Когнитивные и психические нарушения у пациентов с фокальной мышечной дистонией

Толмачева В.А.[1], Гришина Д.А.[1], Романов Д.В.[2,3]

[1]Кафедра нервных болезней и нейрохирургии; [2]научно-исследовательский отдел психосоматической медицины Научно-технологического парка биомедицины ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет)» Минздрава России, Москва, Россия; [3]отдел по изучению пограничной психической патологии и психосоматических расстройств ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия

[1]119021, Москва, ул. Россолимо, 11, стр. 1; [2]119435, Москва, ул. Большая Пироговская, 6, стр. 1; [3]115522, Москва, Каширское шоссе, 34

При фокальной мышечной дистонии (ФМД) мало изучены недвигательные проявления.

***Цель** исследования – анализ особенностей когнитивных (КН) и психических нарушений при ФМД.*

***Пациенты и методы.** Обследовано 15 пациентов с ФМД (7 мужчин и 8 женщин) в возрасте от 25 до 80 лет (средний возраст 59,8±14,7 года). У 10 (66,7%) пациентов отмечалась цервикальная дистония, у 5 (33,3%) – блефароспазм. Контрольную группу составили 15 здоровых лиц (7 мужчин и 8 женщин, средний возраст 58,2±14,9 года). Проводились неврологическое, стандартизированное психиатрическое обследование, нейропсихологические тесты, применялись шкала депрессии Бека и шкала тревоги Спилбергера.*

***Результаты и обсуждение.** У пациентов с ФМД выявлены умеренные КН по типу нарушения управляющих функций. Депрессия диагностирована у 9 (60%) пациентов, в большинстве случаев (n=8) она соответствовала картине затяжных психогенно провоцированных состояний. У 6 (40%) пациентов с ФМД имелись тревожные и соматизированные расстройства.*

Патофизиология недвигательных проявлений ФМД, вероятно, зависит от множества причин, включая связь между различными клиническими факторами и нарушением функционирования базальных ганглиев. Данные об ассоциации эмоциональных расстройств и КН при ФМД противоречивы. Психические нарушения, по-видимому, способны выступать в качестве дополнительного фактора, утяжеляющего проявления дистонии.

***Заключение.** Умеренные КН у пациентов с ФМД могут быть обусловлены эмоциональными расстройствами, которые утяжеляют проявления заболевания. Диагностика и коррекция эмоциональных расстройств перспективны при ведении пациентов с ФМД.*

***Ключевые слова:** фокальная мышечная дистония; недвигательные расстройства; когнитивные нарушения; психические расстройства.*

Контакты:** Виолетта Александровна Толмачева; **vtolmacheva@yandex.ru

***Для ссылки:** Толмачева ВА, Гришина ДА, Романов ДВ. Когнитивные и психические нарушения у пациентов с фокальной мышечной дистонией. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2019;11(4):51–56.*

Cognitive impairment and mental disorders in patients with focal muscular dystonia

Tolmacheva V.A.[1], Grishina D.A.[1], Romanov D.V.[2,3]

[1]Department of Nervous System Diseases and Neurosurgery, [2]Research Department of Psychosomatic Medicine, Science and Technology Park for Biomedicine, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia; [3]Department for the Study of Borderline Mental Disease and Psychosomatic Disorders, Mental Health Research Center, Moscow, Russia

[1]11, Rossolimo St., Build. 1, Moscow 119021; [2]6, Bolshaya Pirogovskaya St., Build. 1, Moscow 119435; [3]34, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522

Non-motor manifestations in focal muscular dystonia (FMD) have been little studied.

***Objective:** to analyze the characteristics of cognitive impairment (CI) and mental disorders (MDs) in FMD.*

***Patients and methods.** Fifteen patients (7 men and 8 women) aged 25 to 80 years (mean age, 59.8±14.7 years) with FMD were examined. Cervical dystonia and blepharospasm were noted in 10 (66.7%) and 5 (33.3%) patients, respectively. A control group consisted of 15 healthy individuals (7 men and 8 women) (mean age, 58.2±14.9 years). Neurological and standardized psychiatric examinations and neuropsychological tests were performed; the Beck Depression Inventory and the Spielberger State-Trait Anxiety Inventory were used.*

***Results and discussion.** Patients with FMD were found to have moderate CI as impaired control functions. Depression was diagnosed in 9 (60%) patients; it corresponded to the pattern of protracted psychogenically provoked conditions in most cases (n = 8). Six (40%) patients with FMD had anxiety and somatic disorders.*

The pathophysiology of non-motor manifestations of FMD is likely to depend on many factors, including the relationship between different clinical factors and basal ganglia dysfunction. The data on the association between emotional disorders and CI in FMD are contradictory. MDs can seem to be as an additional factor that aggravates the manifestations of dystonia.

