

УДК 616.858-09.3

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ БЛЕФАРОСПАЗМА

С.А. Лихачев, Е.В. Веевник, Л.А. Василевская

ГУ «Республиканский научно-практический центр неврологии и  
нейрохирургии»

*Приведены данные по клиническим особенностям, диагностике и лечению блефароспазма. Описан новый метод диагностики с использованием лазерных технологий с применением спекл-оптического метода оценки биомеханических параметров мышц, вовлеченных в патологический процесс. Изложен метод введения ботулинического токсина А, позволяющий оптимизировать терапевтический эффект препарата.*

**Ключевые слова:** блефароспазм, клиника, диагностика, лечение.

*The data on clinical features, diagnostics and treatment of blepharospasm is cited in the article. A new method of diagnostics with the use of laser equipment which is based on registration of speckl-optical biomechanical parameters of the involved muscles is described. The way of introduction of botulinum toxin type A preparation that improves the therapeutic effect of the preparation is described. It allows to avoid ptosis as a possible complication.*

**Key words:** blepharospasm, clinical features, diagnostics, treatment.

Эссенциальный блефароспазм - одна из форм краниальной мышечной дистонии, которая развивается преимущественно на 5-6-м десятилетии жизни и проявляется произвольными зажмуриваниями глаз. Блефароспазм не только является малоизученной патологией экстрапирамидной системы, но и представляет особый интерес в медико-социальном плане в связи с формированием у пациентов функциональной слепоты, что приводит к их социальной дезадаптации вплоть до затруднения в самообслуживании.

Этиология заболевания на сегодняшний день окончательно не установлена. С помощью позитронно-эмиссионной томографии и протонной магнитно-резонансной спектроскопии доказано вовлечение в патологический процесс базальных ганглиев. Клинические проявления обусловлены нейродинамическими сдвигами на этом уровне, которые заключаются в разнонаправленных нарушениях синтеза и обмена нейромедиаторов в виде гиперактивности холинергических, дофаминергических, глутаматергических и недостаточности ГАМК-ергических систем, вследствие чего формируется дистоническая моторная программа. Данные, полученные при исследовании мозгового метаболизма, а также результаты нейрофизиологических методов, выявляют нарушения функциональной активности премоторной коры, неспецифических систем головного мозга, интернейронного аппарата ствола, нарушение реципрокного торможения мышц-антагонистов, изменение рефлекса на растяжение [3]. Патологическая информация из стрио-паллидарного комплекса через таламус попадает в премоторную зону коры, где ошибочно вырабатывается и модулируется моторная программа, которая обуславливает клинические проявления заболевания. Определенную роль играют патологические афферентные потоки из тригеминально-фациальной системы, которые выступают в качестве пускового и поддерживающего симптомообразующего фактора.

Установлено, что женщины болеют в 3 раза чаще, чем мужчины. Заболевание проявляется спонтанными, двусторонними клонико-тоническими или тоническими сокращениями круговых мышц глаз. Иногда в процесс могут вовлекаться параназальные мышцы и мышцы лба. Дебют заболевания может носить симметричный либо асимметричный характер, в некоторых случаях может развиваться светобоязнь. Возможны типичные двигательные проявления в виде учащенного моргания, зажмуривания, опускания век, либо сенсорные нарушения – боль, раздражение, ощущение «песка» в глазах, что нередко является причиной постановки неправильного диагноза. В результате прогрессирования блефароспазма произвольные зажмуривания глаз становятся более выраженными и частыми, что существенно ухудшает качество жизни пациентов. Выделяют несколько типов блефароспазма [1]:

- 1) учащенное моргание;
- 2) эпизоды зажмуривания в виде частых кратковременных, ритмичных спазмов круговых мышц глаз;
- 3) эпизоды длительных зажмуриваний;
- 4) эпизоды частых ритмичных спазмов круговой мышцы в сочетании с отдельными подергиваниями век;
- 5) закрытие глаз (опускание век).

