Дистония

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: G24, G24.0, G24.1, G24.2, G24.3, G24.4, G24.5, G24.8 · Ассоциация нейрохирургов России, Всероссийское общество неврологов, Межрегиональная общественная организация специалистов ботулинотерапии

Дистония — двигательное расстройство со стойкими или нерегулярными мышечными сокращениями, патологическими повторяющимися движениями и/или позами, часто усиливающимися при произвольных движениях. Рекомендация описывает клиническую диагностику, дифференциальный поиск, ботулинотерапию как ключевой метод при фокальных формах, системное и хирургическое лечение генерализованных и резистентных форм у взрослых и детей.

Главное

- Диагноз устанавливают клинически: учитывают насильственные движения и немоторные симптомы; при осмотре выявляют дистоническую позу с тремором или без него, избыточные и зеркальные движения, корригирующие жесты.
- По распределению выделяют фокальную, сегментарную, мультифокальную, генерализованную дистонию и гемидистонию; при фокальной/сегментарной форме терапия выбора — ботулинический токсин, при генерализованной чаще нужны системные препараты или хирургия.
- Для взрослых с идиопатической цервикальной дистонией и блефароспазмом ботулинический токсин типа А или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс — лечение первой линии. УУР А, УДД 2.
- Иньекции ботулинического токсина при цервикальной дистонии проводят регулярно: в среднем каждые 3–4 месяца, но интервал не должен быть меньше 12 недель; эффект обычно появляется через 7–21 день.
- Генетическое тестирование не заменяет клинический диагноз: его проводят только после клинической постановки диагноза при подозрении на первичную или наследственную дистонию. УУР С, УДД 4.
- При раннем дебюте без альтернативного диагноза нужен диагностический тест с леводопа+карбидопа 10–25 мг/кг; клинический эффект при ДОФА-зависимой дистонии ожидают через 25–60 минут и на несколько часов. УУР С, УДД 4.
- Эффективной профилактики дистонии нет.

Диагностика

1. Соберите анамнез: оцените насильственные движения в покое и при нагрузке, связь с физической и эмоциональной нагрузкой, боль в вовлеченной мышце или группе мышц. УУР С, УДД 5.
2. Отдельно оцените немоторные проявления: боль, депрессию, тревожность, социальные фобии, нарушения сна; они существенно влияют на качество жизни. УУР С, УДД 5.
3. При осмотре ищите дистоническую позу, дистонический тремор, избыточные движения, зеркальную дистонию и корригирующие жесты; выраженность может зависеть от позы и произвольных движений. УУР С, УДД 5.
4. Проведите клиническую диагностику с видеозаписью и шкалами из приложений Г1–Г3 для планирования лечения и последующей оценки эффекта. УУР С, УДД 5.
5. После клинического диагноза назначайте генетическое тестирование по показаниям: DYT-1 при дебюте с дистонии конечности, первичной дистонии до 30 лет или после 30 лет при родственниках с ранним дебютом; DYT-6 — при раннем начале или семейной краниоцервикальной форме, особенно после исключения DYT-1. УУР С, УДД 4.
6. Нейровизуализацию головного мозга не используют рутинно при явной первичной дистонии у взрослых; МРТ нужна для скрининга вторичных форм, КТ может помочь различить отложения кальция и железа. УУР С, УДД 5.
7. Проведите дифференциальный диагноз по форме: цервикальную дистонию отличают от ортопедических, миопатических, корешковых, глазодвигательных причин и тиков; блефароспазм — от миастении, птоза, тиков, светобоязни, апраксии открывания глаз и гемифациального спазма. УУР С, УДД 5.