***Conclusion.** In patients with FMD, moderate CI can be due to emotional disorders that aggravate the manifestations of the disease. The diagnosis and correction of emotional disorders are promising in the management of patients with FMD.*

Keywords: *focal muscular dystonia; non-motor disorders; cognitive impairment; mental disorders.*
Contact: *Violetta Aleksandrovna Tolmacheva;* ***vtolmacheva@yandex.ru***
For reference: *Tolmacheva VA, Grishina DA, Romanov DV. Cognitive impairment and mental disorders in patients with focal muscular dystonia. Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics. 2019;11(4):51–56.*
DOI: *10.14412/2074-2711-2019-4-51-56*

Фокальная мышечная дистония (ФМД) – двигательное расстройство, характеризующееся стойкими и нерегулярными мышечными сокращениями, обусловливающими появление патологических, как правило, повторяющихся движений и/или патологических положений, нарушающих определенные действия в вовлеченных областях тела; она может сопровождаться тремором, обычно усиливается при произвольных движениях и ассоциирована с избыточной мышечной активностью [1]. В обновленных консенсусных положениях определено несколько направлений классификации дистоний: по этиологии (первичные, вторичные), по возрасту манифестации и по вовлеченности различных частей тела (фокальные, сегментарные, мультифокальные, гемидистонии и генерализованные дистонии) [1]. Цервикальная дистония (ЦД) и блефароспазм являются наиболее частыми формами фокальной дистонии, распространенность которых достигает приблизительно 5 на 100 тыс. [2]. С момента первого описания Г. Оппенгеймом в 1911 г. дистония рассматривалась как заболевание, проявляющееся исключительно двигательными нарушениями.

Как и при болезни Паркинсона, недвигательные симптомы дистонии, такие как боль, нарушение сна, утомляемость и когнитивные нарушения (КН), а также психические расстройства, не всегда являются следствием двигательных симптомов этих заболеваний, а нередко представляют собой ассоциированные, относительно самостоятельные феномены. Они вносят значительный вклад в инвалидизацию пациентов и оказывают влияние на качество жизни [3, 4].

Данные о наличии КН при ФМД неоднозначны. Одни авторы считают, что КН характерны для пациентов с ФМД [5–10], другие придерживаются противоположной точки зрения [11, 12]. Такие расхождения могут быть связаны с различием нейропсихологических методов, применяемых для диагностики КН в разных исследованиях.

Частота психических расстройств в течение жизни у больных дистонией достигает 91,4% (35% в общей популяции) [13]. При этом риск развития депрессии в течение жизни варьируется от 15 до 53,4%, а тревожных расстройств – от 26,4 до 83,3% [14, 15]. В исследованиях типа случай-контроль также установлено, что частота, например, депрессии на момент обследования у больных дистонией также значимо выше, чем в сопоставимых по возрасту и полу группах контроля. Так, депрессивные расстройства, диагностированные с помощью клинического интервью SCID-I (Structured Clinical Interview for DSM-IV-TR Axis I Disorders), наблюдались у 26,9% больных ФМД и только у 6% здоровых лиц в сопоставимой группе контроля ($p<0,01$) [16].

Несмотря на многочисленные сведения о высокой коморбидности психических расстройств при ФМД, их клинические особенности и взаимное влияние мало изучены.

Цель исследования – анализ особенностей КН и психических расстройств при ФМД.

Пациенты и методы. Обследовано 15 пациентов с ФМД (7 мужчин и 8 женщин) в возрасте 25–80 лет (средний возраст 59,8±14,7 года). У 10 (66,7%) пациентов отмечалась ЦД, у 5 (33,3%) – блефароспазм. Контрольную группу составили 15 здоровых лиц (7 мужчин и 8 женщин, средний возраст 58,2±14,9 года), которые не предъявляли жалоб когнитивного характера, не страдали заболеваниями ЦНС и психическими расстройствами. Всем пациентам и лицам контрольной группы проводили неврологическое обследование. Диагноз ФМД устанавливали в соответствии с критериями, разработанными международными экспертами [17].

