

Реабилитационные мероприятия при писчем спазме

О.А. Шавловская

Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

Писчий спазм (ПС) – одна из форм фокальной дистонии с вовлечением мышц кисти и избирательным расстройством моторики руки, приводящим к невозможности письма. Терапия ПС представляет значительные трудности и остается нерешенной проблемой клинической неврологии. В статье представлен опыт применения комплекса реабилитационных мероприятий, направленных на сенсомоторное переобучение и коррекцию предрасполагающих физических факторов у 86 пациентов с идиопатическим ПС (26 мужчин, 60 женщин, средний возраст $39,6 \pm 12,5$ лет). Показано, что использование указанного комплекса позволяет в 79,3% случаев добиться отличного, хорошего или удовлетворительного эффекта, который сохраняется на протяжении периода наблюдения до 10 лет.

Ключевые слова: писчий спазм, дистония, реабилитация, сенсомоторное переобучение.

Термин «писчий спазм» используется для описания неврологического синдрома, характеризующегося своеобразным избирательным расстройством моторики руки, из-за которого письмо сильно затрудняется или становится невозможным; при этом выполнение других тонких движений кистью и пальцами часто также бывает затруднено. По характеру проявлений двигательных феноменов ПС относится в настоящее время к фокальной форме дистонии мышц кисти [9, 11].

Представления о ПС неоднократно менялись на протяжении длительного времени. В 1700-е гг. ПС рассматривали как «болезнь ремесленников» (в т.ч. писцов), называя его нередко «профессиональной судорогой». Столетие спустя ставились вопросы о том, является ли ПС страданием физическим либо психическим, и имеет ли оно центральное либо периферическое происхождение. В 1870-е гг. высказывалось мнение, что ПС – болезнь нарушенной координации, а в конце XIX столетия ПС вновь рассматривался как «профессиональный или двигательный невроз», «специфический невроз истощения подкорковых аппаратов». В середине XX в. сформировались две теории этиопатогенеза ПС: 1) теория «центрального генеза», которая подчёркивала возможность развития ПС вне какой-либо органической патологии со стороны нервной системы, относя его таким образом к неврозам; 2) «периферическая» теория, которая рассматривала ПС как местное заболевание нервно-мышечного аппарата пишущей руки, зависящее от последствий перелома костей, рубцовых изменений мышц, миозита, тендовагинитов, тех или иных локальных нарушений кровообращения.

За последние 40 лет взгляды на ПС претерпели кардинальные изменения. Так, в 1960-е гг. был доказан аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный типы наследо-

вания дистонии, описаны стертые формы дистонических феноменов («formes frustes»), при этом у пациентов с различными формами первичной дистонии специфических морфологических изменений в мозге обнаружено не было. В начале 1980-х гг. стало общепринятым, что ПС представляет собой фокальную форму идиопатической дистонии, в основе которой лежит дисфункция базальных ганглиев. С середины 1990-х ПС стали рассматривать как заболевание с генетической основой, которое, в частности, в ряде случаев может быть фенотипической манифестацией наиболее распространенной формы первичной дистонии – DYT1.

Сегодня, согласно определению Международного общества двигательных расстройств, ПС – это дистония специфического вида действия (*task-specific focal dystonia*), т.е. расстройство, при котором нарушается строго определённый вид движения при выполнении конкретного моторного задания. В диагностике первичной дистонии следует придерживаться следующего ключевого положения: первичная дистония определяется как заболевание, при котором дистонические движения представляют собой изолированный симптом при отсутствии подтверждённого (установленного) дефекта нервной системы или экзогенной причины, вызвавшей дистонию [16].

Консервативная терапия фокальной дистонии кисти в основном имеет эмпирический подход, а потому успешна лишь в части случаев. Многие пациенты имеют длительный опыт применения малоэффективных при данной нозологии препаратов, а результаты применения ботулинотерапии («золотого стандарта» лечения фокальных дистоний) также не всегда благоприятны у пациентов с ПС [13]. Результатом наших многолетних наблюдений за больными ПС стала разработка оригинальной схемы лечения таких пациентов, основанная на индивидуальном подходе к восстановлению двигательной функции кисти [1, 7, 8].

