, то обведите, пожалуйста, кружком «0». Если Ваше поведение отклоняется в ту или иную сторону, то обведите, пожалуйста, соответственно 1, 2 или 3.

1.	У меня впечатление, что я скорее нетерпеливый человек	3	2	1	0	1	2	3	скорее терпеливый человек
2.	Я полагаю, что я скорее стремлюсь к общению	3	2	1	0	1	2	3	скорее избегаю общения
3.	Я считаю, что я скорее предпочитаю руководить другими людьми	3	2	1	0	1	2	3	предпочитаю, чтобы мною руководили
4.	Я думаю, что изменение внешних условий моей жизни очень сильно повлияло бы на мое душевное состояние	3	2	1	0	1	2	3	очень мало повлияло бы на мое душевное состояние
5.	У меня впечатление, что я довольно редко	3	2	1	0	1	2	3	довольно часто обеспокоен своими внутренними проблемами
6.	Мне кажется, что я скорее склонен (склонна) подавлять гнев и досаду	3	2	1	0	1	2	3	склонен (склонна) проявлять гнев и досаду
7.	Мне кажется, что для меня очень важно	3	2	1	0	1	2	3	почти совсем не важно в чем-то превосходить других людей
8.	Я считаю себя совсем не склонным к тревоге человеком	3	2	1	0	1	2	3	очень склонным к тревоге человеком

9.	У меня впечатление, что другие, в общем, скорее высоко оценивают результаты моей работы	3	2	1	0	1	2	3	скорее невысоко оценивают
10	Я полагаю, что к другим людям я скорее . испытываю полное доверие	3	2	1	0	1	2	3	у меня скорее очень мало доверия к другим людям
11	У меня впечатление, что я проявляю . большую	3	2	1	0	1	2	3	необходимую потребность в любви
12	Я полагаю, что скорее избегаю .	3	2	1	0	1	2	3	скорее ищу тесных контактов
13	Я полагаю, что по сравнению с другими я . скорее хорошо умею	3	2	1	0	1	2	3	скорее плохо умею обращаться с деньгами
14	Я редко чувствую себя подавленным (ой) .	3	2	1	0	1	2	3	часто чувствую себя подавленным (ой)
15	У меня впечатление, что, в общем, я очень . откровенен (откровенна)	3	2	1	0	1	2	3	мало откровенен (откровенна)
16	Я считаю, что мне скорее трудно .	3	2	1	0	1	2	3	легко понравиться другим людям
17	Я полагаю, что мне скорее легко .	3	2	1	0	1	2	3	скорее трудно долгое время быть связанным(ой) с другим человеком
18	Я полагаю, что с правдой я скорее обращаюсь . достаточно свободно	3	2	1	0	1	2	3	скорее сверхточно
19	У меня впечатление, что я, как правило, легко .	3	2	1	0	1	2	3	как правило, трудно выхожу из себя
20	Я полагаю, что по сравнению со своими сверстниками произвожу впечатление . человека более молодого	3	2	1	0	1	2	3	более старого

21	У меня впечатление, что я скорее не очень аккуратный человек	3	2	1	0	1	2	3	скорее слишком аккуратный и упорядоченный
22	Я считаю, что у меня очень часто	3	2	1	0	1	2	3	очень редко бывают конфликты с другими людьми
23	Я полагаю, что привык(ла) к тому, что меня скорее мало ценят	3	2	1	0	1	2	3	скорее высоко ценят
24	У меня впечатление, что я скорее сам (а) усложняю себе жизнь	3	2	1	0	1	2	3	скорее облегчаю себе жизнь
25	Я думаю, что чувствую себя скорее очень далеким (ой) от других людей	3	2	1	0	1	2	3	скорее очень близким(ой) к другим людям
26	Я полагаю, что по сравнению с другими я скорее очень склонен (склонна) к фантазиям	3	2	1	0	1	2	3	я совсем не склонен (склонна) к фантазиям
27	Я полагаю, что совсем не придаю значения	3	2	1	0	1	2	3	придаю очень большое значение тому, чтобы хорошо выглядеть
28	У меня впечатление, что мне скорее трудно	3	2	1	0	1	2	3	скорее легко работать в тесном контакте с другими людьми
29	Я думаю, что редко	3	2	1	0	1	2	3	часто упрекаю сам(а) себя
30	Я полагаю, что способен (способна) очень сильно любить	3	2	1	0	1	2	3	не способен (способна) очень сильно любить
31	Я полагаю, что по сравнению с другими я более покладист(а)	3	2	1	0	1	2	3	я более упрям(а)
32	Я полагаю, что я сравнительно редко	3	2	1	0	1	2	3	сравнительно часто беспокоюсь о других людях

33	У меня впечатление, что мне скорее плохо	3	2	1	0	1	2	3	скорее хорошо удается отстаивать свои интересы в жизненной борьбе
34	Я полагаю, что по сравнению с другими я способен (способна) очень сильно любить	3	2	1	0	1	2	3	не способен (способна) очень сильно любить
35	Я думаю, что у меня очень хорошие	3	2	1	0	1	2	3	очень плохие актерские способности
36	Я полагаю, что меня как правило, считают сильным человеком	3	2	1	0	1	2	3	как правило, считают слабым человеком
37	У меня впечатление, что мне очень трудно	3	2	1	0	1	2	3	очень легко быть привлекательным (ой) для других
38	Я полагаю, что по сравнению с другими мне скорее легко	3	2	1	0	1	2	3	скорее трудно не отвлекаться от дела
39	Я полагаю, что мне очень трудно	3	2	1	0	1	2	3	очень легко вести себя непринужденно
40	Я чувствую себя свободно в общении с лицами другого пола	3	2	1	0	1	2	3	очень скованно

Приложение 5

Тест Спилбергера (State-Trait Anxiety Inventory, STAI)

Тест Спилбергера состоит из 20 высказываний, относящихся к тревожности как состоянию (состояние тревожности, реактивная или ситуативная тревожность) и из 20 высказываний на определение тревожности как диспозиции, личностной особенности (свойство тревожности).

Обследуемому предлагается — «Прочитайте внимательно каждое из приведенных предложений и зачеркните соответствующую цифру справа. Над вопросами долго не задумывайтесь. Обычно первый ответ, который приходит в голову, является наиболее правильным, адекватным Вашему состоянию».

Бланк опросника ситуативной тревожности

	КАК ВЫ СЕБЯ ЧУВСТВУЕТЕ В ДАННЫЙ МОМЕНТ	Нет, это не так	Пожалуй, так	Верно	Совершенно верно
1	Я спокоен	1	2	3	4
2	Мне ничто не угрожает	1	2	3	4
3	Я нахожусь в напряжении	1	2	3	4
4	Я испытываю сожаление	1	2	3	4
5	Я чувствую себя свободно	1	2	3	4
6	Я расстроен	1	2	3	4
7	Меня волнуют возможные неудачи	1	2	3	4
8	Я чувствую себя отдохнувшим	1	2	3	4
9	Я встревожен	1	2	3	4
10	Я испытываю чувство внутреннего удовлетворения	1	2	3	4
11	Я уверен в себе	1	2	3	4
12	Я нервничаю	1	2	3	4
13	Я не нахожу себе места	1	2	3	4
14	Я взвинчен	1	2	3	4
15	Я не чувствую скованности	1	2	3	4
16	Я доволен	1	2	3	4
17	Я озабочен	1	2	3	4
18	Я слишком возбужден и мне не по себе	1	2	3	4
19	Мне радостно	1	2	3	4
20	Мне приятно	1	2	3	4

Бланк опросника личностной тревожности

КАК ВЫ СЕБЯ ЧУВСТВУЕТЕ ОБЫЧНО	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
21 Я испытываю удовольствие	1	2	3	4
22 Я обычно быстро устаю	1	2	3	4
23 Я легко могу заплакать	1	2	3	4
24 Я хотел бы быть таким же счастливым, как и другие	1	2	3	4
25 Нередко я проигрываю из-за того, что недостаточно быстро принимаю решения	1	2	3	4
26 Обычно я чувствую себя бодрым	1	2	3	4
27 Я спокоен, хладнокровен и собран	1	2	3	4
28 Ожидаемые трудности обычно очень тревожат меня	1	2	3	4
29 Я слишком переживаю из-за пустяков	1	2	3	4
30 Я вполне счастлив	1	2	3	4
31 Я принимаю все слишком близко к сердцу	1	2	3	4
32 Мне не хватает уверенности в себе	1	2	3	4
33 Обычно я чувствую себя в безопасности	1	2	3	4
34 Я стараюсь избегать критических ситуаций и трудностей	1	2	3	4
35 У меня бывает хандра	1	2	3	4
36 Я доволен	1	2	3	4
37 Всякие пустяки отвлекают и волнуют меня	1	2	3	4
38 Я так сильно переживаю свои разочарования, что потом долго не могу о них забыть	1	2	3	4
39 Я уравновешенный человек	1	2	3	4
40 Меня охватывает беспокойство, когда я думаю о своих делах и заботах	1	2	3	4

Обработка данных:

По находящимся в таблице 1 вопросам NN 1-20 оценивается реактивная тревожность (тревожность как состояние).

Прямые вопросы: 3,4,6,7,9,12,13,14,17,18.

Обратные вопросы: 1,2,5,8,10,11,15,16,19,20.

РЕАКТИВНАЯ ТРЕВОЖНОСТЬ = ПРЯМЫЕ - ОБРАТНЫЕ + 50 (баллов);

По вопросам NN21-40 (находящимся во 2 таблице) оценивается личностная тревожность (тревожность как свойство).

Прямые вопросы: 22,23,24,25,28,29,31,32,34,35,37,38,40.

Обратные вопросы: 21,26,27,30,33,36,39.

ЛИЧНОСТНАЯ ТРЕВОЖНОСТЬ = ПРЯМЫЕ - ОБРАТНЫЕ + 35 (баллов);

Интерпретация:

Уровень тревожности до 30 баллов считается низким, от 30 до 45 баллов - умеренным, от 46 баллов и выше - высоким. Минимальная оценка по каждой шкале - 20 баллов, максимальная - 80 баллов.

Приложение 6

Опросник самостигматизации для больных с дискинезиями

Блок «я»

1. Меня расстраивают, угнетают мои непроизвольные движения
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
2. Непроизвольные движения мешают мне полноценно отдыхать
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
3. Мои непроизвольные движения ухудшают качество моей жизни
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5

Блок «семья и близкое окружение»

1. Я испытываю чувство стыда перед близкими и друзьями из-за своих непроизвольных движений
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
2. Мои непроизвольные движения вызывают у родственников раздражение, а порой и желание отдалиться от меня.
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5

Блок «неблизкое окружение»

1. Я испытываю неприятное чувство неловкости, когда мои непроизвольные движения привлекают внимание посторонних людей
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
2. Когда мне приходится выступать перед группой людей, я смущаюсь из-за своих непроизвольных движений
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
3. Мне приходится при встрече с новыми людьми оправдываться за свои непроизвольные движения
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
4. Из-за моих непроизвольных движений некоторые люди избегают проводить со мной время (избегают меня)
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
5. Я избегаю активного общения с людьми из-за своих непроизвольных движений
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5

Блок «окружающая среда»

1. После появления непроизвольных движений мне стали отказывать в приеме в различные группы (например, спортивные секции, кружки и т.д.)
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
2. Из-за своих непроизвольных движений я стесняюсь пользоваться общественным транспортом
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
3. Из-за своих непроизвольных движений я не посещаю культурные мероприятия - театр, кино
Совсем не верно – 1, Отчасти верно – 3, Верно – 5

Блок «работа»

1. Мои непроизвольные движения сказываются на моей профессиональной карьере
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
2. Если бы не было непроизвольных движений, я мог бы зарабатывать больше денег
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
3. Мои непроизвольные движения влияют на характер отношений коллег по работе ко мне
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5

Блок «сексуальные отношения»

1. Мои непроизвольные движения мешают мне устанавливать близкие отношения с лицами противоположного пола
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5
2. Моя сексуальная жизнь сильно зависит от моих непроизвольных движений.
Совсем нет – 1, Немного – 2, Умеренно – 3, Сильно – 4, Очень сильно – 5

Минимально – 18 баллов.