В сочетании с классическими проявлениями блефароспазма и, реже, в изолированной форме может встречаться синдром апраксии открытия век – «акинетический блефароспазм», в основе которого лежит недостаточная активность мышцы, поднимающей верхнее веко. Основной жалобой является опускание век, при этом закрытие и зажмуривание глаз не затруднено, периодически возникают эпизоды спонтанного открывания глаз. При произвольной попытке открыть глаза пациент запрокидывает голову, придерживает веки пальцами, наморщивает мышцы лба. Согласно данным, полученным при электронейромиографии, апраксия

открытия век может являться следствием угнетения функции мышцы, поднимающей верхнее веко, сокращения претарзальной части круговой мышцы глаза либо их сочетания.

Апраксия открытия век может встречаться в структуре других патологических процессов с вовлечением экстрапирамидной системы (мультицистемная атрофия, хорea Гентингтона, болезнь Вильсона-Коновалова, черепно-мозговая травма, острое нарушение мозгового кровообращения в доминантном полушарии). Отсутствие характерной для них клинической картины и данные обследования позволяют исключить вторичный характер описанного синдрома.

Для эссенциального блефароспазма характерна динамичность гиперкинеза (усиление симптоматики при чтении, просмотре телевизора); зависимость гиперкинеза от положения тела (уменьшение его в горизонтальном положении); использование корригирующих жестов и приемов (ношение затемненных очков, закрывание одного глаза, прикосновение к различным участкам кожи лица, курение, жевание и др.) [2]. Отмечена зависимость блефароспазма от постуральной иннервации: практически всегда можно выбрать такое положение глазных яблок, при котором дистонические явления прекращаются. Чаще это происходит в положении крайнего отведения глаз во время слежения, при полуопущенных веках. В большинстве случаев отмечается прогрессирующее течение заболевания, нередко в патологический процесс вовлекаются также другие мышцы лица, языка, гортани, шеи.

В связи с отсутствием специфических маркеров блефароспазма диагностика его основана на характерных клинических проявлениях при условии исключения других заболеваний центральной нервной системы, одним из симптомов которых могут быть дискинезии в области лица. Для диагностики блефароспазма используют критерии Харрисона, соответствие которым делает диагноз наиболее вероятным:

- ♦ нормальные роды и развитие в детстве,
- ♦ наличие дистонических поз и движений,
- ♦ отсутствие другой неврологической симптоматики,
- ♦ нормальные лабораторные показатели, отсутствие изменений при нейроофтальмологическом обследовании, нейровизуализации и ЭЭГ,
- ♦ указание на отсутствие приема нейролептиков в анамнезе.

Идиопатический блефароспазм необходимо дифференцировать с рядом патологических состояний, имеющих сходные клинические проявления.

При истерическом блефароспазме имеется связь симптоматики с психотравмой, вычурность, манерность гиперкинеза, положительный эффект от психотерапии. В процесс вовлекаются только круговые мышцы глаз, мышцы лба и нижней половины лица остаются интактными. Корригирующие жесты такими пациентами не используются, а закрывание одного глаза ладонью уменьшает либо устраняет сокращение круговой мышцы глаза, в

отличие от блефароспазма. Явления рефлекторного блефароспазма могут наблюдаться у больных с офтальмологической патологией: глаукомой, воспалительными процессами. Однако в этих случаях всегда присутствуют и другие, характерные для названных процессов симптомы (боль, гиперемия глазного яблока и др.), а в результате лечения основного заболевания регрессируют и явления блефароспазма.