Лечение

- У взрослых с идиопатической цервикальной дистонией с 18 лет начинайте ботулинотерапию сразу после диагноза фокальной дистонии; препараты: ботулинический токсин типа А или ботулинический токсин типа А-гемагглютинин комплекс. УУР А, УДД 2.
- При блефароспазме у пациентов с 18 лет ботулинотерапия — первая линия для уменьшения непроизвольных движений мимических мышц. УУР А, УДД 2.
- При спастической аддукторной дисфонии ботулинический токсин типа А или А-гемагглютинин комплекс применяют для уменьшения прерывания голоса, тяжести спазма и увеличения фонаторного потока. УУР В, УДД 2.
- При писчем спазме у взрослых применяют ботулинический токсин типа А 50 ЕД в мышцы-сгибатели и разгибатели запястья; если эффекта нет, через 4 недели возможна повторная инъекция 100 ЕД. УУР А, УДД 2.
- При вторичной дистонии со спастичностью у взрослых возможно интратекальное введение баклофена: старт инфузии 200 мкг/сут, повышение на 50 мкг каждые 8 часов до клинического ответа, нежелательных эффектов или 900 мкг/сут без ответа. УУР С, УДД 4.
- У детей препарат первой линии — тригексифенидил: старт 1–2 мг/сут в 3 приема, еженедельное увеличение на 1–2 мг, целевая доза 1–2 мг/кг/сут в 3 приема. УУР С, УДД 5.
- У детей возможны препараты следующих линий: баклофен внутрь старт 0,3 мг/кг/сут, цель 1–2 мг/кг/сут; диазепам 0,1 мг/кг/сут или клоназепам старт 0,01–0,03 мг/кг/сут; леводопа старт 1 мг/кг/сут с титрацией до 5–10 мг/кг/сут; тетрабеназин старт 6,25–12,5 мг/сут, цель 37,5–50 мг/сут. УУР С, УДД 5.
- Глубокую стимуляцию мозга применяют при генерализации дистонии и неэффективности лекарственного лечения/ботулинотерапии; для детей указано применение с 7 лет. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях дистонии, требующих специализированной помощи, и при осложнениях хирургического или лекарственного лечения.
- Плановая госпитализация показана для хирургического лечения: глубокой стимуляции мозга при разных типах дистонии, микроваскулярной декомпрессии корешка VII нерва при нейроваскулярном конфликте и гемифациальном спазме.
- Плановая госпитализация также показана для ботулинотерапии при тяжелых формах дистонии, если нужно наблюдение в круглосуточном или дневном стационаре.
- Стационарное наблюдение требуется при комбинированном лечении, когда сочетают хирургические методы и ботулинотерапию.

Частые вопросы

Какие признаки позволяют заподозрить дистонию на осмотре?

Ищите патологическую дистоническую позу с тремором или без него, избыточные и зеркальные движения, а также корригирующие жесты. Выраженность дистонии может меняться в зависимости от положения тела и произвольных движений.

Нужно ли всем пациентам с дистонией делать МРТ головного мозга?

Нет. При явном клиническом диагнозе первичной дистонии у взрослых нейровизуализация рутинно не показана; МРТ используют при поиске вторичных форм.

Когда назначать генетическое тестирование DYT-1?

После клинического диагноза: при дебюте с дистонии конечности, при первичной дистонии с началом до 30 лет, а также при начале после 30 лет, если есть родственники с ранней манифестацией. В асимптоматических случаях семейной дистонии DYT-1 тестирование не рекомендовано.

Как часто повторять инъекции ботулинического токсина при цервикальной дистонии?

В среднем каждые 3–4 месяца, гибко по снижению эффекта предыдущей инъекции, но интервал не должен быть меньше 12 недель. Клинический эффект обычно появляется через 7–21 день.

Когда думать о глубокой стимуляции мозга при дистонии?

Глубокая стимуляция мозга рекомендуется при генерализации дистонии и при недостаточном эффекте медикаментозного лечения или ботулинотерапии. Она рассматривается как вариант при первичной генерализованной, сегментарной и резистентной цервикальной дистонии; при вторичных формах эффект менее определен.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/867-distoniya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/867_1