Максимально – 90 баллов.

Приложение 7
Опросник SF-36

(русскоязычная версия, созданная и рекомендованная МЦИКЖ)

Ф. и. о.

Дата заполнения _____

1. В целом Вы бы оценили состояние Вашего здоровья (обведите одну цифру)

- Отличное..... 1
 Очень хорошее 2
 Хорошее..... 3
 Посредственное 4
 Плохое..... 5

2. Как бы Вы в целом оценили свое здоровье *сейчас* по сравнению с тем, что было *год назад* (обведите одну цифру)

- Значительно лучше, чем год назад..... 1
 Несколько лучше, чем год назад..... 2
 Примерно так же, как год назад 3
 Несколько хуже, чем год назад 4
 Гораздо хуже, чем год назад..... 5

3. Следующие вопросы касаются физических нагрузок, с которыми Вы, возможно, сталкиваетесь в течение своего обычного дня. Ограничивает ли Вас состояние Вашего здоровья в настоящее время в выполнении перечисленных ниже физических нагрузок? Если да, то в какой степени? (обведите одну цифру в каждой строке)

	Да, значительно ограничивает	Да, немного ограничивает	Нет, совсем не ограни- чивает
А. Тяжелые физические нагрузки, такие как бег, поднятие тяжестей, занятие силовыми видами спорта.	1	2	3
Б. Умеренные физические нагрузки, такие как передвинуть стол, поработать с пылесосом, собирать грибы или ягоды.	1	2	3
В. Поднять или нести сумку с продуктами.	1	2	3
Г. Подняться пешком по лестнице на несколько пролетов.	1	2	3
Д. Подняться пешком по лестнице на один пролет.	1	2	3
Е. Наклониться, встать на колени, присесть на корточки.	1	2	3
Ж. Пройти расстояние более одного километра.	1	2	3
З. Пройти расстояние в несколько кварталов.	1	2	3
И. Пройти расстояние в один квартал.	1	2	3
К. Самостоятельно вымыться, одеться.	1	2	3

4. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше физическое состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего (обведите одну цифру в каждой строке):

	Да	Нет
А. Пришлось сократить <i>количество времени</i> , затрачиваемое на работу или другие дела.	1	2
Б. <i>Выполнили меньше</i> , чем хотели.	1	2
В. Вы были ограничены в выполнении какого-либо <i>определенного вида</i> работ или другой деятельности.	1	2
Г. Были <i>трудности</i> при выполнении своей работы или других дел (например, они потребовали дополнительных усилий).	1	2

5. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше эмоциональное состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего (обведите одну цифру в каждой строке):

	Да	Нет
А. Пришлось сократить <i>количество времени</i> , затрачиваемого на работу или другие дела.	1	2
Б. <i>Выполнили меньше</i> , чем хотели.	1	2
В. Выполняли свою работу или другие. Дела не так <i>аккуратно</i> , как обычно	1	2

6. Насколько Ваше физическое и эмоциональное состояние в течение *последних 4 недель* мешало Вам проводить время с семьей, друзьями, соседями или в коллективе? (обведите одну цифру)

Совсем не мешало	1
Немного	2
Умеренно	3
Сильно	4
Очень сильно	5

7. Насколько сильную физическую боль Вы испытывали за последние 4 недели? (обведите одну цифру)

Совсем не испытывал(а).....	1
Очень слабую	2
Слабую	3
Умеренную	4
Сильную	5
Очень сильную.....	6

8. В какой степени боль в течение *последних 4 недель* мешала Вам заниматься Вашей нормальной работой (включая работу вне дома или по дому)? (обведите одну цифру)

Совсем не мешала	1
------------------------	---

Немного	2
Умеренно	3
Сильно	4
Очень сильно	5

9. Следующие вопросы касаются того, как Вы себя чувствовали и каким было Ваше настроение в течение последних 4 недель. Пожалуйста, на каждый вопрос дайте один ответ, который наиболее соответствует Вашим ощущениям (обведите одну цифру)

	Все время	Большую часть времени	Часто	Иногда	Редко	Ни разу
А. Вы чувствовали себя бодрым (ой)?	1	2	3	4	5	6
Б. Вы сильно нервничали?	1	2	3	4	5	6
В. Вы чувствовали себя таким(ой) подавленным (ой) что ничто не могло Вас взбодрить?	1	2	3	4	5	6
Г. Вы чувствовали себя спокойным(ой) и умиротворенным (ой)?	1	2	3	4	5	6
Д. Вы чувствовали себя полным (ой) сил и энергии?	1	2	3	4	5	6
Е. Вы чувствовали себя упавшим(ой) духом и печальным(ой)?	1	2	3	4	5	6
Ж. Вы чувствовали себя измученным(ой)?	1	2	3	4	5	6
З. Вы чувствовали себя счастливым(ой)?	1	2	3	4	5	6
И. Вы чувствовали себя уставшим(ей)?	1	2	3	4	5	6

10. Как часто за последние 4 недели Ваше физическое или эмоциональное состояние мешало Вам активно общаться с людьми (навещать друзей, родственников и т. п.)? (обведите одну цифру)

Все время	1
Большую часть времени.....	2
Иногда.....	3
Редко	4
Ни разу.....	5

11. Насколько **ВЕРНЫМ** или **НЕВЕРНЫМ** представляются по отношению к Вам каждое из ниже перечисленных утверждений? (обведите одну цифру в каждой строке)

	Определенно верно	В основном верно	Не знаю	В основном неверно	Определенно неверно
а. Мне кажется, что я более склонен к болезням, чем другие	1	2	3	4	5
б. Мое здоровье не хуже, чем у большинства моих знакомых	1	2	3	4	5
в. Я ожидаю, что мое здоровье ухудшится	1	2	3	4	5
г. У меня отличное здоровье	1	2	3	4	5

Опросник имеет следующие шкалы:

1. Физическое функционирование (PF).
2. Ролевое (физическое) функционирование (RP).
3. Боль (P).
4. Общее здоровье (GH).
5. Жизнеспособность (VT).
6. Социальное функционирование (SF).
7. Эмоциональное функционирование (RE).
8. Психологическое здоровье (MH).

Все шкалы опросника объединены в 2 суммарных измерения – физический компонент здоровья (1 – 4 шкалы) и психический (5 – 8 шкалы).

Методика вычисления основных показателей по опроснику SF-36.

Показатели	Вопросы	Минимальное и максимальное значения	Возможный диапазон значений
Физическое функционирование (PF).	3а, 3б, 3в, 3г, 3д, 3е, 3ж, 3з, 3и, 3к.	10 – 30	20
Ролевое (физическое) функционирование (RP).	4а, 4б, 4в, 4г.	4 – 8	4
Боль (P)	7, 8.	2 – 12	10
Общее здоровье (GH)	1, 11а, 11б, 11в, 11г.	5 – 25	20
Жизнеспособность (VT)	9а, 9д, 9ж, 9и.	4 – 24	20
Социальное функционирование (SF)	6, 10.	2 – 10	8

Эмоциональное функционирование (RE)	5а, 5б, 5в.	3 - 6	3
Психологическое здоровье (MH)	9б, 9в, 9г, 9е, 9з.	5 – 30	25

В пунктах 6, 9а, 9д, 9г, 9з, 10, 11 – производится обратный счет значений.
 Формула вычисления значений: [(реальное значение показателя) – (минимально возможное значение показателя)]: (возможный диапазон значений) \square 100.

Требования к представлению результатов:

1. указание числа наблюдений для каждого признака;
2. описательная статистика – $M \pm SD$, Me (LQ; UQ), % (n/N);
3. точность результатов (оценки, P); ДИ (для основных результатов исследования) и P;
4. указание на использованные статистические методы (параметрические и непараметрические) и статистические пакеты.

Рекомендуемые статистические пакеты для обработки результатов – StatSoft Statistica v.6.0, SPSS 9.0

Приложение 8

Данные статистической обработки

Таблица 62-64 – Статистические данные для таблицы 6 - Множественные попарные сравнения по переменной «Возраст»

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уровень Р (ТД - БП)	Уровень Р (ТД - РС)	Уровень Р (ТД - онмк)	Уровень Р (ТД - Редкие)	Уровень Р (БП - РС)	Уровень Р (БП - онмк)	Уровень Р (БП - Редкие)	Уровень Р (РС - онмк)	Уровень Р (РС - Редкие)	Уровень Р (онмк - Редкие)
Возраст	<0,0001	0,0445	<0,0001	0,7140	<0,0001	0,0131	<0,0001	<0,0001	0,7393	<0,0001
Пол	0,4109	0,3051	0,8109	0,6266	0,1144	0,2980	0,9932	0,3993	0,2163	0,5177

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Возраст	11 485,16	195,93	0,0000

Показатель	Хи-квадрат	Уровень Р, (df=4)
Пол	3,3534	0,5005

Таблица 65-66 – Статистические данные для таблицы 7 – Распределение пациентов с вторичными дистониями с учетом локализации и этиологии дистонии (N - число человек; проценты)

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень P (Лицо - Шея)	Уровень P (Лицо - Туловище)	Уровень P (Лицо - Конечности)	Уровень P (Шея - Туловище)	Уровень P (Шея - Конечности)	Уровень P (Туловище - Конечности)
Значения	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001

Показатель	Хи-квадрат	Уровень P
Значения	329,0935	<0,0001

Таблица 67-68 - Статистические данные для таблицы 8 – Анамнестические показатели пациентов с вторичными дистониями разной локализации

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень P (ТД - БП)	Уро- вень P (ТД - РС)	Уро- вень P (ТД - онмк)	Уро- вень P (ТД - Редкие)	Уро- вень P (БП - РС)	Уро- вень P (БП - онмк)	Уро- вень P (БП - Редкие)	Уро- вень P (РС - онмк)	Уро- вень P (РС - Редкие)	Уро- вень P (онмк - Редкие)
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Возраст дебюта основного заболевания	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,7177	<0,0001	0,9041	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001
Длит_осн заболевания (мес всего)	0,3881	<0,0001	<0,0001	0,2298	<0,0001	<0,0001	0,8210	0,6802	<0,0001	<0,0001

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Время от начала осн заб-я до дискинезии (мес)	0,0002	<0,0001	<0,0001	0,0090	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,2967	0,0615	0,7481
Продолжительность дистонии (мес)	0,2190	<0,0001	<0,0001	0,6973	<0,0001	<0,0001	0,0443	0,9350	<0,0001	<0,0001

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Возраст дебюта основного заболевания	1 860,49	89,92	0,0000
Длит. осн. заболевания (мес всего)	11 497,60	204,61	0,0000
Время от начала осн заб-я до дискинезии (мес)	11 488,26	239,39	0,0000
Продолжительность дистонии (мес)	11 494,57	175,07	0,0000

Таблица 69-70 – Статистические данные для таблицы 9 – Распределение пациентов с разной локализацией и этиологией дистоний

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
этиология	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001

Показатель	Хи-квадрат	Уровень Р
этиология	329,0935	<0,0001

Таблица 71-72 – Статистические данные для таблицы 10 – Выраженность дистонического феномена у пациентов разных этиологических групп (общий балл по шкале Симпсона; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Балл по шкале Симпсона	<0,0001	0,0099	0,7495	0,1182	0,9931	<0,0001	0,6141	0,1493	0,9518	0,6029

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Балл по шкале Симпсона	11 350,06	62,40	0,0000

Таблица 73 – Статистические данные для таблицы 11 – Выраженность угла наклона в сторону при синдроме Пизанской башни в разных нозологических группах