Пациенты и методы исследования

За период с 1995 по 2012 гг. под нашим наблюдением находились 86 больных идиопатическим ПС (26 мужчин, 60 женщин), в возрасте от 12 до 66 лет, средний возраст по группе составил $39,6 \pm 12,5$ лет [6]. Возраст дебюта составил 31,3 лет (11–54 года), в 53,7% случаев дебют ПС приходится на возраст до 30 лет. Клинически у всех исследуемых больных ПС выявлена характерная для дистонии динамичность двигательного рисунка: дистония нарушенного действия, дистоническая поза кисти/пальцев, компенсаторная поза, корригирующие жесты, парадоксальные кинезии, зависимость от положения тела и функциональных факторов, ремиссии, сочетание с другими формами фокальной дистонии.

При разработке терапии такого хронического многолетнего заболевания, как ПС, всегда необходимо многофакторное воздействие, которое включает фармакотерапию, воздействие на периферические факторы, специальные технологии нейрореабилитации (или сенсомоторного переобучения) с формированием новой моторной программы, а также психологическую адаптацию и социализацию. В данной статье речь пойдет о методах терапевтического воздействия, не касающихся собственно аспектов фармакотерапии.

Перед началом проведения реабилитационно-восстановительных мероприятий все больные подписывали информированное согласие на проведение исследования, в котором отражены его цели, задачи и предмет. Было дано краткое описание требований к пациенту: строго выполнять все предписания врача по индивидуальным схемам занятий на дому; в обязательном порядке сообщать обо всех успешных действиях (в т.ч. необычных новых приёмах, случайно или намеренно выявленных) и неудачных попытках и экспериментах во время индивидуальных занятий на дому; вести дневник наблюдений за результатами выполняемых заданий; непредвзято записывать собственные ощущения от предложенной методики и др. Мотивация пациента на дальнейшую работу по его психологической и социальной реабилитации должна опираться на выявленные потребности и его способности к адаптации. До начала лечения каждому пациенту было объяснено, что лечение дистонии длительное, и успешность его зависит от строгого соблюдения всех врачебных рекомендаций [5]. Приведённые выше правила для больных ПС позволили упорядочить поведение пациента в процессе терапевтических воздействий, мотивируя его на достижение позитивного результата.

Результаты и обсуждение

Основные реабилитационные мероприятия при ПС были направлены на изменение двигательного паттерна, а именно — на разрушение старого «дефектного» стереотипа пись-

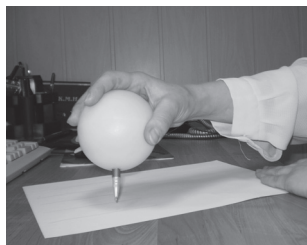


рис. 1: Использование ручки-шара с гладкой поверхностью.



рис. 2: Использование ручки-шара с шипиками.

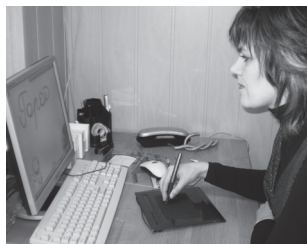


рис. 3: Письмо сенсорной ручкой при использовании графического планшета.

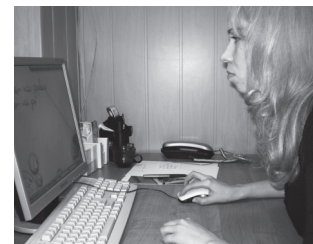


рис. 4: Письмо компьютерной мышью.

ма с последующим формированием нового [3, 12]. При необходимости предпринимались также терапевтические воздействия на периферические (предрасполагающие, провоцирующие и поддерживающие) факторы.

Коррекция предрасполагающих физических факторов (длительно существующий неправильный, изначально «дефектный», стереотип письма) осуществлялась путем формирования нового моторного стереотипа при помощи особой техники письма. Она предполагает использование специальных упражнений с вовлечением проксимальных групп мышц. Как видно на рис. 1–4, это может достигаться с помощью специальной ручки-шара (письмо «от плеча» крупными буквами) либо графического планшета (письмо сенсорной ручкой или компьютерной мышью); когда всё написанное можно контролировать только глядя на экран монитора.