Для тиков характерен детский и молодой возраст возникновения патологии, а также сохранение симптоматики во сне. При миотонии отмечается задержка расслабления круговой мышцы глаза после сильного зажмуривания, что затрудняет открывание век и тем самым может имитировать блефароспазм. Аналогичные проявления могут наблюдаться при гиперкалиемиической форме периодического паралича, гипотиреозе. Диагностически значимыми в данном случае являются данные электронейромиографического исследования, содержание в сыворотке калия и соответствующих ферментов и исключение эндокринной патологии. Глазная форма миастении, которая может симулировать блефароспазм (особенно в сочетании с синдромом апраксии открытия век), сопровождается патологической слабостью мышц, наличием глазодвигательных нарушений, положительным эффектом от специфического лечения. Тщательно проведенный осмотр больных, собранный анамнез заболевания и данные обследований позволяют поставить правильный диагноз. Однако отсутствие конкретных специфических патоморфологических, биохимических и электрофизиологических маркеров блефароспазма значительно затрудняет своевременную диагностику заболевания. В связи с этим в настоящее время ведется активный поиск диагностических методов данной патологии.

Для диагностики двигательных расстройств в области лица нами предлагается использование лазерных технологий с применением спекл-оптического метода оценки биомеханических параметров тонуса и тремора мышц, вовлеченных в патологический процесс.

Исследования проводились с помощью лазерного диагностического аппарата «Спеклометр». Для этого приемно-осветительный датчик аппарата располагали в четырех точках круговой мышцы глаза и регистрировали флуктуации интенсивности спекл-поля, рассеянного кожей, освещенной источником лазерного излучения. В качестве информативных параметров для оценки тремора использовали среднюю частоту спектра  $\langle F \rangle$ , коэффициент асимметрии спектра  $A_s$  и частоту основной спектральной гармоники  $F_0$ , на которой регистрируется самая высокая амплитуда спектра. Разработаны также диагностические критерии тонического состояния мимических мышц, к которым относятся мощность спектра (МС), средняя частота  $\langle F \rangle$  и коэффициент асимметрии спектра  $A_s$ . Проведена дифференциальная диагностика двигательных расстройств в области лица при блефароспазме и у здоровых лиц в покое и в условиях моделирования лицевых дискинезий (тремор, произвольное моргание, зажмуривание, максимальное

произвольное сокращении круговой мышцы глаза (КМГ).

При анализе изучаемых спекл-оптических показателей тремора в двух группах обследованных лиц у больных блефароспазмом по сравнению с нормой выявлена достоверная разница в виде увеличения средней частоты  $\langle F \rangle$  на 6-5%, коэффициента асимметрии  $A_s$  на 23-78% и снижения частоты основной спектральной гармоники  $F_0$  на 52-26% соответственно верхнему и нижнему веку. Сопоставление спекл-оптических параметров биомеханических нарушений у здоровых лиц в условиях моделирования лицевых дискинезий и больных с блефароспазмом показало, что направленность изменений изучаемых показателей при блефароспазме и в условиях моделирования тремора у здоровых лиц совпадают. Установлена достоверная разница в виде увеличения  $\langle F \rangle$  на 3-11%,  $A_s$  – на 10-38% и снижения  $F_0$  на 4-16% у пациентов с блефароспазмом в зависимости от зоны регистрации.

Сравнительный анализ результатов изучения мышечного тонуса КМГ в обеих группах обследованных показал, что  $\langle F \rangle$  и  $A_s$  у больных были на 9 и 23%, соответственно, выше нормы с тенденцией к снижению у них количественных значений мощности спектра (диапазон частот 1-62 Гц). Для выявления возможности симуляции блефароспазма мы провели сопоставление показателей тонуса КМГ у здоровых лиц в условиях максимального сокращения этой мышцы и у больных во время ее произвольного сокращения. Установлено, что при сокращении КМГ у здоровых лиц  $\langle F \rangle$  и  $A_s$  превышают аналогичные показатели в основной группе на 11 и 21% соответственно (нижняя часть КМГ; диапазон частот 1-62 Гц). Наряду с этим, МС у здоровых лиц в условиях сокращения КМГ оказалась в 2 раза ниже, чем у больных в полосе пропускания 1-62 Гц и на 45% меньше в диапазоне 10-62 Гц.