Показатель	Критерий Манна-Уитни		
	Статистика U	Статистика Z	Уровень Р
Угол наклона при синдроме Пизанской башни (градусы)	36,00	2,82	0,0048

Таблица 74 – 75 – Статистические данные для таблицы 12 - Оценка выраженности дистоний в разных частях тела

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Общий балл по шкале Симпсона	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0011	0,8941	<0,0001

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Общий балл по шкале Симпсона	11 350,06	129,94	0,0000

Таблица 76-77 – Статистические данные для таблицы рисунка 7 – Количество пациентов с болью в разных этиологических группах

Показатель	Множественные попарные сравнения											
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)	Уро- вень Р (ТД - БП)	
Количество пациентов	<0,0001	0,1626	<0,0001	0,0028	0,0009	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0105	0,1554	0,2380	

Показатель	Хи-квадрат	Уровень Р
Количество пациентов	56,9162	<0,0001

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Выраженность боли	10 185,65	45,14	0,0000

Таблица 78 –79 – Статистические данные для таблицы 13 – Встречаемость болевого синдрома у пациентов с разной локализацией дистонии

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Количество пациентов с болью	0,7373	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0008	<0,0001

Показатель	Хи-квадрат	Уровень Р
Количество пациентов с болью	87,5580	<0,0001

Таблица 80-81 – Статистические данные для рисунка 9 – Выраженность болевого синдрома у пациентов с разной локализацией дистонии

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Выраженность боли	0,9996	<0,0001	0,3866	<0,0001	0,5503	<0,0001

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Выраженность боли	10 185,65	72,31	0,0000

Таблица 82–83 – Статистические данные для рисунка 11 – Функциональное состояние пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Баллы по шкале Фан	0,0001	<0,0001	0,0015	0,0080	0,0705	0,9993	0,9425	0,1729	0,6275	0,9832

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Баллы по шкале Фан	11 487,33	42,97	0,0000

Таблица 84-85 – Статистические данные для таблицы 14 – Трудоспособность пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Трудоспособность	<0,0001	0,0337	<0,0001	<0,0001	0,1704	0,0370	<0,0001	0,0001	0,0001	<0,0001

Показатель	Хи-квадрат	Уровень Р
Трудоспособность	217,39857	<0,0001

Таблица 86 – 87 - Статистические данные для рисунка 12 – Функциональное состояние пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по шкале инвалидизации Фан)

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Баллы по шкале Фан	11 487,33	168,07	0,0000

Показатель	Хи-квадрат	Уровень Р
Баллы по шкале Фан	217,39857	<0,0001

Таблица 88-89 - Статистические данные для таблицы 16 – Социально-психологические особенности пациентов с вторичными дистониями разной этиологии («Сырые» баллы «Гиссенского личностного опросника»)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Соц.одобр	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,3459	<0,0001	0,0006	0,9754	0,0059	0,0001	0,1408
Доминант	<0,0001	0,9552	<0,0001	0,0085	<0,0001	0,9608	0,7544	<0,0001	0,1117	0,9189
Контроль	0,0003	<0,0001	0,0023	0,0309	<0,0001	0,9981	0,7565	<0,0001	0,1260	0,8554
Настроение	<0,0001	1,0000	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,4373	0,9955	<0,0001	0,0003	0,8004
Открытость	<0,0001	0,2339	0,4346	0,0010	<0,0001	<0,0001	0,9856	0,0096	<0,0001	0,0314
Соц способности	<0,0001	0,9992	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0021	0,9847	0,0149	0,0006	0,2190

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц. одобрение	10 494,28	151,36	0,0000
Доминант	10 531,94	175,68	0,0000
Контроль	10 469,40	81,44	0,0000
Настроение	10 510,48	159,30	0,0000
Открытость	10 525,34	133,88	0,0000
Соц. способности	10 477,06	150,42	0,0000

Таблица 90-91 - Статистические данные для рисунков 13 -19 – Социально-психологические особенности пациентов с вторичными дистониями разной этиологии (Т-баллы «Гиссенского личностного опросника»)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Соц.одобрение	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,6103	<0,0001	0,0003	0,9702	0,0047	<0,0001	0,1133
Доминант.	<0,0001	0,9783	<0,0001	0,0906	<0,0001	0,9504	0,7180	<0,0001	0,0727	0,9061
Контроль	<0,0001	0,0256	<0,0001	0,7940	<0,0001	0,9898	0,6042	<0,0001	0,0303	0,7751
Настроение	0,0350	<0,0001	0,9902	0,4572	<0,0001	0,2227	0,9875	<0,0001	<0,0001	0,6287
Открытость	0,4401	<0,0001	0,0005	0,7104	<0,0001	<0,0001	0,9781	0,0030	<0,0001	0,0079
Соц. способности	0,9666	<0,0001	<0,0001	0,9970	<0,0001	<0,0001	0,9689	0,0021	<0,0001	0,0824

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц.одобрение	10 486,24	136,51	0,0000
Доминант.	10 522,47	137,63	0,0000
Контроль	10 461,26	98,89	0,0000
Настроение	10 533,28	81,37	0,0000
Открытость	10 517,23	115,86	0,0000
Соц. способности	10 497,01	86,86	0,0000

Таблица 92-93 - Статистические данные для таблицы 17 – Показатели шкалы ГЛО у пациентов с вторичными дистониями разной локализации

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Соц.одобрение	0,0308	0,0002	<0,0001	0,9145	0,0012	0,0005
Доминант	0,0290	<0,0001	<0,0001	0,0857	0,4973	0,4813
Контроль	0,1919	<0,0001	0,0271	0,2018	0,9993	0,0475
Настроение	0,0008	0,1662	0,4701	0,1284	0,0124	0,8095
Открытость	0,9109	0,5707	0,0350	0,9738	0,0093	<0,0001
Соц. способности	0,8381	0,9818	0,0112	0,9440	0,3343	0,0135

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц.одобрение	10 486,24	77,82	0,0000
Доминант	10 522,47	47,63	0,0000
Контроль	10 461,26	26,03	0,0000
Настроение	10 533,28	17,89	0,0005
Открытость	10 517,23	31,06	0,0000
Соц. способности	10 497,01	16,76	0,0008

Таблица 94 – Статистические данные для таблицы 18 – Показатели шкал ГЛЮ у пациентов разных полов (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Критерий Манна-Уитни		
	Статистика U	Статистика Z	Уровень P
Соц. одобрение	10 360,00	5,34	0,0000
Доминант	9 407,50	6,32	0,0000
Контроль	11 931,50	3,69	0,0002
Настроение	14 001,00	1,52	0,1297
Открытость	15 206,00	0,26	0,7984
Соц. способности	14 368,00	1,13	0,2570

Таблица 95-96 – Статистические данные для таблицы 19 – Показатели шкал ГЛЮ у пациентов разных возрастных групп (средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень P (20-35 лет - 36-50 лет)	Уровень P (20-35 лет - 51-65 лет)	Уровень P (20-35 лет - старше 65 лет)	Уровень P (36-50 лет - 51-65 лет)	Уровень P (36-50 лет - старше 65 лет)	Уровень P (51-65 лет - старше 65 лет)
Соц. одобрение	0,0018	0,2851	0,0686	0,0316	0,3637	0,6643
Доминант	0,9756	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	1,0000
Контроль	0,6160	<0,0001	<0,0001	0,0003	<0,0001	0,6465
Настроение	0,0460	<0,0001	0,0019	0,3768	0,9022	0,7249
Открытость	0,1907	0,0665	0,0038	1,0000	0,6264	0,3964
Соц. способности	0,1248	0,0927	0,0435	0,9849	0,9983	0,9105

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц. одобрение	10 486,24	16,95	0,0007
Доминант	10 522,47	67,33	0,0000
Контроль	10 461,26	56,99	0,0000
Настроение	10 533,28	26,07	0,0000
Открытость	10 517,23	13,54	0,0036
Соц. способности	10 497,01	8,95	0,0300

Таблица 97- 98 - Статистические данные для таблицы 20 – Показатели шкал ГЛЮ у пациентов с разным уровнем образования

Показатель	Множественные попарные сравнения		
	Уровень Р (Образование тип 1 - Образование тип 2)	Уровень Р (Образование тип 1 - Образование тип 3)	Уровень Р (Образование тип 2 - Образование тип 3)
Соц. одобрение	0,0101	0,0093	0,9946
Доминант	0,2036	0,0129	0,0010
Контроль	0,0476	0,0046	0,0336
Настроение	0,3631	0,1133	0,1052
Открытость	0,7675	0,7732	0,9996
Соц. способности	0,9772	0,9967	0,9149

	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц. одобрение	10 486,24	9,61	0,0082
Доминант	10 522,47	19,64	0,0001
Контроль	10 461,26	15,36	0,0005
Настроение	10 533,28	7,66	0,0217
Открытость	10 517,23	0,54	0,7635
Соц. способности	10 497,01	0,20	0,9035

Таблица 99-100 - Статистические данные для таблицы 21 – Показатели шкал ГЛЮ у пациентов с разным семейным положением

Показатель	Множественные попарные сравнения		
	Уровень Р (Семейное положение тип 1 - Семейное положение тип 2)	Уровень Р (Семейное положение тип 1 - Семейное положение тип 3)	Уровень Р (Семейное положение тип 2 - Семейное положение тип 3)
Соц. одобрение	<0,0001	<0,0001	<0,0001
Доминант	0,0084	0,1359	0,6101
Контроль	0,7370	0,9854	0,6678
Настроение	0,9013	0,9809	0,9715
Открытость	0,9880	0,2704	0,2385
Соц. способности	0,1257	0,4386	0,7903

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц. одобрение	10 486,24	152,45	0,0000
Доминант	10 522,47	10,11	0,0064
Контроль	10 461,26	0,96	0,6197
Настроение	10 533,28	0,21	0,9007
Открытость	10 517,23	3,59	0,1661
Соц способности	10 497,01	4,37	0,1127

Таблица 101-102 - Статистические данные для таблицы 22 – Показатели шкал ГЛО у пациентов с разной степенью трудоспособности

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 1 - тип 2)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 1 - тип 3)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 1 - тип 4)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 1 - тип 5)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 2 - тип 3)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 2 - тип 4)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 2 - тип 5)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 3 - тип 4)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 3 - тип 5)	Уровень Р (Трудо- способ- ность тип 4 - тип 5)
Соц. одоб	0,0702	0,6852	0,9652	0,9973	0,9624	0,0131	0,0304	0,4022	0,5195	0,9998
Доминант	0,3604	0,8788	0,9751	0,6377	0,9925	0,1435	0,0522	0,6714	0,4083	0,8670
Контроль	0,9143	0,8995	0,7240	0,0821	1,0000	0,5268	0,1536	0,5214	0,1610	0,4559
Настроен	0,9999	0,7892	0,8624	1,0000	0,8479	0,9744	1,0000	0,9557	0,7444	0,7368
Открытос	1,0000	0,7560	0,4686	0,7090	0,9154	0,9768	0,9844	0,9870	0,9863	1,0000
Соц. Спос	0,9994	0,9795	0,9671	0,4064	0,9648	0,9794	0,7782	0,9985	1,0000	0,6522

	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц.одобр	10 486,24	19,32	0,0017
Доминант	10 522,47	15,44	0,0087
Контроль	10 461,26	18,91	0,0020
Настроение	10 533,28	5,97	0,3091
Открытость	10 517,23	6,33	0,2756
Соц способности	10 497,01	6,66	0,2474

Таблица 103-104 - Статистические данные для таблицы 23, рисунка 20 – Показатели тревожности пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Ситуативная	<0,0001	0,0918	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0146	0,2386	<0,0001	<0,0001	0,9974
Личностная	0,9027	<0,0001	0,0002	0,0668	<0,0001	0,0005	0,1567	<0,0001	0,0118	1,0000

	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Ситуативная	10 811,26	200,66	0,0000
Личностная	10 861,89	96,44	0,0000