Нейропсихологическое исследование включало: краткую шкалу оценки психического статуса (КШОПС), батарею тестов для оценки лобной дисфункции (БТЛД), тест на память «12 слов» с оценкой непосредственного и отсроченного воспроизведения, исследование литеральных и категориальных ассоциаций, тест последовательного соединения цифр (часть А) и цифр и букв (часть В), тест рисования часов, Бостонский тест называния, тест символьно-цифрового кодирования, тест на зрительную память Бентона. Для оценки эмоциональных расстройств применялись шкала депрессии Бека и шкала тревоги Спилбергера [18]. Тяжесть двигательных нарушений при ЦД оценивалась по рейтинговой шкале спастической кривошеи западного Торонто [19].

Всем пациентам с ФМД, после получения добровольного информированного согласия, для выявления актуальных либо перенесенных в течение жизни психических расстройств экспертом-психиатром проводилось стандартизированное психиатрическое обследование с помощью диагностического структурированного интервью MINI (Mini International Neuropsychiatric Interview, краткое международное нейропсихиатрическое интервью для МКБ-10) [20]. Обследование дополнялось методикой оценки психических расстройств в общей медицине, направленной на определение связи психопатологических феноменов с неврологическим заболеванием и механизма их формирования [21].

У 8 пациентов имелось высшее образование, у 7 – среднее специальное или среднее. Длительность заболевания составляла в среднем от 12 до 276 мес (64,8+63,5 мес). Все пациенты получали ботулинотерапию, у 80% из них отмечен положительный эффект. Пациенты не принимали бензодиазепины и антихолинергические препараты. Большинство больных (n=11) самостоятельно жалоб когнитивного характера не предъявляли, 4 пациента указали на снижение умственной работоспособности и внимания (табл. 1).

Выраженность тревожности по шкале Спилбергера оценивали следующим образом: <30 баллов – низкая; 31–44 балла – умеренная; ⩾45 баллов – высокая. Уровень депрессии по шкале Бека: 0–9 баллов – отсутствие; 10–15 баллов – легкая депрессия (субдепрессия); 16–19 баллов – умеренная; 20–29 баллов – выраженная (средней тяжести) и 30–63 балла – тяжелая депрессия.

Результаты обследования заносили в индивидуальную регистрационную карту пациента и затем подвергали стати-

Таблица 1. *Характеристика пациентов с ФМД, n (%)*

Показатель	Пациенты с ФМД
Возраст, годы:	
<60	8 (53,3)
⩾60	7 (46,7)
Пол:	
мужской	7 (46,7)
женский	8 (53,3)

стической обработке с использованием стандартного пакета SPSSv.17. Для анализа значимых различий между двумя выборками использовали непараметрический критерий Манна–Уитни, для анализа связи между различными переменными – корреляционный анализ Спирмена.

Результаты. Характеристика КН при ФМД представлена в табл. 2.

Ведущими КН у пациентов с ФМД оказались нарушения управляющих функций по типу инактивности, трудностей смены парадигмы деятельности. Об этом свидетельствовали значимые различия с контрольной группой по показателям «категориальные ассоциации» и «динамический праксис» БТЛД. Анализ нарушений памяти у пациентов с ФМД указывает на трудности самостоятельного воспроизведения при сохранности запоминания новой информации. Последнее подтверждается эффективностью подсказок при воспроизведении: суммарный балл непосредственного и отсроченного воспроизведения значимо не различался с таковым в контрольной группе. Значимые различия с контрольной группой отмечены в тесте на зрительную память Бентона (см. табл. 2).

При корреляционном анализе не найдено значимых ассоциаций возраста пациентов с ФМД, возраста начала заболевания, длительности болезни с нейропсихологическими показателями.

При анализе эмоционального состояния отмечены статистически значимые различия ($p<0,05$) у пациентов с ФМД и лиц контрольной группы по показателям депрессии, личностной и реактивной тревожности (табл. 3).

На основании оценки эмоционального состояния пациентов с первичной дистонией (шкала депрессии Бека, шкала тревожности Спилбергера) были выделены группа с наличием и группа с отсутствием эмоциональных расстройств (табл. 4).