Изучена информативность разработанных информативных спекл-оптических параметров тремора и тонуса мышц для оценки эффективности лечения. Выявлено изменение спекл-оптических показателей тремора в виде незначительного снижения  $\langle F \rangle$  спектральной кривой на 5-11%, уменьшения  $A_s$  на 13-31% и повышения  $F_0$  на 13-20%. При этом параметры мышечного тонуса КМГ на высоте клинического эффекта характеризуются снижением  $\langle F \rangle$  на 13-6%,  $A_s$  - на 28-20% и увеличение МС на 14-15% соответственно диапазонам частот 1-62 и 10-62 Гц (нижняя часть КМГ). Аналогичные изменения спекл-оптических показателей выявлены и в области верхней части КМГ.

Полученные данные позволяют говорить о возможности использования данного метода для диагностики блефароспазма, а также с целью объективизации результатов его лечения, поскольку в этом случае спекл-оптические показатели приближаются к таковым у здоровых лиц.

В лечении блефароспазма существует несколько направлений. Консервативная терапия включает медикаментозное воздействие, иглорефлексотерапию, психотерапию. К основным группам лекар-

ственных препаратов, которые используются при данной патологии, относятся бензодиазепины, антидепрессанты, нейролептики и холинолитики. Рекомендуются начинать терапию с назначения клоназемапа в начальной дозе 1-2 мг в сутки с последующим увеличением дозы до 6-8 мг в сутки в течение 2-3 недель. При отсутствии эффекта к лечению добавляют атипичные нейролептики (эглонил – 4 мг в/м через день) или назначают сонпакс (75 мг в сутки). При сочетании блефароспазма с оромандибулярной дистонией эффективно применение баклофена (начальная доза 75 мг в сутки с постепенным увеличением до 150 мг в сутки в течение 2-3 месяцев).

Существуют хирургические методики коррекции данной патологии: билатеральное пересечение ветвей лицевых нервов, инъекция алкоголя либо термолитическое поражение их ветвей. Однако следует отметить, что названные методы недостаточно эффективны и травматичны.

На сегодняшний день самым эффективным способом лечения блефароспазма является инъекционное введение препаратов ботулинического токсина А. Эти лекарственные средства действуют как блокирующий агент в холинергических нервных окончаниях на пресинаптическом уровне. Ингибируя высвобождение ацетилхолина в нервно-мышечном соединении, они приводят к уменьшению мышечного сокращения [1]. Суммарная начальная доза препарата ботулотоксина А (Диспорта) составляет по 120 ЕД на каждый глаз, которые вводятся подкожно в четыре точки круговой мышцы глаза. Терапевтическое действие начинается через 2-3 дня, достигая максимума в течение нескольких недель, продолжительностью в среднем 3-4 месяца. В последующем препарат можно вводить повторно.

Среди осложнений данного метода основными являются преходящий птоз, диплопия и гематомы в месте введения. С целью предотвращения возникновения названных побочных эффектов нами был разработан метод, позволяющий оптимизировать терапевтический эффект препарата. Для этого после инъекции препарата ботулинического токсина А на проекцию мышцы, поднимающей верхнее веко, накладывается бандажная повязка на 2 часа, что предотвращает затекание препарата в указанную область и тем самым препятствует развитию птоза.

Таким образом, применение новых диагностических приемов и совершенствование методов медикаментозного лечения способствуют объективизации характера биомеханических нарушений у больных с блефароспазмом и оптимизации терапевтического эффекта.

#### Литература

1. Орлова, О.Р., Яхно, Н.Н. Применение Ботокса (БТА) в клинической практике: Руководство для врачей. – М., 2000. – 205 с.
2. Шток, В.Н., Левин, О.С., Федорова, Н.В. Экстрапирамидные расстройства: Руководство для врачей. – М., 2002. – 230 с.
3. Federico F., Simone I.L., Lucivero V. et al. // Neurology. - 1998. - Vol. 51, № 3. - P. 892-895.

Поступила 08.09.06