Коррекция провоцирующих факторов (наличие хронического локального напряжения мышц предплечья) осуществлялась за счёт выбора эргономичного положения тела и рук за столом. Так, рекомендовались изменение угла наклона стола с приподнятым удалённым краем стола на 45° , индивидуальный выбор способа письма, подбор писчего инструмента, письмо на размеченной бумаге; в работе с компьютером использовался коврик для компьютерной мыши с валиком и гелевая подушка под запястье для клавиатуры (что нивелирует влияние дополнительных провоцирующих факторов, способствующих изменению мышечного тонуса в заинтересованной области). Воздействие на поддерживающие дистонию факторы (невропатия срединного и локтевого нервов, артропатия мелких суставов кисти

и др.) производилось при помощи физиотерапевтических процедур, аппликаций и др. средств, воздействующих на периферическое звено патогенеза.

Выработка нового сенсомоторного паттерна при фокальной дистонии кисти – «сенсомоторное переобучение» (sensory motor training) [12, 14] – в своей основе имеет следующие положения: обучение новым движениям или повторные движения ведут к изменению границ моторного представительства пальцев в сенсомоторной коре (обучение); реорганизация в моторной коре возникает при мысленном представлении соответствующих движений (идеомоторная симуляция) [2, 15]. Применявшиеся нами технологии нейрореабилитации, направленные на сенсомоторное переобучение у больных ПС, включали: использование индивидуально выявленных парадоксальных кинезий (действий, при которых проявления ПС минимальны, например, письмо «от плеча»); применение бимануальной активации (имитация письма указательными пальцами обеих рук одновременно – рис. 5) [4] и идеомоторной симуляции (перед выполнением задания); изменение зрительно-моторных координаций при письме (использование графического планшета, что позволяет оценить написанное, только глядя на экран монитора); тактильную стимуляцию (использование ладонного массажера с шипиками и эластичного пружинного колечка для массажа пальцев).

Приведем несколько конкретных рекомендаций по выбору индивидуальной стратегии нейрореабилитации при ПС. Так, при осмотре и индивидуальном подборе ручки для пациента с ПС выявлено, что большинство пациентов выбирает в качестве наиболее удобной ручку увеличенного диаметра с резиновой прокладкой. Для каждого конкретного пациента рельефность резиновой прокладки и её отстояние от кончика пера индивидуальны (рис. 6–8). При ПС применение ручек с гладкой поверхностью противопоказано. Пациентам рекомендовали использовать ручки необычной формы – не похожей на писчий предмет и с использованием специальных насадок. Целесообразно использование «ручки-шара»: она представляет собой шар размером с яблоко, в середину которого вставлено пишущее устройство. Такой диаметр ручки позволяет полностью исключить движения в запястье при письме. Использование необычной ручки с прорезью, в которую вставляется средний палец, также успешно при ПС, поскольку благодаря этому приспособлению письмо возможно только с использованием одного пальца, что снижает «дистоническую» нагрузку на другие пальцы кисти. Некоторые из пациентов используют собственные приспособления для письма, необычные по форме и манере удержания: например, заполненный гелевым наполнителем тубик из-под зубной пасты или клей-карандаша; возможно приспособление на ручку разного рода «отвлекающих предметов» или использование коллекционных ручек, не предназначенных для письма, либо особых пишущих устройств, не похожих по форме на ручку (рис. 9–11).



рис. 5: Бимануальная активация – имитация письма указательными пальцами обеих рук.



рис. 6: Ручка Ring-Pen.



рис. 7: Ручка PenAgain.

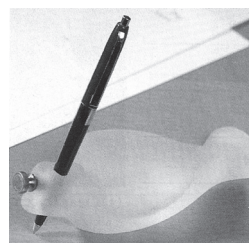


рис. 8: Ручка Writing Bird-1.



рис. 9: Тубик из-под клей-карандаша в качестве приспособления для письма.

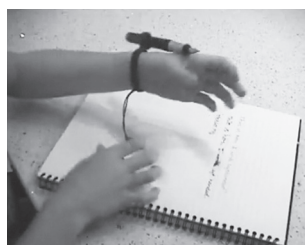


рис. 10: Удержание ручки при помощи самодельного приспособления.



рис. 11: Ручка-тубик из-под зубной пасты, ручка-шприц, ручка-кукла, ручка-палочка бамбука.

У всех больных выявлен феномен парадоксальных кинезий, индивидуальное влияние которых на некоторое время уменьшает дистонические проявления. Именно парадоксальные кинезии были использованы в дальнейшем как один из методов сенсомоторного переобучения [10]. Во всех исследуемых случаях облегчение при написании приносило письмо на разлинованной – ограничивающей размер букв – бумаге. Важно подчеркнуть, что при дрожательном ПС письмо на мелко разлинованной бумаге крайне затруднительно, а при спастическом ПС – наоборот, весьма успешно. Среди парадоксальных кинезий играет роль феномен написания текста печатными буквами, который в 100% случаев приносит уменьшение явлений ПС.

