

УДК 616.74—009—089

## Хірургічне лікування хворих з синдромом деформуючої м'язової дистонії (огляд літератури)

Лапоногов О.О, Медведєв Ю.М.

Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова АМН України, м.Київ, Україна

*Ключові слова: деформуюча м'язова дистонія, стереотаксичний, таламотомія, палідотомія.*

Існує чимало різних хвороб, при яких дистонія є єдиним чи першим проявом патології нервової системи. Для деформуючої м'язової дистонії — захворювання, що проявляється розладами тонусу та стійкими мимовільними спазматичними скороченнями м'язів тіла, шії, кінцівок, — властивий прогресуючий перебіг. Протікає торсійна дистонія у генералізованій та локальній формах [9, 27]. Виділяють також і стерту форму (*formes frustes*) перебігу хвороби, з легкими дистонічними проявами, що суттєво не позначаються на працездатності [10]. Різні форми дистонії є досить стійкими і не переходять одна в одну, за винятком тих випадків, коли локальна форма є початком генералізованого захворювання. За причинами виникнення торсійної дистонії виділяють первинну (ідіопатичну) та вторинну (симптоматичну) її форми. Первинна дистонія є гетерогенним спадковим захворюванням, спричиненим мутаціями у генах, переважно з аутосомно-домінантним типом успадкування, значно рідше — з аутосомно-рецесивним та пов'язаним з X-хромосомою [6, 48].

Інші нозологічні форми, що проявляються подібними гіперкінезами і вимагають відповідного підходу до лікування, належать до синдрому торсійної м'язової дистонії або вторинної торсійної м'язової дистонії. Найчастіше синдром торсійної дистонії виникає після перенесення черепно-мозкової травми, підкіркового енцефаліту, розладів мозкового кровообігу, при перинатальних ушкодженнях мозку, тривалих судомних нападах, на фоні пухлин та кист головного мозку [9, 32, 47].

На даний час чітко визначено три місця генетичних мутацій, відповідальних за прояви первинної деформуючої м'язової дистонії, хоча й інші ділянки гена як можливі чинники патології вивчаються [19]. Причому, мутації в різних ділянках гена призводять до появи різних форм дистонії. За допомогою ДНК-діагностики з'ясується кореляція між різними клінічними про-

явами захворювання та змінами генетичного коду [6, 45]. Так, зміна ділянки КҮТ1 гена 9q34 проявляється локальною формою дистонії переважно в кінцівках у ранньому дитячому віці. Генетичним місцем виникнення стертої форми торсійної дистонії та іншої її локальної форми — спастичної кривошії — є, відповідно, ділянки, названі КҮТ6 та КҮТ7 гена 18p. Ці зміни були виявлені у одній сім'ї, але наявність їх не підтверджувалася у інших сім'ях, що вказувало на генетичну гетерогенність дистонії і свідчило про існування одного чи декількох, досі ще не досліджених, генів, відповідальних за прояви дистонії [45]. Відкриття нових генних мутацій пояснює молекулярний патогенез рухових розладів, в основі котрих лежить нейродегенеративний процес, викликаний порушенням синтезу та накопиченням протеїну торсину. Поки це відкриття не знайшло свого втілення у нових формах патогенетичного та симптоматичного лікування [66]. Незрозумілою залишається і роль метаболічних розладів діяльності мозку у формуванні дистонічних феноменів.

Лікування хворих з синдромом деформуючої м'язової дистонії вимагає індивідуального підходу і вибір методу лікування залежить від причини хвороби. В літературі можна знайти чимало повідомлень про регрес дистонічних проявів після лікування основного захворювання. Так, деформуюча дистонія виникає внаслідок стиснення базальних ядер метастатичною пухлиною та зникає після хірургічного видалення пухлини мозку. Своєчасне лікування артеріовенозних мальформацій також забезпечує регрес дистонічних проявів [53]. Проте етіологічне лікування синдрому деформуючої м'язової дистонії не завжди усуває дистонію, а в багатьох випадках (посттравматична дистонія) взагалі неможливе. Це спонукає до використання патофізіологічних методів при лікуванні вторинної дистонії, аналогічних тим, що застосовуються при ідіопатичній дистонії.

Консервативне лікування локальних форм

дистонії, особливо спастичної кривошиї, локального блефароспазму, дистонії гортані, щелепно-лицьової дистонії набуло широкого застосування з появою медикаментозних форм курареподібних препаратів (блокаторів ацетилхоліну), зокрема ботулотоксину — продукту діяльності бактерій *Clostridia botulinum* [44, 57]. Недоліком цього методу лікування є необхідність систематичного введення препарату у дистонічні м'язи, розвиток фіброзу у м'язах та поступова втрата чутливості до препарату.

Медикаментозне лікування генералізованої торсійної дистонії малоєфективне, найчастіше позитивний результат лікування цієї форми захворювання досягається хірургічними методами.