Таблица 105 – 106 - Статистические данные для таблицы 24, рисунка 21 – Показатели тревожности пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина)

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Ситуативная	0,0014	<0,0001	<0,0001	0,5957	0,8146	0,9364
Личностная	0,9849	0,9992	0,0031	0,9597	0,0443	0,0002

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р (df=3)
Ситуативная	10 811,26	47,41	0,0000
Личностная	10 861,89	26,81	0,0000

Таблица 107 – 108 - Статистические данные для рисунка 22 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (общий балл по шкале стигматизации)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Общий балл стигматизации	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0007	0,0462	0,5671	0,3307	0,3488	0,9976

	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р (df=3)
Общий балл стигматизации	11 500,65	164,04	0,0000

Таблица 109 – 110 - Статистические данные для таблицы 25 – Показатели самостигматизации пациентов с вторичными дистониями по блокам в разных этиологических группах

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Я	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0079	0,0003	1,0000	0,9841	0,1029	0,1051
Семья	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0483	0,3141	0,1727	0,6820	0,9926	0,9264
Неблиз. окруж-е	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0039	0,8570	0,2126	0,0781	0,8256	0,7007
Окр среда	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0062	0,0837	0,6366	0,5542	0,5571	0,9985
Работа	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0300	0,9998	0,0374	0,0005	0,2983
Секс	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0092	0,0046	0,0814	0,9049	0,9765	0,9998
Общий балл	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0007	0,0462	0,5671	0,3307	0,3488	0,9976

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Я	11 428,30	162,88	0,0000
Семья	11 175,66	145,50	0,0000
Неблиз. окружение	11 429,46	152,98	0,0000
Окр среда	11 387,70	158,79	0,0000
Работа	11 412,15	174,07	0,0000
Секс	11 192,62	121,09	0,0000
Общий балл	11 500,65	164,04	0,0000

Таблица 111 - Статистические данные для рисунка 23 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разной локализации (общий балл по шкале стигматизации)

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Баллы по шкале самостигматизации	11 500,65	161,18	0,0000

Таблица 112 - Статистические данные для таблицы 27 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разного пола

Показатель	Критерий Манна-Уитни		
	Статистика U	Статистика Z	Уровень Р
Я	14 115,50	2,66	0,0077
Семья	13 499,00	3,31	0,0009
Неблиз окруж-е	14 474,50	2,31	0,0209
Окр среда	13 793,00	2,99	0,0028
Работа	13 457,00	3,31	0,0009
Секс	13 342,00	3,46	0,0005
Общий балл	13 658,00	3,10	0,0019

Таблица 113-114 - Статистические данные для таблицы 28 – Показатели самостигматизации у пациентов разных возрастных групп

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (20-35 лет - 36-50 лет)	Уровень Р (20-35 лет - 51-65 лет)	Уровень Р (20-35 лет - старше 65 лет)	Уровень Р (36-50 лет - 51-65 лет)	Уровень Р (36-50 лет - старше 65 лет)	Уровень Р (51-65 лет - старше 65 лет)
Я	0,6084	0,3465	0,9438	0,0022	0,1511	0,5026
Семья	0,5595	0,8348	0,9994	0,0340	0,3219	0,7751
Неблиз. окруж-е	0,0140	0,9999	0,6968	0,0002	0,0784	0,3350
Окр. среда	0,1872	0,9763	0,9843	0,0084	0,0245	1,0000
Работа	0,0311	0,9999	0,9564	0,0009	0,0323	0,8378
Секс	0,3679	0,9958	0,8608	0,0715	0,7025	0,4638
Общий балл	0,1467	0,9627	0,9917	0,0036	0,1143	0,7085

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Я	11 428,30	15,90	0,0012
Семья	11 175,66	9,06	0,0285
Неблиз. окруж-е	11 429,46	21,12	0,0001
Окр. среда	11 387,70	12,78	0,0051
Работа	11 412,15	17,15	0,0007
Секс	11 192,62	8,29	0,0404
Общий балл	11 500,65	13,65	0,0034

Таблица 115 – 116 - Статистические данные для таблицы 29 – Показатели самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разного семейного положения

Показатель	Множественные попарные сравнения		
	Уровень Р (Семейное положение тип 1 - Семейное положение тип 2)	Уровень Р (Семейное положение тип 1 - Семейное положение тип 3)	Уровень Р (Семейное положение тип 2 - Семейное положение тип 3)
Я	<0,0001	<0,0001	0,0005
Семья	<0,0001	<0,0001	0,0343
Неблиз. окруж-е	<0,0001	<0,0001	0,0157
Окр среда	<0,0001	<0,0001	0,0127
Работа	<0,0001	<0,0001	0,0011
Секс	<0,0001	<0,0001	0,0013
Общий балл	<0,0001	<0,0001	0,0023

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Я	11 428,30	88,81	0,0000
Семья	11 175,66	93,27	0,0000
Неблиз. окруж-е	11 429,46	62,20	0,0000
Окр. среда	11 387,70	95,20	0,0000
Работа	11 412,15	77,39	0,0000
Секс	11 192,62	104,40	0,0000
Общий балл	11 500,65	94,92	0,0000

Таблица 117-118 - Статистические данные для таблицы 32, рисунка 24 – Показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику «SF-36»)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Физическое здоровье	0,7525	<0,0001	0,6242	0,3650	<0,0001	0,0419	0,1102	0,0035	0,6975	0,8239
Психическое здоровье	<0,0001	<0,0001	0,0028	0,9976	<0,0001	0,5167	0,0233	<0,0001	<0,0001	0,2116
Усредненная оценка КЖ	0,0006	<0,0001	0,0012	0,7693	<0,0001	0,9712	0,9912	<0,0001	0,0009	0,9538

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье	10 588,44	49,37	0,0000
Психическое здоровье	10 588,13	100,39	0,0000
Усредненная оценка КЖ	10 590,49	77,40	0,0000

Таблица 119-120 - Статистические данные для таблицы 33, рисунка 25 – Показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями разной этиологии (баллы субсфер по опроснику «SF-36»)

Показатель	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Физическое функц. (ФФ)	0,0040	0,9779	0,0091	0,9903	0,0425	0,9901	0,8617	0,0359	0,9353	0,7785
Ролевое (физическое) функц. (РФ)	0,9696	0,0059	0,5248	0,0027	0,0111	0,1113	0,0051	<0,0001	0,8666	<0,0001
Боль (Б)	0,5850	0,1851	0,5252	1,0000	0,0084	0,0105	0,9819	0,8414	0,5956	0,9112
Общее здоровье (ОЗ)	0,7992	<0,0001	<0,0001	0,9994	<0,0001	<0,0001	0,9993	0,8240	0,0006	0,0025
Жизнеспособность (Ж)	0,0003	<0,0001	0,0030	0,5832	<0,0001	<0,0001	0,9995	0,0427	<0,0001	0,0084
Социальное функц. (СФ)	<0,0001	<0,0001	0,7681	0,9993	0,9994	<0,0001	0,0018	0,0047	0,0219	0,9222
Эмоциональное функц. (ЭФ)	<0,0001	<0,0001	0,0160	0,8793	0,0246	0,1132	0,4112	0,0002	0,0083	0,9753
Психологич. здоровье (ПЗ)	<0,0001	<0,0001	0,0004	0,7606	<0,0001	1,0000	0,0050	<0,0001	<0,0001	0,0099

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое функц. (ФФ)	10 454,05	26,58	0,0000
Роловое (физическое) функц. (РФ)	8 971,17	49,32	0,0000
Боль (Б)	10 039,26	23,94	0,0001
Общее здоровье (ОЗ)	10 389,08	131,65	0,0000
Жизнеспособность (Ж)	10 402,63	145,52	0,0000
Социальное функц. (СФ)	10 181,29	114,50	0,0000
Эмоциональное функц. (ЭФ)	8 721,20	95,40	0,0000
Психологич. здоровье (ПЗ)	10 481,06	91,85	0,0000

Таблица 121- 122 - Статистические данные для таблицы 34 – Показатели качества жизни пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по опроснику «SF-36»)

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Физическое здоровье	0,5113	0,9995	0,0002	0,5092	<0,0001	<0,0001
Психическое здоровье	0,5595	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0002	0,6169
Усредненная оценка КЖ	0,9792	<0,0001	<0,0001	0,0003	<0,0001	0,1818

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье	10 588,44	50,29	0,0000
Психическое здоровье	10 588,13	76,85	0,0000
Усредненная оценка КЖ	10 590,49	83,84	0,0000

Таблица 123 - Статистические данные для таблицы 35 – Показатели качества жизни пациентов разных полов с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»)

Показатель	Критерий Манна-Уитни		
	Статистика U	Статистика Z	Уровень Р
Физическое здоровье	15 371,00	0,08	0,9343
Психическое здоровье	13 279,00	2,26	0,0235
Усредненная оценка КЖ	14 337,50	1,16	0,2459

Таблица 124 – 125 - Статистические данные для таблицы 36 – Показатели качества жизни пациентов разного возраста с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»)

Показатель	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (20-35 лет - 36-50 лет)	Уровень Р (20-35 лет - 51-65 лет)	Уровень Р (20-35 лет - старше 65 лет)	Уровень Р (36-50 лет - 51-65 лет)	Уровень Р (36-50 лет - старше 65 лет)	Уровень Р (51-65 лет - старше 65 лет)
Физическое здоровье	0,0085	<0,0001	<0,0001	0,8147	0,2269	0,4552
Психическое здоровье	0,2586	0,7606	0,9998	0,5446	0,1455	0,6201
Усредненная оценка КЖ	0,0240	0,0249	0,0320	0,9192	0,9694	0,9980

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье	10 588,44	34,77	0,0000
Психическое здоровье	10 588,13	6,56	0,0872
Усредненная оценка КЖ	10 590,49	11,77	0,0082

Таблица 126-127 - Статистические данные для таблицы 37 – Показатели качества жизни пациентов с разным уровнем образования с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»)

Показатель	Множественные попарные сравнения		
	Уровень Р (Образование тип 1 - Образование тип 3)	Уровень Р (Образование тип 1 - Образование тип 2)	Уровень Р (Образование тип 2 - Образование тип 3)
Физическое здоровье	0,9209	0,3779	0,0072
Психическое здоровье	0,0035	0,0076	0,7381
Усредненная оценка КЖ	0,0090	0,0022	0,3974

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье	10 588,44	10,74	0,0046
Психическое здоровье	10 588,13	11,36	0,0034
Усредненная оценка КЖ	10 590,49	12,97	0,0015

Таблица 128 – 129 - Статистические данные для таблицы 38 – Показатели качества жизни пациентов с разным семейным статусом с вторичными дистониями (баллы по опроснику «SF-36»)

Показатель	Множественные попарные сравнения		
	Уровень Р (Семейное положение тип 1 - Семейное положение тип 2)	Уровень Р (Семейное положение тип 1 - Семейное положение тип 3)	Уровень Р (Семейное положение тип 2 - Семейное положение тип 3)
Физическое здоровье	0,0169	0,6632	0,1916
Психическое здоровье	<0,0001	<0,0001	0,0163
Усредненная оценка КЖ	0,0020	0,0259	0,7640

Показатель	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье	10 588,44	8,33	0,0155
Психическое здоровье	10 588,13	65,28	0,0000
Усредненная оценка КЖ	10 590,49	14,08	0,0009

Таблица 130 – 131 - Статистические данные для таблицы 43, рисунка 31 – Динамика выраженности дистонического феномена у пациентов разных этиологических групп (общий балл по шкале Симпсона)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Балл по шкале Симпсона, до	<0,0001	<0,0001	0,0099	0,7495	0,1182	0,9931	<0,0001	0,6141	0,1493	0,9518
Балл по шкале Симпсона, после	0,0162	0,1932	0,7340	0,8219	0,9022	1,0000	0,9397	0,1276	0,9912	0,4171
Балл по шкале Симпсона, динамика	<0,0001	0,0003	0,0736	0,0004	1,0000	0,0020	0,9996	0,2066	1,0000	0,2405