Пациентам давался на руки листок-памятка с подробными рекомендациями и разъяснениями, как ежедневно выполнять упражнения на расслабление: размашистыми движениями руки в локтевом суставе с исключением движений в запястье (письмо «от плеча»), карандашом или фломастером, без нажима на бумагу, на листе большого формата. При письме пациент должен свободно держать правое плечо и середину предплечья, опираться только на левое предплечье и локоть и сидеть с большим упором на левом седалищном бугре. Ручка должна «смотреть» на правый плечевой сустав. Письмо должно осуществляться не кулаком, не согнутыми суставами, а только кончиками пальцев. Рекомендуется избегать эмоционального утомления, перенапряжения мышц и других состояний, способных спровоцировать спазм, боль, чувство скованности. При появлении подобных симптомов был рекомендован самомассаж. Режим занятий индивидуальный. Почерк пациентов в процессе «овладения» заново актом письма отличался от первоначального (до развития ПС). Несмотря на полностью восстановленный навык письма, возможно повторение явлений ПС при перегрузке пишущей руки или ухудшении общего состояния. При повторных проявлениях спазма восстановление навыка письма наступает значительно раньше, чем при первичных нарушениях. Пациентам, у которых работа связана с профессиональным использованием клавиатуры компьютера, рекомендовали валик для клавиатуры и коврик для «мыши» с валиком под запястье с гелевым наполнителем.

В нашей выборке двое пациентов научились писать левой рукой (до момента осмотра и консультации в клинике). К сожалению, в одном из указанных случаев имело место формирование ПС и в левой руке; при этом каких-либо изменений в симптоматике ПС в правой руке не отмечено. Во втором случае симптомов ПС в левой руке не выявлено, и положительная динамика ПС в правой руке отсутствовала. Таким пациентам также необходима реабилитация правой руки – с тем, чтобы избежать прогрессирования дистонии и инверсии симптомов ПС на левую руку.

Для анализа выполнения специфического действия (задания) необходимо определить, какие движения остаются

сохранными, почти такими же, как в норме. Важным представляется активное выявление индивидуальных парадоксальных кинезий – т.е. действий, во время которых исчезают или уменьшаются проявления дистонии – и использование этого феномена в качестве индивидуальной программы восстановительной терапии. Общим направлением восстановительной стратегии для пациентов с ПС являются «специально создаваемые условия» для позитивного обучения и изменения моторного паттерна мелкой моторики кисти: минимизация стрессов, повышение самооценки и уверенности пациента в положительном исходе, разработка индивидуального режима занятий.

Общая схема реабилитационно-восстановительных мероприятий при ПС может быть представлена следующим образом [6–8]: 1) создание условий для письма – физиологическое положение за столом; 2) письмо с использованием предложенной оригинальной техники – письмо «от плеча» при помощи ручки-шара; 3) выполнение при письме специальных ежедневных заданий на расслабление; при этом карандаш (или фломастер) заменяют эргономической ручкой, ручкой с большим диаметром с резиновой прокладкой; 4) использование индивидуальных приспособлений, ручек; 5) использование вспомогательных «уловок» (приёмов) – выполнение заданий в собственнo-заданном ритме и темпе (под счёт раз-два, раз-два), в сопровождении стука метронома, под ритмичную мелодию или чтение стихов и пр.; 6) использование вспомогательных технических средств – осуществление акта письма при помощи графического планшета; 7) использование индивидуально-выявленных парадоксальных кинезий, например, бимануальная активация (имитация письма), при котором письмо осуществляется пальцами обеих рук одновременно, поочередно используя каждый палец (можно выполнять задания красками или на песке).

Эффективность проводимого лечения была оценена нами следующим образом: полное восстановление функции письма с формированием нового моторного стереотипа – 9,8% пациентов; неполное восстановление функции письма – 69,5%; минимальный ответ на проводимую терапию – 20,7%. В итоге в 79,3% случаев нами наблюдался отличный, хороший или удовлетворительный эффект. Схожие показатели по эффективности терапии были получены рядом авторов, использовавших другие методы восстановления функции кисти при ПС, в частности, препараты ботулотоксина типа А. Таким образом, лишь примерно каждый пятый пациент остается резистентным к разным методам терапевтического воздействия. Лечение ПС независимо от формы должно быть длительным – месяцами, а иногда и годами. Длительность эффекта от проведённой терапии зависит от ряда факторов [5], но в целом, при правильной организации проводимых мероприятий, их постоянном контроле и коррекции необходимый результат достигается не позднее, чем к концу первого года лечения, и сохраняется в сроки наблюдения до 10 лет.