Хірургічні втручання на периферичних нервах, провідних шляхах спинного мозку та підкіркових провідних шляхах, операції на корі головного мозку мають значення переважно з точки зору пошуків адекватних напрямків хірургічного лікування, і кожен з цих методів, поза сумнівом, відіграв свою роль у надбанні досвіду лікування торсійної дистонії та сприяв в розробці нових, ефективніших методів.

Проведення відкритих оперативних втручань на підкіркових структурах, таких, як бліда куля, показало [21, 37, 61] принципову можливість суттєвого зменшення проявів дистонії без появи побічних пірамідних розладів.

Наступним етапом розвитку хірургічних можливостей лікування торсійної м'язової дистонії, що дозволив цілеспрямовано впливати на структури, котрі беруть участь у формуванні екстрапірамідних гіперкінезів, було впровадження стереотаксичного методу в практику нейрохірургії. Структурою оперативного втручання на перших порах було обрано бліду кулю [70].

Висунуто гіпотезу про нейрональний механізм дистонії, аналогічний механізму дистонічних проявів при хворобі Паркінсона. Зменшення дистонічних проявів у хворих з паркінсонізмом при палідотомії стало підставою для використання палідотомії як методу лікування торсійної дистонії [7]. Хемопалідотомію раніше вважали методом вибору при лікуванні дистонії, на жаль, одержані попередні задовільні показники у віддалений період поступово знижувались і досягнутий результат стабільним залишався лише у 50% хворих. Вперше з метою лікування спастичної кривошиї руйнування медіального членника блідої кулі стереотаксичним методом було проведено в 1953 році [67]. Результати застосування палідотомії при спастичній кривошиї висвітлено в роботах Bettag в 1962 р. У подальшому в зв'язку з недостатньою ефективністю деструкції блідої кулі при дистонії цей метод тривалий час не викорис-

товувався. 1955 р. [38] для лікування екстрапірамідних гіперкінезів було запропоновано проводити деструкцію передніх та задніх відділів орального вентрального ядра зорового бугра. Подальші роботи [21] показали, що деструкція вентроорального ядра таламуса забезпечує значно вищий лікувальний результат. Narabayashi [1962] доповнив палідотомію деструкцією вентрооральної групи ядер таламуса. В літературі містяться відомості про наслідки лікування хворих із спастичною кривошиєю методом деструкції вентральних ядер таламуса [14, 63]. Наявність значних зв'язків зубчастих ядер мозочка з тими відділами таламуса, деструкція котрих дає задовільний терапевтичний ефект при дистонії, обґрунтовує вплив і на ці структури. З огляду на це стереотаксичні втручання було виконано на ядрах мозочка [39]. Про позитивний результат лікування складного випадку торсійної дистонії завдяки неодноразовим стереотаксичним втручанням на блідій кулі та вентролатеральних ядрах шляхом деструкції чорної субстанції, виконаним Rand у 1960 р., повідомляють Кандель та Войтина (1971 р.). Наступним кроком у розвитку стереотаксичного методу було впровадження субталамотомії, котру почали виконувати з 1963 р. [62, 70]. Проте кращі результати лікування дистонії та гіперкінезів зареєстровано при використанні таламо-субталамотомії [9, 15]. Krauenbuhl та Siegfried [1972] пропонують проводити таламо-субталамотомію при ригідності та дистальних гіперкінезах, а дентатотомію — при спастичності та аксіальних гіперкінезах. В 1971 р. [23] з метою зменшення спастичності було проведено стереотаксичне втручання на подушці зорового бугра, а в 1973 р. одержано позитивний ефект пульвінаротомії при деформуючій дистонії та спастичній кривошиї. Подібний позитивний вплив пульвінаротомії при дистоніях спостерігали декілька дослідників [60]. Sigfried [1972], навпаки, не помітив жодних змін м'язового тону після деструкції подушки таламуса, виконаної хворим з різноманітними больовими синдромами. Оскільки результати пульвінаротомії не завжди були задовільними, цей метод у разі потреби доповнювали втручанням на інших ядрах таламуса, мозочка [36]. Аналогічного підходу до лікування торсійної дистонії дотримуються автори [14], котрі вважають недостатнім заходом руйнування лише базальних відділів вентральних ядер зорового бугра. З метою підвищення ефективності стереотаксичних втручань вони пропонують проводити розширену таламотомію — поєднання деструкції всіх вентрооральних ядер з руйнуванням інших ядер таламуса: центрального таламічного, подушки (таламопульвінаректомія), прилеглих