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Балл по шкале Симпсона, до	11 350,06	62,40	0,0000
Балл по шкале Симпсона, после	10 862,01	12,16	0,0162
Балл по шкале Симпсона, динамика	11 114,01	75,24	0,0000

Таблица 132 - Статистические данные для таблицы 44 – Динамика выраженности угла наклона туловища на фоне ботулинотерапии в разных этиологических группах

Показатель, период	Критерий Манна-Уитни		
	Статистика U	Статистика Z	Уровень Р
Угол наклона вперед, до	0,00	0,00	1,0000
Угол наклона вперед, после	0,00	0,00	1,0000
Угол наклона в сторону, до	36,00	2,82	0,0048
Угол наклона в сторону, после	74,50	1,61	0,1071

Таблица 133-134 - Статистические данные для таблицы 45 – Динамика болевого синдрома в процессе ботулинотерапии в разных этиологических группах

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уровень P (ТД - БП)	Уровень P (ТД - РС)	Уровень P (ТД - онмк)	Уровень P (ТД - Редкие)	Уровень P (БП - РС)	Уровень P (БП - онмк)	Уровень P (БП - Редкие)	Уровень P (РС - онмк)	Уровень P (РС - Редкие)	Уровень P (онмк - Редкие)
Количество пациентов с болью, До	0,1626	<0,0001	0,0028	0,0009	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0105	0,1554	0,2380
Количество пациентов с болью, После	<0,0001	1,0000	0,7035	0,5349	1,0000	0,0314	0,0008	1,0000	1,0000	1,0000

Показатель, период	Хи-квадрат	Уровень P (df=4)
Количество пациентов с болью, До	56,9162	<0,0001
Количество пациентов с болью, После	57,8589	<0,0001

Таблица 135-136 - Статистические данные для таблицы 46 – Динамика выраженности болевого синдрома на фоне ботулинотерапии в разных этиологических группах (баллы по шкале ВАШ)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уровень Р (ТД - БП)	Уровень Р (ТД - РС)	Уровень Р (ТД - онмк)	Уровень Р (ТД - Редкие)	Уровень Р (БП - РС)	Уровень Р (БП - онмк)	Уровень Р (БП - Редкие)	Уровень Р (РС - онмк)	Уровень Р (РС - Редкие)	Уровень Р (онмк - Редкие)
Выраженность боли, До	0,1211	0,0328	0,9624	0,5306	<0,0001	0,0197	0,0103	0,1419	0,8184	0,8459
Выраженность боли, После	0,0591	0,9995	0,9983	0,9995	0,3402	0,0348	0,3034			
Величина динамики болевого синдрома	0,9041	0,0265	0,8644	0,4293	0,0758	0,9983	0,7192	0,1972	0,8516	0,8764

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Выраженность боли, До	10 185,65	45,14	0,0000
Выраженность боли, После	3 978,70	52,04	0,0000
Величина динамики болевого синдрома	9 086,03	16,58	0,0023

Таблица 137-138 - Статистические данные для таблицы 47 – Динамика выраженности болевого синдрома на фоне ботулинотерапии в разных локализациях дистоний (баллы по шкале ВАШ; средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Выраженность боли, До	0,9996	<0,0001	0,3866	<0,0001	0,5503	<0,0001
Выраженность боли, После	0,9718	<0,0001		0,0002	0,9578	<0,0001
Величина динамики болевого синдрома	0,9777	0,7960	0,1644	0,9764	0,5014	0,6503

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Выраженность боли, До	10 185,65	72,31	0,0000
Выраженность боли, После	3 978,70	142,59	0,0000
Величина динамики болевого синдрома	9 086,03	7,75	0,0514

Таблица 139-140 - Статистические данные для таблицы 48, рисунка 33 – Динамика показателей инвалидизации в результате ботулинотерапии в разных этиологических группах (баллы по шкале Фан)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уровень Р (ТД - БП)	Уровень Р (ТД - РС)	Уровень Р (ТД - онмк)	Уровень Р (ТД - Редкие)	Уровень Р (БП - РС)	Уровень Р (БП - онмк)	Уровень Р (БП - Редкие)	Уровень Р (РС - онмк)	Уровень Р (РС - Редкие)	Уровень Р (онмк - Редкие)
степень инвалидизации, до	0,0001	<0,0001	0,0015	0,0080	0,0705	0,9993	0,9425	0,1729	0,6275	0,9832
степень инвалидизации, после	0,0536	0,4440	0,0060	0,9138	0,9999	0,6873	0,0594	0,9669	0,2292	0,0090
степень инвалидизации, динамика	0,0060	<0,0001	0,4149	0,0001	0,0597	0,8017	0,1124	0,0142	0,9992	0,0287

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
степень инвалидизации, до	11 487,33	42,97	0,0000
степень инвалидизации, после	10 845,59	25,57	0,0000
степень инвалидизации, динамика	11 419,03	41,07	0,0000

Таблица 141-142 - Статистические данные для таблицы 49 – Динамика показателей инвалидизации в результате ботулинотерапии при разных локализациях дистоний (баллы по шкале Фан)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
степень инвалидизации, до	0,9938	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,7212
степень инвалидизации, после	0,0152	<0,0001	<0,0001	0,0064	0,1989	0,2602
степень инвалидизации, динамика	0,4635	0,0318	<0,0001	0,0002	<0,0001	0,2425

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
степень инвалидизации, до	11 487,33	105,29	0,0000
степень инвалидизации, после	10 845,59	67,75	0,0000
степень инвалидизации, динамика	11 419,03	54,57	0,0000

Таблица 143 – 144 - Статистические данные для рисунка 34 – Динамика уровня инвалидизации в разных локализациях дистоний в процессе лечения

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
степень инвалидизации, до	11 487,33	168,07	0,0000
степень инвалидизации, после	10 845,59	124,01	0,0000

Таблица 145-146 - Статистические данные для рисунка 35 – Динамика личностных показателей пациентов с вторичными дистониями в процессе лечения в разных этиологических группах (баллы по ГЛЮ)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уровень Р (ТД - БП)	Уровень Р (ТД - РС)	Уровень Р (ТД - онмк)	Уровень Р (ТД - Редкие)	Уровень Р (БП - РС)	Уровень Р (БП - онмк)	Уровень Р (БП - Редкие)	Уровень Р (РС - онмк)	Уровень Р (РС - Редкие)	Уровень Р (онмк - Редкие)
Соц.одобр	0,0719	0,2502	0,6321	0,7065	0,0010	0,9361	0,9995	0,0222	0,1026	0,9820
Доминант	0,0043	0,8352	0,0062	0,6893	0,0085	0,9736	1,0000	0,0058	0,3566	0,9955
Контроль	<0,0001	0,7046	<0,0001	0,9996	0,0002	0,0358	0,2107	<0,0001	0,9712	0,0076
Настроение	0,0082	0,0002	0,9866	0,9837	<0,0001	0,0018	0,2825	0,0016	0,2015	0,9988
Открытость	<0,0001	0,1782	0,9537	0,5482	<0,0001	0,0019	0,9904	0,0576	0,0424	0,7885
Соц способности	0,0497	0,0552	0,7137	0,9988	<0,0001	0,8317	0,5988	0,0032	0,5983	0,8935

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц. одобр	9 503,23	26,61	0,0000
Доминант	7 343,95	43,12	0,0000
Контроль	9 957,54	77,72	0,0000
Настроение	9 787,86	70,53	0,0000
Открытость	9 556,06	65,70	0,0000
Соц. способности	10 183,60	33,36	0,0000

Таблица 147 – 148 - Статистические данные для таблицы 51 – Динамика личностных показателей пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по шкале ГЛО)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Соц. одобрение, динамика	0,3251	0,3527	0,9870	0,9846	0,3506	0,3479
Доминант, динамика	0,9901	0,8531	0,3685	0,9807	0,7190	0,8379
Контроль, динамика	0,6131	0,0704	0,0098	0,8412	0,5841	0,9603
Настроение, динамика	0,0009	0,0116	0,6685	0,5754	0,0053	0,0647
Открытость, динамика	0,5855	0,0099	0,5633	0,5227	0,9889	0,0895
Соц. способности, динамика	0,9801	0,1024	0,6789	0,3832	0,9534	0,4178

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Соц. одобрение, динамика	9 503,23	7,54	0,0565
Доминант, динамика	7 343,95	5,37	0,1468
Контроль, динамика	9 957,54	13,04	0,0046
Настроение, динамика	9 787,86	25,67	0,0000
Открытость, динамика	9 556,06	13,69	0,0034
Соц. способности, динамика	10 183,60	7,36	0,0612

Таблица 149-150 - Статистические данные для рисунка 41 – Динамика тревожности у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина; $P < 0,005$)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Ситуативная, до	<0,0001	0,0918	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0146	0,2386	<0,0001	<0,0001	0,9974
Личностная, до	0,9027	<0,0001	0,0002	0,0668	<0,0001	0,0005	0,1567	<0,0001	0,0118	1,0000
Ситуативная, после	0,2742	<0,0001	0,0011	0,4173	<0,0001	0,0988	0,0408	<0,0001	<0,0001	0,0008
Личностная, после	0,8592	<0,0001	0,0013	0,3986	<0,0001	0,0062	0,6664	<0,0001	0,0023	0,9970

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Ситуативная, до	10 811,26	200,66	0,0000
Личностная, до	10 861,89	96,44	0,0000
Ситуативная, после	10 555,52	95,54	0,0000
Личностная, после	10 740,62	87,30	0,0000

Таблица 151-152 - Статистические данные для таблицы 52 – Величина изменений показателей тревожности у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина, средние \pm среднеквадратичные отклонения)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро- вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Ситуативная, динамика	<0,0001	0,7080	<0,0001	0,9998	<0,0001	<0,0001	0,0002	<0,0001	0,8433	<0,0001
Личностная, динамика	0,9883	0,7558	0,4268	0,8697	0,8704	0,5645	0,9396	1,0000	1,0000	1,0000

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Ситуативная, динамика	10 540,69	264,81	0,0000
Личностная, динамика	4 165,32	14,93	0,0048

Таблица 153 – 154 - Статистические данные для рисунка 42 – Динамика тревожности у пациентов с вторичными дистониями разной локализации (баллы по опроснику Спилбергера-Ханина)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Ситуативная, до	0,0014	<0,0001	<0,0001	0,5957	0,8146	0,9364
Личностная, до	0,9849	0,9992	0,0031	0,9597	0,0443	0,0002
Ситуативная, после	0,9392	0,7630	0,0019	0,9947	0,0763	0,0259
Личностная, после	0,9759	0,8461	0,0426	0,6439	0,2797	0,0003

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Ситуативная, до	10 811,26	47,41	0,0000
Личностная, до	10 861,89	26,81	0,0000
Ситуативная, после	10 555,52	20,54	0,0001
Личностная, после	10 740,62	21,66	0,0001

Таблица 155 – 156 - Статистические данные для таблицы 53, рисунка 43 – Динамика показателей самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разных этиологических групп в результате лечения (баллы по шкале стигматизации)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уровень P (ТД - БП)	Уровень P (ТД - РС)	Уровень P (ТД - онмк)	Уровень P (ТД - Редкие)	Уровень P (БП - РС)	Уровень P (БП - онмк)	Уровень P (БП - Редкие)	Уровень P (РС - онмк)	Уровень P (РС - Редкие)	Уровень P (онмк - Редкие)
Я, динамика	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0026	0,8018	0,1418	0,0730	0,8538	0,6384
Семья, динамика	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0045	0,8698	0,0167	0,0808	0,9967	0,1924
Неблиз окруж-е, динамика	0,0021	<0,0001	0,0202	<0,0001	<0,0001	1,0000	0,0100	<0,0001	0,7217	0,0308
Окр среда, динамика	0,0077	<0,0001	0,0095	<0,0001	<0,0001	0,9721	0,0006	0,0012	0,9805	0,0124
Работа, динамика	<0,0001	<0,0001	0,0088	<0,0001	<0,0001	0,9244	0,0079	<0,0001	0,7047	0,0033
Секс, динамика	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,0001	0,0204	0,0096	0,2520	0,9208	0,8348
Общий балл, динамика	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,9230	0,0025	0,0007	0,8586	0,0477