По полу, возрасту, нейропсихологическим показателям не найдено различий в зависимости от наличия или отсутствия эмоциональных расстройств. При проведении корреляционного анализа в группе пациентов с эмоциональными расстройствами была выявлена статистически значимая корреляция между показателями шкалы депрессии Бека и теста последовательного соединения цифр (части А и В): соответственно $r=0,716$, $r=0,921$, $p<0,05$; отрицательная корреляция между показателями ситуационной тревожности по шкале Спилбергера и теста последовательного соединения цифр (часть В): $r = -0,723$, $p<0,05$. В группе пациентов без эмоциональных расстройств получена значимая корреляция

Таблица 2. *Показатели когнитивных функций у пациентов с ФМД (в баллах, M±m)*

Показатель	Пациенты с ФМД	Контрольная группа	p
Интегральные показатели когнитивных функций, суммарный балл			
КШОПС	28,9±1,1	29,1±0,8	>0,05
БТЛД	16,9±1,1	17,5±0,8	>0,05
Управляющие функции:			
литеральные ассоциации	13,0±4,6	15,3±2,9	>0,05
категориальные ассоциации	14,6±3,8	18,4±2,2	<0,01
абстрагирование (БТЛД)	2,9±0,4	2,8±0,4	>0,05
динамический праксис (БТЛД)	2,5±0,7	2,9±0,5	<0,05
простая реакция выбора (БТЛД)	3,0±0,0	2,9±0,3	>0,05
Пространственные функции:			
тест рисования часов	9,5±0,9	9,9±0,3	>0,05
субтест «рисунок» (КШОПС)	0,9±0,3	0,9 ± 0,3	>0,05
Память:			
непосредственное воспроизведение (тест «12 слов»), *в том числе*			
самостоятельное	7,7±1,2	9,4±1,6	<0,01
с подсказкой	4,2±1,3	2,5±1,6	<0,01
суммарный балл	11,9±0,3	11,9±0,3	>0,05
отсроченное воспроизведение (тест «12 слов»), *в том числе*			
самостоятельное	7,3±1,5	9,3±1,4	<0,01
с подсказкой	4,4±1,2	2,7±1,4	<0,01
суммарный балл	11,7±0,6	11,9±0,2	>0,05
тест на зрительную память Бентона	10,7±2,2	12,8±1,6	<0,05
Гнозис:			
Бостонский тест называния, число категориальных подсказок	39,0±1,1	39,1±0,9	>0,05
Речь:			
Бостонский тест называния, число фонематических подсказок	39,2±0,9	38,9±0,7	>0,05

Таблица 3. *Показатели эмоционального состояния у пациентов с ФМД и лиц контрольной группы (в баллах, M±m)*

Показатель	Пациенты с ФМД	Контрольная группа	p
Общий балл по шкале депрессии Бека	19,4±13,5	9,2±5,0	⩽0,005
Личностная тревожность по шкале Спилбергера	34,4±9,3	26,3±6,0	⩽0,014
Ситуативная тревожность по шкале Спилбергера	35,4±11,2	25,1±6,6	⩽0,013

Таблица 4. *Характеристика пациентов с ФМД с наличием и отсутствием эмоциональных расстройств*

Показатель	Группа без ЭР (n=6)	Группа с ЭР (n=9)	p
Пол, n (%): мужской женский	 2 (33,3) 4 (66,7)	 5 (55,6) 4 (44,6)	⩽0,41
Возраст, годы, M±m	58,7±20,9	60,6 ± 10,2	⩽0,90
Общий балл по шкале депрессии Бека, M±m	9,0±4,6	26,3±13,0	⩽0,001
Личностная тревожность по шкале Спилбергера, баллы, M±m	27,0±7,2	39,3±7,0	⩽0,01
Ситуативная тревожность по шкале Спилбергера, баллы, M±m	25,8±10,3	41,8±6,3	⩽0,008

Примечание. ЭР – эмоциональные расстройства.

между показателями ситуационной тревожности по шкале Спилбергера и теста последовательного соединения цифр (часть А): r=0,928, p<0,01; отрицательная корреляция между показателями личностной тревожности по шкале Спилбергера и общим баллом БТЛД: r = -0,857, p<0,05.