ділянок внутрішньої капсули (таламокапсуло-томія), чутливих ядер, субталамічної ділянки; сагітальну таламотомію — повну деструкцію латерополярного та вентрального проміжного ядер, переднього, внутрішнього та заднього вентроорального і вентро-каудального ядер, поступово переміщуючи кріотом від передніх відділів дорсально в сагітальній площині, створюючи три вогнища деструкції, а також розширену сагітальну таламотомію із додатковою деструкцією субталамічної ділянки, подушки таламуса, частини прилеглих відділів внутрішньої капсули. [15]. Комбіновані операції відрізняються значною різноманітністю. Найчастіше проводиться деструкція ядер таламуса в один чи декілька етапів. Виконується деструкція вентроорального ядра, середнього центра, субталамічних структур [5, 13, 41]. Крайній ефект дають комбіновані операції порівняно з ізольованою деструкцією окремих ядер. Поєднання таламотомії та дентатотомії застосовували у 3 хворих з деформуючою м'язовою дистонією [79]. Це сприяло зниженню тонусу, поліпшенню ходи, зменшенню дискінезій. У плані послідовності втручань автор вважає, що передусім слід проводити таламотомію. Комбіновану дентатоталамотомію проводили у 42 пацієнтів із спастико-гіперкінетичними формами підкіркових дискінезій [4]. Складність та розмаїття комбінованих операцій з руйнуванням декількох підкіркових структур значно утруднюють оцінку їх ефективності. Проте цей напрямок у лікуванні торсійної дистонії вважається найоптимальнішим.

Основними показаннями для проведення двобічних операцій є наявність симптоматики хвороби з обох боків, а також стійкий лікувальний ефект та відсутність виражених ускладнень попередньої операції [12, 33].

Останнім часом ділянкою втручання обирають вентролатеральні ядра таламуса. Так, у пацієнтів з торсійною м'язовою дистонією місцем втручання, за даними Francisco Cardoso [1995], є передня частина вентролатерального ядра таламуса. Найчастіше координатами зони деструкції були: 2 мм поза серединою інтеркомісуральної лінії, 12 мм латеральніше та 1 мм вище зазначеної лінії. Інтраопераційна стимуляція ядер таламуса в цьому місці призводить до посилення дистонії. Застосовують метод високочастотної термокоагуляції при температурі 75°C протягом 60 с. Ранній результат лікування і значне розслаблення уражених м'язів з контралатерального боку простежується вже під час операції, хоча подальший ефект може проявлятися і через декілька місяців після втручання. При необхідності виконання повторної таламотомії зону деструкції зміщують на 2 мм

у передньому напрямку. Повторне стереотаксичне втручання проводять не пізніше як через 3 міс після попередньої таламотомії.

З ускладнень таламотомії найчастіше спостерігаються дизартрія, контралатеральний парез, псевдобульбарний синдром. У ранній післяопераційний період нерідко з'являється слабкість у контралатеральних з ділянкою втручання кінцівках, яка з часом значно зменшується.

Результати стереотаксичного лікування торсійної дистонії, за даними різних авторів, характеризуються значною розбіжністю. Так, аналіз наслідків лікування 208 хворих з генералізованою формою дистонії за двадцятирічний період [21] показав поліпшення в 69,7% випадків. Інші автори повідомляють такі відомості: поліпшення стану — у 33% пацієнтів, а ускладнення — у 16% [35], поліпшення — у 25% та ускладнення — у 47,3 % [18], поліпшення — у 34%, ускладнення — у 21% хворих [71].

Розвиток стереотаксичної техніки, впровадження інтраопераційного моніторингу, візуалізуючих методів обстеження дозволили проводити втручання на структурах мозку із надзвичайною точністю та чітким дотриманням потрібних розмірів деструкції; вдосконалити прогнозування результатів втручання, знизити ризик післяопераційних ускладнень, що дало можливість переглянути ставлення до вибору зони впливу. Так, бліда куля як місце втручання з метою лікування торсійної дистонії була вибрана лише останнім часом. Стереотаксичне втручання на блідій кулі на сьогоднішній день є загальновизнаним як достатньо ефективний метод лікування хвороби Паркінсона [57]. Палідотомія суттєво позначається на вираженості дистонічних проявів у хворих на паркінсонізм — і дофамінозалежної і гіперкінетичної форм. Відповідно, палідотомія також вважається перспективною у лікуванні медикаментозно незалежних форм дистонії. Як показує практика, палідотомія є цілком ефективним та безпечним методом лікування дистонії і, за даними літератури [76], навіть має переваги перед таламотомією. Слід зазначити, що таламотомія переважно спрямована на поліпшення якості рухів у дистальних відділах кінцівок і значно меншою мірою — рухів тіла. Останні повідомлення про результати палідотомії вказують на значне зниження всіх дистонічних симптомів — поліпшується мова та хода, з'являється здатність писати та контролювати стан м'язів тіла [42, 59, 76].

Описано позитивні результати лікування хворих із посттравматичною та торсійною дистонією методом двосторонньої палідотомії [42, 56].

Сучасний підхід до вирішення проблем

хірургічного лікування хворих із нейрохірургічною патологією має враховувати необхідність забезпечення нормальної якості життя пацієнта після операції. В цьому аспекті одним із основних завдань є профілактика виникнення неврологічного дефіциту чи зменшення його вираженості у тих випадках, коли неможливо уникнути ушкодження нервових структур. У запобіганні ускладненням хірургічного лікування дистонії останнім часом значного поширення набув метод інтраопераційного моніторингу з допомогою ресстрації викликаних потенціалів. Про можливість використання інтраопераційного моніторингу із застосуванням викликаних зорових потенціалів (ВЗП) для лікування пацієнтів із хворобою Паркінсона шляхом стереотаксичної деструкції блідої кулі йдеться в останніх публікаціях [74]. Використання нейрофізіологічного моніторингу у даній категорії пацієнтів допомагає запобігти ушкодженню зорового каналу та уникнути розладів зору.