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Я, динамика	11 403,93	70,67	0,0000
Семья, динамика	10 603,16	75,79	0,0000
Неблиз окруж-е, динамика	11 313,29	74,16	0,0000
Окр среда, динамика	11 404,10	73,10	0,0000
Работа, динамика	11 400,17	96,29	0,0000
Секс, динамика	10 757,46	106,48	0,0000
Общий балл, динамика	11 500,61	100,81	0,0000

Таблица 157 – 158 - Статистические данные для рисунка 44 – Динамика показателей самостигматизации у пациентов с вторичными дистониями разной локализации в результате лечения (баллы по шкале стигматизации)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Общий балл стигматизации, до	0,0004	<0,0001	<0,0001	0,0206	<0,0001	0,2972
Общий балл стигматизации, после	0,0059	<0,0001	<0,0001	0,0269	0,0005	0,7234
Общий балл стигматизации, динамика	0,0260	<0,0001	<0,0001	0,1057	0,0069	0,8026

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Общий балл стигматизации, до	11 500,65	128,24	0,0000
Общий балл стигматизации, после	11 500,02	92,79	0,0000
Общий балл стигматизации, динамика	11 500,61	65,74	0,0000

Таблица 159 – 160 - Статистические данные для таблицы 54, рисунка 45 – Динамика общих показателей качества жизни у пациентов разных этиологических групп в процесс лечения (баллы по опроснику SF-36)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень Р (ТД - БП)	Уро- вень Р (ТД - РС)	Уро- вень Р (ТД - онмк)	Уро- вень Р (ТД - Редкие)	Уро- вень Р (БП - РС)	Уро- вень Р (БП - онмк)	Уро- вень Р (БП - Редкие)	Уро-вень Р (РС - онмк)	Уро- вень Р (РС - Редкие)	Уро- вень Р (онмк - Редкие)
Физическое здоровье, динамика	0,2398	0,0403	0,0049	0,7675	0,0001	0,2865	0,2131	<0,0001	0,9535	0,0282
Психическое здоровье, динамика	0,0395	0,0056	0,6656	0,3797	0,3442	0,0002	0,9680	0,0001	0,9826	0,0960
Общая оценка КЖ, динамика	0,8428	0,0006	0,0253	0,2310	0,0031	<0,0001	0,4435	<0,0001	0,9685	0,0027

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье, динамика	10 584,17	43,80	0,0000
Психическое здоровье, динамика	10 589,61	39,15	0,0000
Общая оценка КЖ, динамика	10 590,28	54,97	0,0000

Таблица 161 – 162 - Статистические данные для таблицы 55 – Динамика показателей качества жизни по субсферам у пациентов разных этиологических групп в процессе лечения (баллы по опроснику SF-36)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения									
	Уро- вень P (ТД - БП)	Уро- вень P (ТД - РС)	Уро- вень P (ТД - онмк)	Уро- вень P (ТД - Редкие)	Уро- вень P (БП - РС)	Уро- вень P (БП - онмк)	Уро- вень P (БП - Редкие)	Уро- вень P (РС - онмк)	Уро- вень P (РС - Редкие)	Уро- вень P (онмк - Редкие)
Физическое функционирование, динамика	<0,0001	0,7863	0,0029	0,9608	0,0005	1,0000	0,7796	0,0024	0,6715	0,8111
Ролевое (физическое) функционирование, динамика	0,9671	0,6793	<0,0001	0,3864	0,3612	<0,0001	0,2066	<0,0001	0,9532	0,0002
Боль, динамика	0,9892	0,0147	0,1612	0,8914	0,0202	0,2107	0,9481	0,5988	0,7860	0,9995
Общее здоровье, динамика	0,4555	0,7841	0,4796	0,5799	0,1531	0,9981	0,1559	0,1540	0,9802	0,1428
Жизнеспособность, динамика	<0,0001	0,7793	0,0026	0,2067	0,0003	0,9997	0,0001	0,0021	0,7942	0,0005
Социальное функционирование, динамика	<0,0001	<0,0001	0,5331	0,0372	0,2753	<0,0001	0,9456	<0,0001	0,9841	0,0025
Эмоциональное функционирование, динамика	0,9997	0,8505	0,9995	0,9938	0,8752	1,0000	0,9971	0,9191	0,9987	0,9982
Психологическое здоровье, динамика	<0,0001	0,0902	0,9848	0,9997	0,9960	<0,0001	0,1338	0,0373	0,4010	1,0000

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое функционирование, динамика	10 351,85	42,49	0,0000
Ролевое (физическое) функционирование, динамика	8 757,25	61,37	0,0000
Боль, динамика	10 097,98	19,45	0,0006
Общее здоровье, динамика	10 268,91	16,28	0,0027
Жизнеспособность, динамика	10 227,34	62,78	0,0000
Социальное функционирование, динамика	10 251,32	91,60	0,0000
Эмоциональное функционирование, динамика	9 254,93	1,79	0,7751
Психологическое здоровье, динамика	10 446,58	56,01	0,0000

Таблица 163 – 164 - Статистические данные для рисунка 45 – Динамика показателей КЖ пациентов с вторичными дистониями разной локализации в результате лечения

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень Р (Лицо - Шея)	Уровень Р (Лицо - Туловище)	Уровень Р (Лицо - Конечности)	Уровень Р (Шея - Туловище)	Уровень Р (Шея - Конечности)	Уровень Р (Туловище - Конечности)
Физическое здоровье, динамика	0,0113	0,0083	0,3179	0,9642	0,1909	0,2158
Психическое здоровье, динамика	0,9711	0,0005	0,0092	0,0161	0,1251	0,6082
Общая оценка КЖ, динамика	0,5296	0,6495	0,5980	0,0585	0,0386	1,0000

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллису		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое здоровье, динамика	10 584,17	16,60	0,0009
Психическое здоровье, динамика	10 589,61	23,47	0,0000
Общая оценка КЖ, динамика	10 590,28	10,11	0,0177

Таблица 165 – 166 - Статистические данные для таблицы 56 – Динамика показателей качества жизни по субсферам у пациентов с вторичными дистониями разной локализации в процессе лечения (баллы по опроснику SF-36)

Показатель, период	Множественные попарные сравнения					
	Уровень P (Лицо - Шея)	Уровень P (Лицо - Туловище)	Уровень P (Лицо - Конечности)	Уровень P (Шея - Туловище)	Уровень P (Шея - Конечности)	Уровень P (Туловище - Конечности)
Физическое функционирование, Динамика	<0,0001	0,0012	0,2479	0,2146	0,0004	0,0743
Ролевое (физическое) функционирование, Динамика	0,9885	0,8612	0,1039	0,7238	0,0861	0,3832
Боль, Динамика	0,9824	0,0289	0,1652	0,1755	0,1151	<0,0001
Общее здоровье, Динамика	0,0005	0,2830	0,1746	0,0483	0,0369	0,9996
Жизнеспособность, Динамика	0,0015	<0,0001	0,0093	0,9997	0,4966	0,3229
Социальное функционирование, Динамика	0,2573	<0,0001	0,0009	0,0061	0,6847	0,0115
Эмоциональное функционирование, Динамика	0,9996	0,6347	0,0372	0,6468	0,0683	0,4155
Психологическое здоровье, Динамика	0,8590	<0,0001	0,1244	0,0011	0,7572	0,0006
Физическое здоровье, Динамика	0,0113	0,0083	0,3179	0,9642	0,1909	0,2158
Психическое здоровье, Динамика	0,9711	0,0005	0,0092	0,0161	0,1251	0,6082
Усредненная оценка КЖ, Динамика	0,5296	0,6495	0,5980	0,0585	0,0386	1,0000

Показатель, период	Критерий Краскелла-Уоллиса		
	Дисперсия рангов	Статистика Н	Уровень Р
Физическое функционирование, Динамика	10 351,85	35,56	0,0000
Ролевое (физическое) функционирование, Динамика	8 757,25	12,64	0,0055
Боль, Динамика	10 097,98	41,86	0,0000
Общее здоровье, Динамика	10 268,91	18,52	0,0003
Жизнеспособность, Динамика	10 227,34	25,83	0,0000
Социальное функционирование, Динамика	10 251,32	44,18	0,0000
Эмоциональное функционирование, Динамика	9 254,93	14,34	0,0025
Психологическое здоровье, Динамика	10 446,58	37,01	0,0000
Физическое здоровье, Динамика	10 584,17	16,60	0,0009
Психическое здоровье, Динамика	10 589,61	23,47	0,0000
Усредненная оценка КЖ, Динамика	10 590,28	10,11	0,0177

Список пациентов

№ п/п	ФИО	№ и/б	год	№ п/п	ФИО	№ и/б	год
1	2	3	4	5	6	7	8
1	А-а Ю.И.	745	2017	39	Б-ов А.Ф.	104	2013
2	А-ая В.И.	886	2013	40	Б-ов И.И.	190	2018
3	А-ва В.Р.	1259	2019	41	Б-ов С.И.	388	2015
4	А-ва В.С.	110	2016	42	Б-ова Н.И.	1395	2016
5	А-ва Е.И.	391	2015	43	В-ва А.П.	811	2013
6	А-ва Л.В.	343	2015	44	В-ва М.С.	158	2017
7	А-ва М.В.	1212	2018	45	В-ва Н.И.	919	2012
8	А-ва Т.А.	1448	2016	46	В-ва Н.Н.	191	2018
9	А-ва Т.В.	429	2014	47	В-ва Н.Р.	688	2013
10	А-ев П.П.	598	2015	48	В-ва Н.С.	963	2020
11	А-ин Г.Е.	138	2014	49	В-ва О.А.	261	2014
12	А-ко А.А.	718	2017	50	В-ва Т.Л.	957	2016
13	А-ов А.З.	706	2013	51	В-га Ю.В.	124	2019
14	А-ов А.И.	220	2016	52	В-ев А.В.	336	2015
15	А-ов А.П.	281	2018	53	В-ев К.С.	898	2012
16	А-ов А.Р.	1367	2013	54	В-ев П.А.	1324	2015
17	А-ов В.П.	331	2016	55	В-ель С.Г.	715	2017
18	Б-ва В.С.	95	2018	56	В-ец А.В.	125	2019
19	Б-ва Е.Д.	927	2013	57	В-ий С.Н.	893	2013
20	Б-ва К.А.	601	2020	58	В-ин И.М.	309	2018
21	Б-ва Л.Б.	742	2014	59	В-ин К.С.	118	2017
22	Б-ва Л.В.	447	2015	60	В-ис А.М.	917	2012
23	Б-ва М.В.	249	2019	61	В-ко А.М.	491	2012
24	Б-ва М.И.	1394	2014	62	В-ко С.П.	849	2013
25	Б-ва О.Д.	1419	2014	63	В-на А.А.	1361	2012
26	Б-ва С.Е.	184	2019	64	В-на А.Л.	56	2015
27	Б-ев А.В.	101	2020	65	В-на Н.А.	482	2015
28	Б-ев В.А.	326	2016	66	В-на О.В.	937	2013
29	Б-ев И.И.	537	2019	67	В-на О.И.	609	2014
30	Б-ин В.К.	350	2015	68	В-ов Д.С.	895	2013
31	Б-ин С.Е.	566	2017	69	В-ов М.С.	772	2020
32	Б-на А.Б.	192	2020	70	В-ов С.П.	145	2014
33	Б-на А.П.	539	2013	71	В-ук В.Б.	1455	2014
34	Б-на В.М.	1520	2019	72	Г-ва В.Г.	722	2019
35	Б-на И.В.	119	2013	73	Г-ва Л.В.	67	2019
36	Б-на Т.А.	1279	2013	74	Г-ва Л.Л.	711	2018
37	Б-ов А.И.	462	2015	75	Г-ва Н.В.	319	2013