В результате психиатрического интервью депрессия была диагностирована у 9 (60%) больных. При этом депрессивный синдром соответствовал картине эндогенной депрессии (депрессивный эпизод по МКБ-10, F32.1) лишь в 1 наблюдении (витальная тоска, идеи самообвинения, не связанные с проявлениями дистонии, пассивные суицидальные мысли, типичный суточный ритм состояния с утренним ухудшением состояния). В большинстве случаев (n=8) депрессия соответствовала картине затяжных психогенно провоцированных состояний: реактивно или нозогенно индуцированные депрессии (дистимия, F34 либо расстройство адаптации, пролонгированная депрессивная реакция, F43.21). При реактивных депрессиях (n=5) содержательный комплекс, как и в случае эндогенной депрессии, не ассоциировался с проявлениями ФМЖ. Речь идет о предшествовавших манифестации ФМД реакциях утраты (смерть близкого человека) или возникших по механизму ключевого переживания затяжных реактивно провоцированных депрессиях (длительные внутрисемейные конфликты, многолетние судебные разбирательства и др.). Содержание психогенного комплекса и психопатологическая структура реактивного состояния полностью определялись психотравмирующей ситуацией и до манифестации дистонии были лишены нозогенной составляющей, несмотря на признание факта неврологического страдания и соответствующей симптоматики. Однако в некоторых случаях (n=2) особенностью таких психогений являлось присоединение к реактивному комплексу нозогенных феноменов после манифестации ФМД. При нозогенных депрессиях (n=3) содержательный комплекс определялся психотравмирующим влиянием манифестации/утяжеления дистонии, зависел от особенностей ее течения и претерпевал обратное развитие при редукции либо эффективном контроле симптомов. Содержание депрессии определялось не столько семантикой диагноза (ФМД мало известна большинству пациентов, в отличие от онкологических заболеваний), сколько собственно двигательными симптомами ФМД. При этом гипотимия сопровождалась ипохондрической фиксацией на усилении моторных нарушений (гиперкинез) и болевых феноменов, страхом утраты трудоспособности, потери контроля над двигательными актами как на людях, так и при выполнении бытовых/профессиональных действий.

У остальных 6 (40%) пациентов выявлены тревожные и соматизированные расстройства: у 3 – нозогенные социофобические тревожные реакции (расстройства адаптации, тревожный тип, F43.2), у 1 – паническое расстройство (F41.0) с явлениями невротической ипохондрии, у 2 – недифференцированное соматоформное расстройство (F45.1).

При социофобических тревожных реакциях анксиозные проявления возникали сразу после развития выраженных симптомов ФМД и были обусловлены психотравмирующим действием «заметности» дистонических нарушений (кривошея, блефароспазм) для окружающих, страхом их негативной оценки и, соответственно, тревогой, связанной с ожиданием социальных контактов.

В свою очередь, паническое расстройство и соматизированные симптомокомплексы, сопровождавшиеся кардиальной и респираторной вегетативной дисфункцией, предшествовали манифестации дистонии и не были связаны непосредственно с неврологической патологией, как и реактивные и эндогенные депрессии. Однако в этих случаях наблюдались явления амплификации неврологических нарушений – приступы тревоги и/или вегетативной дисфункции сопровождались усилением проявлений ФМД и провоцировали эпизоды гиперкинеза.

Обсуждение. Результаты проведенного нейропсихологического анализа выявили наличие КН при ФМД. Анализ нейропсихологической симптоматики показал, что в основе КН у пациентов с ФМД лежит нарушение управляющих функций (снижение активности и инициативы, трудности переключения с одного этапа когнитивной деятельности на следующий). Наши данные согласуются с результатами других исследований [5–7, 9, 10, 22].

Анализ нарушений памяти у пациентов с ФМД свидетельствует о наличии трудностей самостоятельного воспроизведения при сохранности запоминания новой информации. Это подтверждается тем, что внешняя организация процесса запоминания полностью коррелировала с показателями памяти. В основе мнестических расстройств у пациентов с ФМД могут лежать нарушения управляющих функций, обусловленные вторичной дисфункцией лобных долей головного мозга. Это соответствует представлениям о том, что ключевую роль в патогенезе ФМД играют базальные ганглии и таламокортикальные связи [23].

Следует отметить, что большинство пациентов с ФМД не предъявляли жалоб когнитивного характера. В то же время при клинико-нейропсихологическом обследовании у пациентов с ФМД были выявлены легкие изменения в отдельных тестах. Интегральные показатели когнитивных функций по данным общих скрининговых шкал (например, КШОПС) достоверно не отличались от таковых в контрольной группе. Таким образом, тяжесть КН у пациентов с ФМД соответствовала критериям умеренного КН [24].