Для визначення координат у функціональній нейрохірургії перевагу віддають методам контрастування шлуночкової системи (пневмоenceфалографія, вентрикулографія), котрі характеризуються інвазивністю, важко переносяться хворими, збільшують час перебування їх у стаціонарі. В цьому аспекті вагомим напрямком зменшення травматичності стереотаксичних втручань, скорочення часу, потрібного для лікування, є застосування неінвазивних візуалізуючих методів обстеження мозку з стереотаксичними розрахунками [40]. В літературі повідомляється [17] про результати лікування 297 хворих з різноманітними екстрапірамідними захворюваннями за допомогою стереотаксичних операцій із використанням комп'ютерної томографії для розрахунків координат. Автори доводять переваги та перспективність даного методу, підкреслюючи більшу точність стереотаксичних розрахунків та значно легший перебіг післяопераційного періоду при його застосуванні.

Надзвичайно цікавими є відомості про використання МРТ для визначення стереотаксичних координат глибинних структур головного мозку в ході одномоментних втручань та при імплантації довготривалих внутрішньомозкових електродів. Застосування МРТ при стереотаксичних розрахунках дає змогу досить точно визначити координати і проводити втручання не лише на ділянках, прилеглих до контрастних орієнтирів, але і на таких віддалених структурах, як поясна звивина, гіпокамп, мигдалевидне тіло, бліда куля.

Проте метод стереотаксичної деструкції мозкових структур має один суттєвий недолік: забезпечуючи ефективне руйнування заданих

ділянок патології, в разі необхідності, додаткову деструкцію шляхом розширення зони втручання, він не дозволяє зменшити ефект деструкції при виникненні ускладнень. Тому пошуки у функціональній нейрохірургії ведуться в напрямку використання хронічної електростимуляції базальних гангліїв головного мозку, зокрема блідої кулі. Метод хронічної електростимуляції глибинних структур мозку має цілий ряд суттєвих переваг, оскільки в ході вживлення електрода можна уточнити його розташування по відношенню до структур мозку шляхом проведення функціональних проб та інтраопераційного моніторингу: коректувати параметри стимуляції, її тривалість та періодичність, що надзвичайно важливо в разі появи побічного ефекту. При цьому існує значно менший ризик двосторонньої чи багатоелектродної стимуляції порівняно з двосторонніми деструктивними операціями [74]. Нарешті, залишається можливість видалення електродів при їхній неефективності чи виявленні не прогнозованих результатів. Описано випадок успішної хронічної стимуляції контралатерального нижньозадньобочкового ядра таламуса впродовж 8 міс [68]. Проте в зв'язку із поганим гоєнням рани систему глибинної стимуляції таламуса було видалено, і прояви дистонії відновились до попереднього рівня.

Перші повідомлення про використання стимуляції глибинних структур мозку в клініці з'явилися в кінці 40-х — на початку 50-х років. У Радянському Союзі першу стереотаксичну операцію вживлення внутрішньомозкових електродів проведено у відділі нейрофізіології АМН СРСР під керівництвом Н.П. Бехтєревої в 1962 р. У подальшому метод хронічної електростимуляції використовувався і для лікування екстрапірамідної патології [2, 3].

Метод хронічної стимуляції блідої кулі [77], поряд із застосуванням у лікуванні хворих з паркінсонізмом, було запропоновано використовувати при синдромі торсійної дистонії. Однак тільки недавно концепція стимуляції глибинних структур мозку, зокрема внутрішнього ядра блідої кулі, була прийнята і впроваджена в практику лікування пацієнтів із дистонією [20, 24].

У літературних джерелах [58, 74] зустрічаємо повідомлення про позитивні результати хронічної електростимуляції внутрішнього ядра блідої кулі. Описується випадок успішного контролю захворювання у пацієнта з торсійною дистонією протягом 4 років. Координатами зони стимуляції є 21 мм латеральніше і 3 мм нижче інтеркомісуральної лінії та 2 мм уперед від середини міжкомісуральної лінії. Електростимуляція здійснюється через квадриполярні чи мо-

нополярні платинові електроди (модель 3387; 5535 KBS; Medtronic, Minneapolis, MN) прямокутної форми з імпульсами тривалістю 150 мс, частотою 130 Гц. Прояви дистонії в ході хронічної стимуляції зменшуються із певною затримкою (зрештою, як і після палідотомії). Лише поодинокі повідомлення про окремі випадки застосування двосторонньої палідостимуляції при генералізованій торсійній м'язовій дистонії можна зустріти в наукових публікаціях останніх років [24, 29, 54, 75]. Зокрема, це стосується згаданого випадку успішного контролю тяжкої форми генералізованої торсійної дистонії, не пов'язаної із КУТ1-мутацією, у восьмирічної дитини протягом 4 років методом хронічної двосторонньої електростимуляції [24]. Перший ефект стимуляції при цьому проявився через 6 тиж.