Список литературы

1. Вейн А.М., Голубев В.Л., Орлова О.Р., Шавловская О.А. Писчий спазм (клиника, диагностика, лечение). Пособие для врачей. М.: Русский врач, 2004.
2. Лурья А.Р. Высшие корковые функции человека. СПб.: Питер, 2008.
3. Шавловская О.А. Пластичность корковых структур в условиях неврологического дефицита, сопровождающегося расстройством движения в руке. Современные подходы в реабилитологии. Физиология человека 2006; 6: 119–126.
4. Шавловская О.А. Трудности постановки диагноза писчий спазм. Восстановление функции мелкой моторики кисти. Мед. помощь 2007; 4: 20–25.
5. Шавловская О.А. Неполное восстановление функции кисти при писчем спазме, обусловленное неточным соблюдением рекомендаций. Врач 2008; 8: 74–77.
6. Шавловская О.А. Писчий спазм: клиника, диагностика, лечение. Автореф. дис... докт. мед. наук. М., 2011.
7. Шавловская О.А., Орлова О.Р. Нефармакологические методы терапии фокальной дистонии кисти. Рус. мед. журн. 2008; 6: 436–439.
8. Шавловская О.А., Орлова О.Р. Метод восстановления двигательной функции кисти при фокальной дистонии – писчем спазме. Медицинская технология (Разрешение на применение ФС № 2009/126 от 08.06.2009 г.). М.: Русский врач, 2010.
9. Шавловская О.А., Орлова О.Р. Критерии диагноза фокальной дистонии кисти. Нервные болезни 2013; 4: 15–19.
10. Шавловская О.А., Орлова О.Р., Голубев В.Л. Феномен парадоксальных кинезий при фокальной форме дистонии – писчем спазме. Журн. неврол. психиатрии им. С.С. Корсакова 2005; 9: 10–13.
11. Albanese A., Bhatia K., Bressman S.B. et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. Mov. Disord. 2013; 28: 863–873.
12. Byl N.N., Archer E.S., McKenzie A. Focal hand dystonia: effectiveness of a home program of fitness and learning-based sensorimotor and memory training. J. Hand Ther. 2009; 22: 183–197.
13. Hochberg F., Harris S., Blarert T. Occupational hand cramps: professional disorders of motor control. Hand Injury Sports Perform Arts 1990; 6: 427–428.
14. Rosset-Llobet J., Fàbregas-Molas S. Musician's dystonia. A practical manual to understand and take care of the disorder that affect the ability to play music. Rome: PANAMIR, 2010.
15. Stevens J., Stoykov M.E. Using imagery in the rehabilitation of hemiparesis. Arch. Phys. Med. Rehabil. 2003; 84: 1090–1092.
16. Tanabe L.M., Kim C.E., Alagem N. et al. Primary dystonia: molecules and mechanisms. Nat. Rev. Neurol. 2009; 11: 598–609.

A complex of rehabilitation in writer's cramp

O.A. Shavlovskaya

1st Moscow Medical University named after I.M. Sechenov

Keywords: writer's cramp, dystonia, rehabilitation, sensory-motor reprogramming.

Writer's cramp (WC) is one of the forms of focal dystonia involving the hand muscles and characterized by selective motor defect leading to problems with writing. Therapy of WC represents serious difficulties and remains to be an unresolved problem of clinical neurology. In this paper we present our experience of using a complex of rehabilitation directed at sensory-motor

reprogramming and correction of predisposing physical factors in 86 patients with idiopathic WC (26 men and 60 women with mean age of $39,6 \pm 12,5$ years). This complex was shown to lead to good or satisfactory results in 79.3% of patients, and the obtained effect lasted for a period of up to 10 years.

Контактный адрес: Шавловская Ольга Александровна – докт. мед. наук, вед. науч. сотр. отдела неврологии НИЦ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. 119435 Москва, ул. Россолимо, д. 11. Тел.: +7 (499) 248-69-44. E-mail: shavlovskaya@mma.ru.