В большинстве исследований показано, что выраженность двигательных расстройств при ФМД не соотносится с тяжестью недвигательных проявлений (депрессивных, тревожных расстройств, КН) и, соответственно, требует особого терапевтического подхода [25, 26]. Отсутствие связи между когнитивным дефицитом и степенью тяжести двигательного компонента ФМД, по-видимому, свидетельствует о независимости этого симптома в структуре заболевания, что может быть обусловлено вовлечением корковых взаимосвязей с базальными ганглиями, а также дисфункцией других «немоторных» отделов (поясная извилина, затылочная и височная доли) [27]. В нашем исследовании результаты когнитивных тестов также не зависели от выраженности моторных проявлений.

Более сложно определить взаимосвязь тревоги, депрессии и других психических нарушений с имеющимися двигательными проявлениями. У части пациентов с ФМД эти симптомы служат реакцией на двигательный и косметический дефект, а в части случаев такая зависимость не обнаруживается. Взаимосвязь тревожных расстройств и депрессии с тяжестью ФМД недостаточно ясна [15, 16, 28]. В целом результаты нашего исследования и большинства других работ [24, 29, 30] подтверждают наличие тревожных и депрессивных расстройств при ФМД. Патофизиология тревожных расстройств связана с нарушением нейрональных связей между полосатым телом и префронтальной корой, миндалевидным телом и голубоватым пятном. Не исключено, что психические симптомы у пациентов с ФМД связаны в том числе и с дисфункцией этих связей. D. Di Giuda и соавт. [31] продемонстрировали наличие обратной связи между тяжестью депрессивных и тревожных симптомов и функцией допаминергической передачи в левой скорлупе.

Таким образом, патофизиология недвигательных проявлений ФМД, вероятно, зависит от множества причин, включая связь между различными клиническими факторами и нарушением функционирования базальных ганглиев. В нашем исследовании у пациентов с ФМД обнаружены умеренные КН, тревожные и депрессивные расстройства. Данные об ассоциации эмоциональных и когнитивных расстройств при ФМД противоречивы. В одних исследованиях наблюдалась корреляция между тяжестью депрессии и показателями управляющих функций [6, 7], в других такой связи не найдено [5, 9, 22]. По нашим данным, депрессия ухудшает показатели управляющих функций, умеренные КН у пациентов с ФМД могут быть обусловлены наличием эмоциональных расстройств. Таким образом, будущие исследования должны быть направлены на уточнение взаимосвязи данных нарушений.

Среди психических расстройств при ФМД можно выделить непосредственно вызванные неврологической патологией (нозогенные депрессивные и тревожные/социофобические реакции) либо относительно независимые от ФМД (реактивные и эндогенные депрессии, паническое и соматизированное расстройства), появившиеся до дебюта дистонии. Первые, как правило, носят транзиторный характер и редуцируются при успешной коррекции неврологических симптомов, хотя и могут рецидивировать при повторных обострениях либо персистировать при невозможности достижения полной ремиссии дистонии. В свою очередь, вторые, будучи, как и ФМД, затяжными или хроническими состояниями, возникшими до манифестации дистонии, сохраняются и после дебюта неврологической патологии.

Полученные нами данные о психических расстройствах согласуются с результатами исследований других авторов [16, 28], в которых психические расстройства также диагностировались с помощью клинического интервью (SCID). Так, G. Fabbrini и соавт. [16] у 51 пациента с ФМД (цервикальная, ларингеальная, блефароспазм, писчий спазм) и коморбидными психическими расстройствами наблюдали возникновение последних до дебюта дистонии в 68,6% случаев, что сопоставимо с нашими наблюдениями (60%). Однако, в отличие от представленных в литературе данных, в этой работе психические расстройства проанализированы дифференцированно – проведена их квалификация и структура в зависимости от времени дебюта (до или после развития дистонии) с выделением непосредственно связанных с ФМД нозогенных расстройств.

По нашим данным, при ФМД доминируют депрессивные и тревожные нарушения (60 и 26,7% соответственно), что отчасти согласуется с результатами как G. Fabbrini и соавт. [16] (депрессия – 22,4%, тревожные расстройства – 21,3%), так и R. Lencer и соавт. [28] (депрессия – 33,7%, тревожные расстройства – 37,2%). Но, в противоположность исследованию G. Fabbrini, у наших пациентов не было обсессивно-компульсивных расстройств, а в 2 наблюдениях диагностировано недифференцированное соматоформное расстройство. Такие расхождения могут быть обусловлены относительно небольшими размерами сопоставляемых выборок и, как следствие, возможными систематическими ошибками отбора.