Досвід хронічної стимуляції блідой кулі з метою лікування синдрому торсійної дистонії досить обмежений, віддалені результати ще не простежені і, відповідно, даний підхід потребує подальшого вивчення.

Цікавим напрямком у лікуванні синдрому торсійної м'язової дистонії є довготривале інтратекальне використання баклофену. Опубліковані відомості про обнадійливі результати тривалого введення баклофену інтратекально з допомогою памп-систем [25, 65]. Хоча досить часто можна зустріти повідомлення про ускладнення такого лікування та про протипоказання до його застосування [30, 78].

Таким чином, аналіз даних літератури про сучасні можливості впливу на синдром торсійної м'язової дистонії показує, що підходи до лікування цього виснажливого захворювання характеризуються широкою різноманітністю. Запропоновано велику кількість нових методів лікування, різних видів оперативних втручань, з котрих найефективнішими залишаються стереотаксичні втручання на базальних гангліях. Проте результати таких операцій досить часто бувають непередбачуваними, позитивний ефект — не завжди стабільний. Ще й досі залишається відкритим питання про вибір адекватної зони деструкції при синдромі деформуючої м'язової дистонії, ведеться пошук структур, вплив на котрі міг би поліпшити результат лікування та функціональний стан хворих.

#### Список літератури

1. Аничков А.Д., Водянов А.В., Можжаев С.В. и др. Функциональная стереотаксия с магнитно-резонансно-томографическим наведением // Вопр. нейрохирургии. — 1998. — № 3. — С. 6—10.
2. Бехтерева Н.П., Бондарчук А.Н., Смирнов В.М. Физиологическое обоснование операций на

- подкорковых структурах при гиперкинеза // Вопр. нейрохирургии. — 1969. — №1. — С. 1—7.
3. Божик В.П., Степаненко И.В. Электростимуляция структур головного мозга через имплантированные электроды в лечении больных с пирамидной недостаточностью // Актуальные пробл. электростимуляции. — К.: Наук. думка, 1983. — С. 21—22.
4. Васин Н.Я., Надворник П., Лесов Н., Кадин А.Л. и др. Стереотаксическая комбинированная дендрототаламотомия в лечении спастико-гиперкинетических форм подкорковых дискинезий // Вопр. нейрохирургии. — 1979. — №6. — С. 23—28.
5. Воробьев Н.Е. О лечении двойного атетоза и хореоатетоза стереотаксическим методом у детей старшего дошкольного возраста // В кн.: 2-й Всесоюз. съезд нейрохирургов. — М., 1976. — С. 372—373.
6. Иллариошкин С.Н. Молекулярный анализ наследственных заболеваний нервной системы // Вестник Рос. АМН. — 1999. — № 10. — С. 40—45.
7. Кандель Э.И. Оценка результатов 700 стереотаксических операций на базальных ганглиях мозга при различных заболеваниях ЦНС // Материалы У Всесоюз. съезда невропатологов и психиатров: Тез. докл. — М., 1969. — Т.1. — С.209—211.
8. Кандель Э.И. Стереотаксический метод лечения экстрапирамидной кривошеи // Вопр. нейрохирургии. — 1984. — №6. — С.28—34.
9. Кандель Э.И. Функциональная и стереотаксическая нейрохирургия. — М.: Медицина, 1981. — 368 с.
10. Кандель Э.И., Войтына С.В. Деформирующая мышечная торсионная дистония. — 1971. — 184 с.
11. Кандель Э.И., Кукин А.В., Купарадзе Г.Р. Метод криодеструкции при стереотаксических операциях на базальных ганглиях мозга // В кн.: 1-й Всесоюз. съезд нейрохирургов. — М., 1971. — Т.3. — С.206—209.
12. Лапоногов О.А. Ближайшие результаты лечения экстрапирамидных гиперкинезов стереотаксическими операциями // Вопр. нейрохирургии. — 1969. — №1. — С.12—17.
13. Лапоногов О.А. Лечение сложных форм экстрапирамидных гиперкинезов стереотаксическими операциями // В кн.: 1-й Всесоюз. съезд нейрохирургов. — М., 1971. — Т.III. — С. 222—225.
14. Лапоногов О.А., Савченко Е.И., Цымбалок В.И. Нейрохирургическое лечение спастической