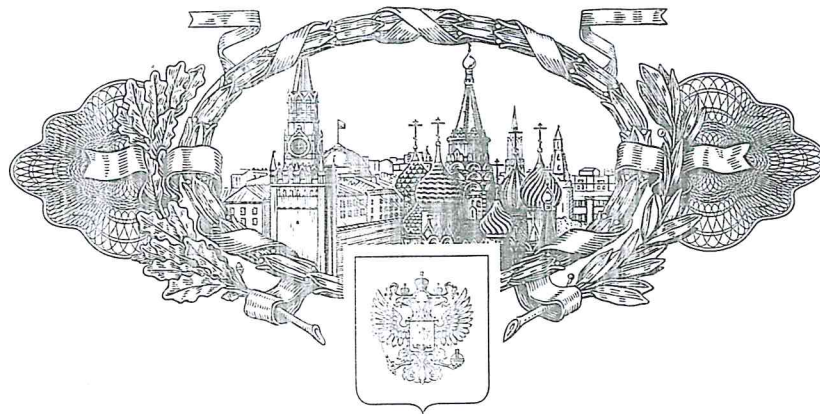
38	Б-ов А.М.	603	2014	76	Г-ва О.И.	618	2014
1	2	3	4	5	6	7	8
77	Г-ва С.А.	186	2018	121	З-ов А.Г.	574	2016
78	Г-ев А.П.	906	2012	122	З-ая А.А.	496	2012
79	Г-ев В.Е.	619	2016	123	И-ва И.М.	630	2014
80	Г-ев Г.И.	549	2018	124	И-ва Л.Н.	1473	2014
81	Г-ев Е.В.	753	2013	125	И-ов А.И.	977	2013
82	Г-ев Н.Н.	399	2019	126	И-ов А.П.	283	2013
83	Г-ин А.О.	474	2015	127	И-ов В.М.	540	2013
84	Г-ич О.М.	615	2015	128	К-ая И.Л.	1342	2015
85	Г-кий С.К.	1335	2016	129	К-ая Н.Н.	908	2013
86	Г-на А.Х.	685	2013	130	К-ва А.В.	334	2016
87	Г-на В.С.	419	2013	131	К-ва А.С.	206	2018
88	Г-на Н.Ф.	215	2016	132	К-ва В.А.	469	2016
89	Г-на С.И.	431	2016	133	К-ва В.И.	1325	2014
90	Г-ов А.С.	529	2020	134	К-ва Е.А.	1415	2014
91	Г-ов В.Н.	751	2016	135	К-ва К.А.	79	2018
92	Д-ая Г.Г.	362	2015	136	К-ва М.В.	638	2014
93	Д-ая Т.Д.	643	2019	137	К-ва М.И.	689	2013
94	Д-ва Л.П.	315	2017	138	К-ва О.В.	874	2014
95	Д-ва М.Н.	1439	2013	139	К-ва О.В.	169	2016
96	Д-ва С.Р.	961	2014	140	К-ва О.П.	858	2013
97	Д-ва Т.П.	342	2015	141	К-ва Т.В.	148	2014
98	Д-ев И.А.	171	2019	142	К-ва Т.С.	357	2016
99	Д-ий В.М.	480	2015	143	К-ев В.К.	210	2020
100	Д-ий Л.В.	324	2017	144	К-ев В.Н.	64	2014
101	Д-ик А.А.	1410	2015	145	К-ев В.Н.	441	2016
102	Д-ин А.М.	1469	2013	146	К-ев С.М.	631	2020
103	Д-ин К.А.	197	2014	147	К-ий Е.Д.	224	2016
104	Д-на К.М.	622	2014	148	К-ий И.П.	340	2015
105	Д-на Н.Д.	658	2018	149	К-ин Е.Г.	297	2014
106	Е-ва Л.А.	561	2017	150	К-ин П.С.	471	2015
107	Е-ев Н.Н.	542	2019	151	К-ин П.Ф.	1105	2014
108	Е-ев Р.Б.	218	2016	152	К-ко М.И.	633	2014
109	Е-ий И.Я.	408	2019	153	К-на А.В.	290	2017
110	Е-ко Та.С.	322	2017	154	К-на Л.С.	423	2017
111	Е-н В.С.	385	2015	155	К-ов А.И.	163	2017
112	Е-на Т.А.	437	2016	156	К-ов В.В.	348	2014
113	Е-ов Д.И.	933	2012	157	К-ов В.Д.	217	2016
114	Е-ов Н.И.	627	2014	158	К-ов В.И.	514	2013
115	Е-ов С.С.	629	2014	159	К-ов Е.В.	295	2013
116	З-ая А.Н.	370	2020	160	К-ов И.П.	871	2012
117	З-ая Л.Е.	394	2015	161	К-ов О.В.	569	2013

118	З-ва А.М.	924	2020	162	К-ов С.А.	759	2016
119	З-ва О.П.	789	2020	163	К-ов Як.М.	985	2018
120	З-ев А.В.	132	2018	164	Л-ая А.И.	494	2012
1	2	3	4	5	6	7	8
165	Л-ва А.А.	485	2015	209	М-ов В.Н.	426	2017
166	Л-ва А.М.	62	2015	210	М-ов Н.Н.	1255	2019
167	Л-ва Е.М.	377	2015	211	М-ов С.Ю.	884	2013
168	Л-ва Л.А.	151	2015	212	М-ов Ю.В.	1247	2017
169	Л-ва М.В.	505	2018	213	М-ова Ю.В.	664	2014
170	Л-ев П.С.	652	2014	214	М-ур Л.С.	418	2017
171	Л-ий К.И.	879	2013	215	М-юк С.И.	869	2020
172	Л-йк А.В.	508	2018	216	Н-ва Е.В.	833	2016
173	Л-ко Э.М.	642	2019	217	Н-ва Т.Д.	790	2014
174	Л-на В.Л.	803	2013	218	Н-ва Т.Н.	154	2017
175	Л-ов А.В.	467	2015	219	Н-ев В.И.	669	2014
176	Л-ов В.А.	330	2016	220	Н-ев Н.П.	851	2013
177	Л-ов В.Д.	649	2014	221	Н-ец В.Е.	499	2019
178	Л-ов Ю.М.	1311	2017	222	Н-ов А.В.	558	2017
179	Л-рг Е.А.	648	2020	223	Н-ов В.А.	108	2016
180	М-ая В.В.	368	2015	224	Н-ов Н.П.	588	2020
181	М-ая В.В.	150	2014	225	О-ва А.Ф.	914	2012
182	М-ая И.Г.	572	2016	226	О-ва В.Р.	740	2017
183	М-ая Л.Д.	1478	2014	227	О-ва Н.Л.	1427	2014
184	М-ва А.И.	396	2015	228	О-ко А.К.	502	2019
185	М-ва Г.Н.	1276	2018	229	О-ко М.В.	398	2020
186	М-ва М.Г.	668	2020	230	О-ов В.М.	671	2015
187	М-ва Н.Д.	655	2014	231	О-ов Ю.А.	98	2016
188	М-ва Р.П.	661	2013	322	О-юк Е.В.	1484	2013
189	М-ва Р.С.	969	2019	233	П-ая А.М.	828	2014
190	М-ва Т.Б.	359	2015	234	П-ая В.А.	769	2014
191	М-ва Т.Е.	873	2016	235	П-ва А.С.	774	2014
192	М-ва Т.М.	663	2015	236	П-ва В.В.	677	2014
193	М-ев В.Г.	641	2019	237	П-ва В.И.	1209	2017
194	М-ев В.П.	1109	2019	238	П-ва В.Ф.	173	2019
195	М-ев С.Н.	450	2015	239	П-ва Е.А.	1347	2020
196	М-ий Д.С.	559	2017	240	П-ва И.П.	1318	2014
197	М-ин В.Н.	306	2018	241	П-ва Л.Н.	402	2019
198	М-ин Д.Н.	892	2013	242	П-ва М.В.	135	2018
199	М-ин С.И.	940	2013	243	П-ва О.Ю.	1482	2014
200	М-ин С.Э.	657	2015	244	П-ва Р.Я.	202	2014
201	М-ин Ю.И.	140	2014	245	П-ва С.В.	1452	2015
202	М-ич В.П.	168	2020	246	П-ев М.Т.	554	2017
203	М-ко Е.Р.	824	2013	247	П-ий В.В.	116	2016

204	М-на А.А.	949	2014	248	П-ин В.И.	521	2019
205	М-на В.С.	831	2016	249	П-кий М.А.	552	2018
206	М-на И.В.	428	2017	250	П-на А.А.	472	2015
207	М-ов А.В.	1422	2018	251	П-на А.И.	672	2014
208	М-ов В.М.	729	2015	252	П-на Е.В.	795	2014
1	2	3	4	5	6	7	8
253	П-ов А.А.	247	2017	297	С-ва О.А.	1331	2018
254	П-ов А.А.	760	2014	298	С-ва О.Н.	814	2013
255	П-ов А.Ю.	692	2019	299	С-ва С.П.	225	2015
256	П-ов В.А.	352	2015	300	С-ва Т.Е.	308	2013
257	П-ов В.В.	1216	2018	301	С-ва Т.Я.	1359	2019
258	П-ов В.В.	136	2017	302	С-ев В.В.	779	2013
259	П-ов В.Г.	860	2014	303	С-ей Т.А.	1442	2020
260	П-ов В.Д.	303	2019	304	С-ик Т.Н.	839	2014
261	П-ов В.И.	293	2017	305	С-ин Б.В.	660	2014
262	П-ов И.Е.	1266	2016	306	С-ин В.Я.	1488	2020
263	П-ов М.И.	509	2012	307	С-ин Е.Г.	855	2014
264	П-ов Н.Н.	820	2013	308	С-ин Р.А.	781	2013
265	П-ов О.Л.	951	2013	309	С-ич Е.Д.	798	2015
266	П-ов П.Р.	488	2015	310	С-ко В.К.	923	2013
267	П-ов Р.В.	829	2013	311	С-ко Е.П.	1463	2013
268	П-ов С.В.	489	2016	312	С-на З.И.	533	2019
269	П-ов С.С.	675	2013	313	С-ов А.В.	841	2013
270	П-ов С.С.	971	2019	314	С-ов А.И.	1357	2014
271	П-јв И.М.	680	2013	315	С-ов В.Г.	793	2013
272	Р-ая Е.В.	936	2020	316	С-ов В.И.	847	2013
273	Р-ая З.П.	1492	2020	317	С-ов В.И.	463	2014
274	Р-ва А.В.	288	2017	318	С-ов И.Е.	804	2014
275	Р-ва В.В.	384	2015	319	С-ов И.П.	1474	2019
276	Р-ва В.О.	436	2013	320	С-ов Р.Л.	1462	2016
277	Р-ва Н.Д.	586	2014	321	С-ов С.А.	764	2015
278	Р-ва Н.Н.	550	2018	322	С-ов С.Н.	1440	2013
279	Р-ва С.Е.	1271	2017	323	С-ов С.П.	239	2020
280	Р-ик Л.А.	222	2014	324	С-ьш Я.В.	579	2020
281	Р-ин В.Н.	420	2014	325	Т-ва И.А.	594	2014
282	Р-ов А.А.	114	2017	326	Т-ва Л.Д.	883	2013
283	С-ан М.К.	817	2014	327	Т-ев В.А.	439	2016
284	С-ая Р.П.	758	2013	328	Т-ий А.Д.	363	2014
285	С-ва А.В.	189	2018	329	Т-на А.Н.	278	2018
286	С-ва А.В.	484	2014	330	Т-на С.А.	259	2019
287	С-ва А.П.	709	2018	331	Т-на Ю.И.	791	2013
288	С-ва В.Г.	452	2016	332	Т-ов В.С.	1433	2014
289	С-ва В.И.	378	2015	333	Ф-ва А.А.	1382	2019