Заключение. Вопрос о патофизиологических механизмах ассоциации ФМД и психических расстройств остается открытым, и его обсуждение не входит в задачи настоящей

публикации. Однако сочетание анализируемых расстройств на фенотипическом уровне, видимо, может рассматриваться как клинически значимое. Так, психические нарушения, вероятно, способны оказывать патопластическое действие на течение дистонии, выступая в качестве дополнительного фактора, утяжеляющего проявления неврологического заболевания. Например, характеризующиеся флюктуациями анксиозные феномены при паническом расстройстве или явления соматизированной тревоги при их нарастании (развернутая паническая атака либо обострение «тревоги о здоровье») могут, в свою очередь, провоцировать усиление моторной дистонической симптоматики. Это делает актуальной как психотерапию, так и психофармакотерапию сопутствующих ФМД психических расстройств, что может способствовать оптимизации лечения двигательных расстройств, связанных с эмоциональным статусом больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord.* 2013 Jun 15;28(7):863-73. doi: 10.1002/mds.25475. Epub 2013 May 6.
2. Steeves TD, Day L, Dykeman J, Jette N, Pringsheim T. The prevalence of primary dystonia: A Mov Disord. 2012 Dec;27(14):1789-96. doi: 10.1002/mds.25244. Epub 2012 Oct 31.
3. Soeder A, Kluger BM, Okun MS, et al. Mood and energy determinants of quality of life in dystonia. *J Neurol.* 2009 Jun;256(6):996-1001. doi: 10.1007/s00415-009-5060-3. Epub 2009 Mar 10.
4. Толмачева ВА, Нодель МР, Салоухина НИ. Недвигательные нарушения при цервикальной дистонии. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2018;10(3):135-40. [Tolmacheva VA, Nodel MR, Saloukhina NI. Non-motor disorders in cervical dystonia. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2018;10(3):135-40. (In Russ.)]. doi: 10.14412/2074-2711-2018-3-135-140
5. Foley JA, Vinke RS, Limousin P, Cipolotti L. Relationship of Cognitive Function to Motor Symptoms and Mood Disorders in Patients with Isolated Dystonia. *Cogn Behav Neurol.* 2017 Mar; 30(1):16-22. doi: 10.1097/WNN.0000000000000117.
6. Jahanshahi M, Rowe J, Fuller R. Cognitive executive function in dystonia. *Mov Disord.* 2003 Dec;18(12):1470-81.
7. Van Tricht MJ, Dreissen YE, Cath D, et al. Cognition and psychopathology in myoclonus-dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2012 Aug;83(8):814-20. doi: 10.1136/jnnp-2011-301386. Epub 2012 May 23.
8. Balas M, Peretz C, Badarny S, et al. Neuropsychological profile of DYT1 dystonia. *Mov Disord.* 2006 Dec;21(12):2073-7.
9. Romano R, Bertolino A, Gigante A, et al. Impaired cognitive functions in adult-onset primary cranial cervical dystonia. *Parkinsonism Relat Disord.* 2014 Feb;20(2):162-5. doi: 10.1016/j.parkreldis.2013.10.008. Epub 2013 Oct 17.
10. Aleman GG, de Erausquin GA, Micheli F. Cognitive disturbances in primary blepharospasm. *Mov Disord.* 2009 Oct 30;24(14):2112-20. doi: 10.1002/mds.22736.
11. Taylor AE, Lang AE, Saint-Cyr JA, et al. Cognitive processes in idiopathic dystonia treated with high-dose anticholinergic therapy: implications for treatment strategies. *Clin Neuropharmacol.* 1991 Feb;14(1):62-77.
12. Ostrem JL, Racine CA, Glass GA, et al. Subthalamic nucleus deep brain stimulation in primary cervical dystonia. *Neurology.* 2011 Mar 8;76(10):870-8. doi: 10.1212/WNL.0b013e31820f2e4f.
13. Conte A, Berardelli I, Ferrazzano G, et al. Non-motor symptoms in patients with adult-onset focal dystonia: Sensory and psychiatric disturbances. *Parkinsonism Relat Disord.* 2016 Jan;22 Suppl 1:S111-4. doi: 10.1016/j.parkreldis.2015.09.001. Epub 2015 Sep 3. Review.
14. Gundel H, Wolf A, Xidara V, et al. High psychiatric comorbidity in spasmodic torticollis: a controlled study. *J Nerv Ment Dis.* 2003 Jul; 191(7):465-73.