- кривошеи // Врачебное дело. — 1984. — №9. — С. 98—101.
15. Лапоногов О.А., Цымбалюк В.И. Сагиттальная криоталамэктомия в лечении смешанных форм экстрапирамидных гиперкинезов // В кн.: 2-й Всесоюз. съезд нейрохирургов. — М., 1976. — С. 442—444.
  16. Лапоногов О.А., Цымбалюк В.И., Дидык Г.П. Результаты двусторонних стереотаксических операций при экстрапирамидных гиперкинезах в зависимости от очерёдности вмешательств на правой и левой гемисферах / / Функциональная асимметрия и адаптация человека. — М., 1976. — С. 217—218.
  17. Шабалов В.А., Мелькисян А.Г., Кадин А.Л. и др. Применение компьютерной томографии при стереотаксических операциях у больных с дискинезиями // Вопросы нейрохирургии. — 1998. — №3. — С. 3—6.
  18. Andrew J., Fowler C.J., Harrison M.J.G: Stereotaxic thalamotomy in 55 cases of dystonia // Brain. — 1983. — V.106. — P. 981—1000.
  19. Bressman S.B. Kystonia // Curr. kpin. Neurol. — 1998. — V.11, N.4. — P.363—372.
  20. Caputo E., Krack P., Tamma F. et al. Kystonic tremor treated by unilateral pallidal deep brain stimulation after secondary failure of thalamic stimulation // Mov. Kisord. — 1998. — V.13. — P.135.
  21. Cooper J. S. The neurosurgical allevation of parkinsonism // Amer.Surgeon — 1956. - V.3091. — P.417—418.
  22. Cooper J.S., Amin J., Chandra R. Asurgical investigation of the clinical physiologi of the LP pulvinar complex in man // J. Nturol. Sci. — 1973. — N.18. — P.89—110.
  23. Cooper J.S.,Waltz J.M., Amin J., Fujita S. Pulvinectomy: a preliminary report // J. Amer. Geriat. Soc. — 1971. — V.19 — P. 559—564.
  24. Coubes P., Humbertclaude V., Bauchet L. Bilateral chronic electrical stimulation of the internal globus pallidus as a treatment for idiopathic dystonia musculorum deformans / / Case report. Stereotact. Funct. Neurosurg. — 1997. — V. 67. — P.70.
  25. Kalvi A.,Fahn S.,Ford B. Intrathecal baclofen in the treatment of dystonic storm // Mov. Kisord. — 1998. — V. 3, N.3. — P. 611—612.
  26. Elston J.S. Botulinum toxin treatment of blepharospasm // Adv. Neurol. — 1988. — V.50. — P.579—581.
  27. Fabiani G., Teive H.A., Germiniani F. et al. Clinical and therapeutical features in 135 patients with dystonia // Arq. Neuropsiquiatr. — 1999. — V. 57, N.3A. — P.610—614.
  28. Fenelon F., Thiebaut F. Resultats du traitement neurochirurgique d'une rigidite parkinsonismen par intervention striopallidale unilaterale // Rev. Neurol. — 1950. — V.83, N.5. — P.280—285.
  29. Fogel W., Tronnier V., Krause M., et al. Bilateral pallidal stimulation in a case of idiopathic torsion dystonia: a new treatment optioni // Mov. Kisord. — 1998. — V.13. — P.199.
  30. Ford B., Greene P., Louis E.K. et al. Use of intrathecal baclofen in the treatment of patients with dystonia // Arch. Neurol. — 1996. — V.53. — P.1241—1246.
  31. Ghika J., Villemure J.G., Fankhauser H. et al. Efficiency and safety of bilateral contemporaneous pallidal stimulation (deep brain stimulation) in levodopa-respoisive patients with Parkinson's disease with severe motor fluctuations: a 2-year follow-up review // J. Neurosurg. — 1998. — V. 89. — P.713—718.
  32. Gille M., Van den Bergh P., Ghariani S. et al. Kelayed-onset hemidystonia and chorea following contralateral infarction of the posterolateral thalamus. A case report // Acta. Neurol. Belg. — 1996. — V. 96, N.4. — P.307—311.
  33. Gillingham F.J., Kalyanaraman S., Konaldson A.A. Bilateral stereotaxic lesions in the management of parkinsonism and the dyskinesias // Brit. Med. J. — 1964. — V.2, N.5410. — P.656—659.
  34. Gros C. Spasticity — clinical classification and surgical treatment // In: Advances and technical standards in neurosurgery /Ed. by Krayenbuhl et al. — Vien. Springer. — 1979 — V.6. — P.55—97.
  35. Gros C., Frerebeau P. H., Perez-Kominiquez E. et al. Long-term results of stereotaxic surgery for infantile dystonia and dyskinesia // Neurochirurgia. — 1976. — V.19. — P.171—178.
  36. Guidetti B., Fraioli B. Neurosurgical treatment of spasticity and dyskinesias // Acta. Neurochir. — 1977. — Suppl. 24. — P. 27—39.
  37. Guiot G., Brion S. Traitement neuro- chirurgical des syndromes choreothesiques et parkinsonien // Sem. HoP. — Raris, 1952. — V. 28, N.49. — P.2095—2099.
  38. Hassler R., Riechert T. Klinische Effekte bei Reizung einzelne Thalamuskern des Menschen // Nervenarzt. — 1955. — Bd. 26. — S. 35—40.
  39. Hassler R., Riechert T. Wirkungen der