290	С-ва В.П.	577	2014	334	Ф-ва Н.А.	166	2016
291	С-ва И.Л.	1114	2013	335	Ф-ва Р.В.	724	2015
292	С-ва Л.В.	227	2015	336	Ф-ва Т.П.	291	2017
293	С-ва Л.Г.	836	2014	337	Ф-ва Ю.А.	584	2014
294	С-ва Н.В.	175	2014	338	Ф-ев А.Н.	1262	2014
295	С-ва Н.Г.	1459	2014	339	Ф-ев В.Б.	312	2017
296	С-ва Н.Т.	826	2013	340	Ф-ев Ф.П.	911	2014
1	2	3	4	5	6	7	8
341	Х-ва М.С.	416	2013	357	Ш-ов В.И.	328	2013
342	Х-на А.В.	329	2016	358	Ш-ов Д.Т.	705	2014
343	Х-на В.А.	120	2019	359	Ш-ов И.П.	878	2013
344	Х-на Е.В.	843	2020	360	Ш-ов С.В.	199	2013
345	Х-на Л.К.	1512	2014	361	Ш-як С.И.	80	2018
346	Х-ок М.И.	369	2015	362	Э-ва Н.Н.	379	2016
347	Ч-ан В.А.	403	2019	363	Э-ор А.П.	459	2015
348	Ч-да В.С.	1389	2017	364	Ю-ук С.К.	801	2013
349	Ч-ов А.Н.	639	2019	365	Я-ая В.А.	449	2020
350	Ч-он С.В.	808	2013	366	Я-ва И.Д.	280	2018
351	Ш-ан Т.Е.	456	2015	367	Я-ва Р.М.	443	2016
352	Ш-ва О.А.	229	2020	368	Я-ва Ю.А.	723	2020
353	Ш-ва О.Д.	546	2019	369	Я-ев Г.А.	96	2017
354	Ш-на А.Г.	211	2013	370	Я-ич О.С.	782	2013
355	Ш-на Г.А.	1371	2019	371	Я-ов С.А.	73	2019
356	Ш-не Т.К.	410	2018				

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ



ПАТЕНТ

НА ИЗОБРЕТЕНИЕ

№ 2731694

Способ лечения мышечно-тонических нарушений жевательной мускулатуры

Патентообладатель: *Федеральное Государственное бюджетное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева" Министерства здравоохранения Российской Федерации (RU)*

Авторы: *Михайлов Владимир Алексеевич (RU), Коцюбинская Юлия Вадимовна (RU), Захаров Денис Валерьевич (RU), Лопушанская Татьяна Алексеевна (RU)*

Заявка № 2019137243

Приоритет изобретения 19 ноября 2019 г.

Дата государственной регистрации в
Государственном реестре изобретений
Российской Федерации 08 сентября 2020 г.

Срок действия исключительного права
на изобретение истекает 19 ноября 2039 г.

*Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности*

Г.П. Ивлиев



УТВЕРЖДАЮ

Заместитель директора
ФГБУ «Национальный медицинский
исследовательский центр психиатрии и неврологии
им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ
доктор медицинских наук, профессор
Е.М. Крупицкий

22.09.2020

Акт о внедрении результатов научной работы в практику

Название предложения для внедрения

Оптимизация диагностического процесса и реабилитационных мероприятий вторичных двигательных расстройств разной этиологии с использованием диагностического алгоритма и последующими проведением ботулинотерапии пациентам с симптоматическими дистониями.

Автор предложения:

Захаров Денис Валерьевич, ведущий научный сотрудник отделения интегративной терапии больных нейропсихиатрического профиля ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ

Название темы, при выполнении которой сделано предложение:

«Вторичные дистонии. Биопсихосоциальный подход к проблеме ранней диагностики и реабилитации».

Научные консультанты: д.м.н., профессор кафедры неврологии и реабилитации ФГБОУВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ Залялова Зулейха Абдуллазяновна; д.м.н., главный научный сотрудник, руководитель отдела нейропсихиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ Михайлов Владимир Алексеевич.

Предложение реализуется в обучении врачей-психиатров современным алгоритмам диагностики вторичных дистоний разной этиологии, в том числе поздних нейрорептических, выделении патогномоничных клинических паттернов, позволяющих в большинстве случаев провести своевременное разграничение симптоматических двигательных расстройств различных по нозологии и схожих с ними состояний, влияющее на выбор тактики лечения.

Форма внедрения: предложение реализовано в сфере здравоохранения в виде проведения обучающих семинаров, выступлений с докладами на съездах и конференциях.

Уровень внедрения: всероссийский

Наименование учреждения и его подразделения, где данное предложение используется: ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ,

Структурное подразделение: отделение биологической терапии психически больных.

Количество наблюдений, в которых применено предложение: 50 пациентов с поздними нейрорептическими дистониями.

Краткое заключение об эффективности, пользе предложения:

Своевременное выявление вторичных симптоматических двигательных расстройств, обусловленных применением лекарственных средств, с последующим проведением ботулинотерапии позволило существенно уменьшить дистонические проявления, повысить эффективность реабилитационного процесса и позволило сократить сроки пребывания больного в отделении с улучшением его клинических перспектив.

Ответственные за внедрение:

Главный врач ФГБУ НМИЦ
ПН им. В.М. Бехтерева, к.м.н.

Кондинский А.Г.

Руководитель отделения
биологической терапии психически больных,
ФГБУ НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева,
д.м.н., профессор

Иванов М.В.

Автор предложения для внедрения,
ведущий научный сотрудник
отделения интегративной терапии
больных нейропсихиатрического профиля
ФГБУ НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева, к.м.н.

Захаров Д.В.

Научный консультант темы:
руководитель отдела нейропсихиатрии
ФГБУ НМИЦ ПН
им. В.М. Бехтерева, д.м.н.

Михайлов В.А.

УТВЕРЖДАЮ

Главный врач
Санкт-Петербургской городской
психиатрической больницы №1
им. П. П. Кащенко
доктор медицинских наук
О.В. Лиманкин



15.09.2020

Акт о внедрении результатов научной работы в практику

Название предложения для внедрения

Оптимизация диагностического процесса и реабилитационных мероприятий вторичных двигательных расстройств разной этиологии с использованием диагностического алгоритма и последующими проведением ботулинотерапии пациентам с симптоматическими дистониями.

Автор предложения:

Захаров Денис Валерьевич, ведущий научный сотрудник отделения реабилитации больных с психосоматическими нарушениями ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ

Название темы, при выполнении которой сделано предложение:

«Вторичные дистонии. Биопсихосоциальный подход к проблеме ранней диагностики и реабилитации».

Научные консультанты: д.м.н., профессор кафедры неврологии и реабилитации ФГБОУВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ Залялова Зулейха Абдуллаязовна; д.м.н., главный научный сотрудник, руководитель отделения реабилитации больных с психосоматическими нарушениями ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ Михайлов Владимир Алексеевич.

Предложение реализуется в обучении врачей-психиатров современным алгоритмам диагностики вторичных дистоний разной этиологии, в том числе поздних нейролептических, выделении патогномичных клинических паттернов, позволяющих в большинстве случаев провести своевременное разграничение симптоматических двигательных расстройств различных по нозологии и схожих с ними состояний, влияющее на выбор тактики лечения.

Форма внедрения: предложение реализовано в сфере здравоохранения в виде проведения обучающих семинаров, выступлений с докладами на съездах и конференциях.

Уровень внедрения: всероссийский

Наименование учреждения и его подразделения, где данное предложение используется: Санкт-Петербургская городская психиатрическая больница №1 им. П. П. Кащенко

Структурное подразделение: женское психиатрическое отделение №17

Количество наблюдений, в которых применено предложение: 50 пациентов с поздними нейролептическими дистониями.

Краткое заключение об эффективности, пользе предложения:

Своевременное выявление вторичных симптоматических двигательных расстройств, обусловленных применением лекарственных средств, с последующим проведением ботулинотерапии позволило существенно уменьшить дистонические проявления, повысить эффективность реабилитационного процесса и позволило сократить сроки пребывания больного в отделении с улучшением его клинических перспектив.

Ответственные за внедрение:

Заместитель главного врача
по медицинской работе

Василевская Н.А.

Заведующая
женским психиатрическим
отделением №17

Грицевская Е.М.

Автор предложения для внедрения,
ведущий научный сотрудник
отделения реабилитации больных
с психосоматическими нарушениями
ФГБУ НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева, к.м.н.

Захаров Д.В.

Научный консультант темы:
Руководитель отделения реабилитации
больных с психосоматическими
нарушениями ФГБУ НМИЦ
ПН им. В.М. Бехтерева, д.м.н.

Михайлов В.А.

УТВЕРЖДАЮ

Главный врач
Санкт-Петербургского государственного
бюджетного учреждения здравоохранения
«Городская Александровская больница»
доктор медицинских наук, профессор
Ю.П. Динец



Акт о внедрении результатов научной работы в практику

Название предложения для внедрения

Оптимизация диагностического процесса и реабилитационных мероприятий вторичных двигательных расстройств разной этиологии с использованием диагностического алгоритма и последующими проведением ботулинотерапии пациентам с симптоматическими дистониями.

Автор предложения:

Захаров Денис Валерьевич, ведущий научный сотрудник отделения реабилитации больных с психосоматическими нарушениями ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ

Название темы, при выполнении которой сделано предложение:

«Вторичные дистонии. Биопсихосоциальный подход к проблеме ранней диагностики и реабилитации».

Научные консультанты: д.м.н., профессор кафедры неврологии и реабилитации ФГБОУВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ Залялова Зулейха Абдуллазяновна; д.м.н., главный научный сотрудник, руководитель отделения реабилитации больных с психосоматическими нарушениями ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ Михайлов Владимир Алексеевич.

Предложение реализуется в обучении врачей-неврологов современным алгоритмам диагностики вторичных дистоний разной этиологии, в том числе последствий инсультов, черепно-мозговых травм, нейроинфекций и пр., выделении патогномичных клинических паттернов, позволяющих в большинстве случаев провести своевременное разграничение

симптоматических двигательных расстройств различных по нозологии и схожих с ними состояний, влияющее на выбор тактики лечения.

Форма внедрения: предложение реализовано в сфере здравоохранения в виде проведения обучающих семинаров, выступлений с докладами на съездах и конференциях.

Уровень внедрения: всероссийский

Наименование учреждения и его подразделения, где данное предложение используется: Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская Александровская больница»

Структурное подразделение: отделение медицинской реабилитации

Количество наблюдений, в которых применено предложение: 36 пациентов с постинсультными вторичными дистониями.

Краткое заключение об эффективности, пользе предложения:


Своевременное выявление постинсультных двигательных расстройств, с последующим проведением ботулинотерапии позволило существенно уменьшить дистонические проявления, улучшить автономность пациентов, повысить эффективность реабилитационного процесса и позволило сократить сроки пребывания больного в отделении с улучшением его клинических перспектив.

Ответственные за внедрение:

Заместитель главного врача
по неврологической помощи, к.м.н.

 Рошковская Л.В.

Автор предложения для внедрения,
ведущий научный сотрудник
отделения реабилитации больных
с психосоматическими нарушениями
ФГБУ НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева, к.м.н.

 Захаров Д.В.

Научный консультант темы:
Руководитель отделения реабилитации
больных с психосоматическими
нарушениями ФГБУ НМИЦ ПН
им. В.М. Бехтерева, д.м.н.

 Михайлов В.А.