15. Lewis L, Butler A, Jahanshahi M. Depression in focal, segmental and generalized dystonia. *J Neurol.* 2008 Nov;255(11):1750-5. doi: 10.1007/s00415-008-0020-x. Epub 2008 Nov 13.
16. Fabbrini G, Berardelli I, Moretti G, et al. Psychiatric disorders in adult-onset focal dystonia: a case-control study. *Mov Disord.* 2010 Mar 15;25(4):459-65. doi: 10.1002/mds.22983.
17. Albanese A, Di Giovanni M, Lalli S. Dystonia: diagnosis and management. *Eur J Neurol.* 2019 Jan;26(1):5-17. doi: 10.1111/ene.13762. Epub 2018 Aug 18.
18. Захаров ВВ, Вознесенская ТГ. Нервно-психические нарушения: диагностические тесты. 2-е изд. Москва: МЕДпресс-информ; 2013. 320 с. [Zakharov VV, Voznesenskaya TG. *Nervno-psikhicheskie narusheniya: diagnosticheskie testy* [Neuropsychiatric disorders: diagnostic tests]. 2nd ed. Moscow: MEDpress-inform; 2013. 320 p.]
19. Consky E, Basinski A, Belle L, Ranawaya R, Lang AE. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability [abstract]. *Neurology* 1990;40(suppl 1):445.
20. Sheehan DV, Lecrubier Y, Sheehan KH, et al. The Mini-International Neuropsychiatric Interview (M.I.N.I.): the development and validation of a structured diagnostic psychiatric interview for DSM-IV and ICD-10. *J Clin Psychiatry.* 1998;59 Suppl 20:22-33;quiz 34-57.
21. Смулевич АБ. Психические расстройства в клинической практике. Москва: МЕДпресс-информ; 2011. [Smulevich AB. *Psikhicheskie rasstroistva v klinicheskoi praktike* [Mental disorders in clinical practice]. Moscow: MEDpress-inform; 2011.]
22. Bugalho P, Correa B, Guimaraes J, Xavier M. Set-shifting and behavioral dysfunction in primary focal dystonia. *Mov Disord.* 2008 Jan 30; 23(2):200-6.
23. Jinnah HA, Neychev V, Hess EJ. The Anatomical Basis for Dystonia: The Motor Network Model. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y).* 2017 Oct 23;7:506. doi: 10.7916/D8V69X3S. eCollection 2017.
24. Petersen RC, Touchon J. Consensus on mild cognitive impairment: EADC – ADCS. *Research and Practice in Alzheimer's Disease.* 2005;10:38-46.
25. Yang J, Shao N, Song W, et al. Nonmotor symptoms in primary adult-onset cervical dystonia and blepharospasm. *Brain Behav.* 2016 Dec 18;7(2):e00592. doi: 10.1002/brb3.592. eCollection 2017 Feb.
26. Yang J, Luo C, Song W, et al. Altered regional spontaneous neuronal activity in blepharospasm: a resting state fMRI study. *J Neurol.* 2013 Nov;260(11):2754-60. doi: 10.1007/s00415-013-7042-8. Epub 2013 Jul 31.
27. Zoons E, Booij J, Nederveen AJ, et al. Structural, functional and molecular imaging of the brain in primary focal dystonia – A review. *Neuroimage.* 2011 Jun 1;56(3):1011-20. doi: 10.1016/j.neuroimage.2011.02.045. Epub 2011 Feb 22.
28. Lencer R, Steinlechner S, Stahlberg J, et al. Primary focal dystonia: evidence for distinct neuropsychiatric and personality profiles. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2009 Oct;80(10):1176-9. doi: 10.1136/jnnp.2008.170191
29. Lehn A, Mellick G, Boyle R. Psychiatric disorders in idiopathic-isolated focal dystonia. *J Neurol.* 2014 Apr;261(4):668-74. doi: 10.1007/s00415-014-7244-8. Epub 2014 Jan 22.
30. Barahona-Correa B, Bugalho P, Guimaraes J, Xavier M. Obsessive- compulsive symptoms in primary focal dystonia: a controlled study. *Mov Disord.* 2011 Oct;26(12):2274-8. doi: 10.1002/mds.23906. Epub 2011 Aug 9.
31. Di Giuda D, Camardese G, Cocciolillo F, Fasano A. Dopaminergic dysfunction and psychiatric symptoms in movement disorders: a 123I-FP-CIT SPECT study. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2012 Dec;39(12):1937-48. doi: 10.1007/s00259-012-2232-7. Epub 2012 Sep 14.

Поступила 20.09.2019

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.