- Reizungen und Koagulation in den Stammganglien bei stereotaktischen Hirnoperationen // *Nervenarzt*. — 1961. — Bd. 32. -S. 97—109.
40. *Herman M., Houdek M., Nadvornik P.* Computer tomography in functional stereotaxis surgery // *Ces. Lek. Cesk*. — 1991. — V. 130, N.22—23. — P.640—644.
  41. *Hitchcock E. R.* Stereotaxic neurosurgery for cerebral palsy // *Brit. Med. J.* — 1975. — N.4. — P.285—289.
  42. *Iacono R.P., Kuniyoshi S.M., Lonser R.R. et al.* Simultaneous bilateral pallidotomy for idiopathic dystonia musculorum deformans // *Pediatr. Neurol.* — 1996. — V.14. — P.145—148.
  43. *Jankovich J., Lai E., Krauss J. et al.* Surgical treatment of levodopa-induced dyskinesias // *Adv. Neurol.* — 1999. — V. 80. — P.603—609.
  44. *Jankovich J., Schwartz K.* Botulinum toxin treatment of tremor // *Neurology*. — 1991. — V. 41, N.8. — P.1185—1188.
  45. *Jarman P. R., del Grosso N., Valente E.M.* Primary torsion dystonia: the search for genes is not over // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1999. — V. 67, N.3. — P.395—397.
  46. *Kandel E.I.* Functional and Stereotactic Neurosurgery // New York: Plenum. — 1989. — P.258—266.
  47. *Karsidag S., Kzer F., Sen A., Arpacı B.* Lesion localization in developing poststroke hand dystonia // *Eur. Neurol.* — 1998. -V. 40, N.2. — P.99—104.
  48. *Klein C., Friedman J., Bressman S. et al.* Genetic testing for early-onset torsion dystonia (KYT1): introduction of a simple screening method, experiences from testing of a large patient cohort, and ethical aspects // *Genet. Test.* — 1999. — V. 3, N.4. — P.323—328.
  49. *Kostic V.S., Stojanovic-Svetel M., Kacar A.* Symptomatic dystonias associated with structural brain lesions: report of 16 cases // *Can. J. Neurol. Sci.* — 1996. — V. 23, N.1. — P.53—56.
  50. *Krauss J.K., Koller R., Burgunder J.M.* Partial myotomy/myoectomy of the trapezius muscle with an asleep awake anesthetic technique for treatment of cervical dystonia. Technical note // *J. Neurosurg.* — 1999. — V. 91, N.5. — P.889—891.
  51. *Krauss J.K., Kesaloms J.M., Lai E.C. et al.* Microelectrode-guided posteroventral pallidotomy for treatment of Parkinson's disease: postoperative magnetic resonance imaging analysis // *J. Neurosurg.* — 1997. — V. 87. — P.358367.
  52. *Krauss J.K., Kiriyanthan G.K., Borremans J.J.* Cerebral arteriovenous malformations and movement disorders // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 1999. — V. 101, N.2. — P.92—99.
  53. *Krauss J.K., Mohadjer M., Nobbe F., Scheremet R.* Hemidystonia due to a contralateral parieto-occipital metastasis: disappearance after removal of the mass lesion // *Neurology*. — 1991. — V. 41, N.9. — P.1519—1520.
  54. *Kumar R., Kagher A., Hutchison W.K.* Globus pallidus deep brain stimulation for generalized dystonia. Clinical and PET investigation // *Neurology*. — V. 53. — P.871—874.
  55. *Lang A.E., Lozano A.M., Montgomery E. et al.* Posteroventral medial pallidotomy in advanced Parkinson's disease // *N. Engl. J. Med.* — 1997. — V. 337. — P.1036—1042.
  56. *Lin J.J., Lin G.Y., Shih C. et al.* Benefit of bilateral pallidotomy in the treatment of generalized dystonia. Case report // *J. Neurosurg.* — 1999. — V. 90. — P.974—976.
  57. *Lindeboom R., Brans J.W., Aramideh M. et al.* Treatment of cervical dystonia: a comparison of measures for outcome assessment // *Mov. Disord.* — 1988. — V. 13, N.4. — P.706—712.
  58. *Loher T.J., Hasdemir M.G., Burgunder J.M., Krauss J.K.* Long-term follow-up study of chronic globus pallidus internus stimulation for posttraumatic hemidystonia // *J. of Neurosurgery*. — 2000. — V. 92, N.3. — P.457—460.
  59. *Lozano A.M., Kumar R., Gross R.E. et al.* Globus pallidus internus pallidotomy for generalized dystonia // *Mov. Disord.* — 1997. — V. 12. — P.865—870.
  60. *Martin-Rodriguez J.G., Kbrador S.* Evaluation of stereotaxic pulvinar lesions // *Confin. Neurol.* — 1975. — V. 37. — P.56—62.
  61. *Meyers R.* The modification of alternating tremor, rigidity and festination by surgery of the basal ganglia // *Res. Publ. Ass. Nerv. Ment. Kis.* — 1940. — V. 21. — P.602—605.
  62. *Munding F.* Kie Subtalantomie zue Behandlung extrapyramidalen Bewegungsstorungen // *Ktsch. Med. Wschr.* — 1965. — Bd. 90, N.45. — S.2002—2040.
  63. *Munding F., Riechert T., Kisschoff J.* Long-term Results of stereotactic Treatment of Spasmodic Torticollis // *Confin. Neurol.* — 1972. — V. 34. — P.41—46.
  64. *Pahwa R., Wilkinson S., Smith K., et al.* High-frequency stimulation of the globus pallidus

- for the treatment of Parkinson's disease // *Neurology*. — 1997. — V. 49. — P.249—253.
65. Paret G., Tirosh R., Ben Zeev B. et al. Intrathecal baclofen for severe torsion dystonia in a child // *Acta. Paediatr.* — 1996. — V. 85, N.5. — P.635—637.
66. Poewe W. What is new in movement disorders // *Wien. Klin. Wochenschr.* — 1999. — V. 111, N.17. — P.664—671.
67. Riechert T. Long Term follow -up of results of stereotaxic treatment in extrapyramidal disorders // *Confin. Neurol.* — 1962. -V. 22, N.3—5. — P.356—363.
68. Sellal F., Hirsch E., Barth P. et al. A case of symptomatic hemidystonia improved by ventroposterolateral thalamic electrostimulation // *Mov. Kisord.* — 1993. — V.8. — P.515—518.
69. Spelman J.K., van Manen J. Cerebral palsy and stereotaxic neurosurgery: Long-term results // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1989. — V. 52. — P.23—30.
70. Spiegel E.A., Wycis H.T., Szekele E.G. et al. Campotomy in various extrapyramidal disorders // *J. Neurosurg.* — 1963. — V.20, N.10. — P. 871—880.
71. Tasker R.R., Koorly T., Yamashiro K. Thalamotomy in generalized dystonia // *Adv. Neurol.* — 1988. — V. 50. — P.615—631.
72. Teive H., Sa K., Grande C.V. et al. Bilateral simultaneous globus pallidus internus pallidotomy for generalized posttraumatic dystonia // *Mov. Kisord.* — 1998. — V.13. — P.265.
73. Tolosa E., Marti M.J., Kulisevsky J. Botulinum toxin injection therapy of hemifacial spasm // *Adv. Neurol.* — 1988. — V.49 — P.479—491.
74. Tronnier V.M., Fogel W. Pallidal stimulation for generalised dystonia // *J. Neurosurgery.* — 2000. — V. 92, N.3. — P.453—456.
75. Tronnier V.M., Fogel W., Schnippering H. Bilateral pallidal stimulation in generalized dystonia // *Acta. Neurochir.* — 1998. — V. 140. — P.848.
76. Vitek J.L. Surgery for dystonia // *Neurosurg. Clin. North. Am.* — 1998. — V. 9. -P.345—366.
77. Volkmann J., Sturm V., Weiss P. et al. Bilateral high-frequency stimulation of the internal globus pallidus in advanced Parkinson's disease // *Ann. Neurol.* — 1998. — V. 44. — P.953—961.
78. Zed P. J., Stiver H G., Kevonshire V. et al. Continuous intrathecal pump infusion with drugs for treatment of pump-associated meningitis // *J. Neurosurgery.* — 2000. — V.92, N.2. — P.347—349
79. Zervas N.T. Long-term review of dentatectomy in dystonia musculorum deformans cerebral palsy // *Acta. Neurochir.* — 1977. — Suppl. 24. — P.49—51.
80. Cardoso F., Jankovic J., Grossman R.G., Hamilton W.J. Outcome after stereotactic thalamotomy for dystonia and Hemiballismus // *Neurosurgery.* — 1995. — V. 36, N.3. — P.501—508.

#### Хирургическое лечение больных с синдромом деформирующей мышечной дистонии (обзор литературы)

Лапоногов О.А., Медведев Ю.М.

Дистония является заболеванием, проявляющимся двигательными расстройствами в результате нарушения функции базальных ядер и таламуса. В статье дискутируются вопросы этиопатогенеза различных форм дистонии и локализации патологоанатомических изменений в структурах головного мозга в случаях симптоматической (вторичной) дистонии. Подчеркивается, что деформирующая мышечная дистония плохо поддается любым формам лечебного воздействия. Освещены различные методы и результаты хирургического лечения дистонии, отражены их преимущества и недостатки, а также проанализированы пути профилактики возможных осложнений.

#### Surgical treatment of patients with deforming muscular dystonia syndrom (literature review)

Laponogov O.A., Medvedev Yu.M.

Dystonia, is a movement disorder resulting from dysfunction of the basal ganglia and thalamus. The etiopathogenesis of the different type of dystonia and location of the pathological change in the brain in cases of Symptomatic (secondary) dystonia in the literature are discussed. Dystonia musculorum is often refractory to all forms of therapy.

The paper reviewed the surgical methods and outcome of treatment of dystonia.

The advantages and disadvantages, the possible complications used operative methods and ways of theirs warning is reflected.