

преобладают женщины (74%). В 80,7% случаях выявлена генерализованная форма МГ, в 19,3 % – глазная. У 12,2% пациентов имеется сопутствующая аутоиммунная патология: преобладают аутоиммунные заболевания щитовидной железы, кожи, системные болезни соединительной ткани. Монотерапию антихолинэстеразными препаратами получают 32,6% пациентов. Однако в большинстве случаев понадобилось усиление терапии иммуносупрессантами, в 67,4% случаях – глюкокортикостероидами, в 12,8% – цитостатиками. У 34,9% пациентов возникла необходимость в применении экстракорпоральных методов лечения (плазмаферез, плазмообмен). Тимэктомия была выполнена 36,2% пациентам. У 30,1% пациентов наступила стойкая утрата трудоспособности по причине заболевания. Частота развития миастенического криза у пациентов с МГ составила 0,91 – 1,11% в год.

Заключение

Для сложных и редких заболеваний, таких как МГ, создание центров по оказанию специализированной помощи является необходимым и обеспечивает как надлежащий контроль за качеством лечения, так и

внедрение современных методов терапии. Динамическое наблюдение за пациентами позволяет достичь максимально возможной ремиссии для каждого из них и предотвратить такое осложнение заболевания, как миастенический криз.

Литература

1. Thanvi B.R. // Postgraduate Medical J. – 2004. – Vol.80. – P.690–700.
2. Farrugia M.E., Swingler R.J. // J. R. Coll. Physicians Edinb. – 2002. – Vol.32. – P.14–18.
3. Gold R., Hohlfeld R., Toyka K.V. // Ther. Adv. Neurol. Disord. – 2008 September. – Vol.1, No.2. – P.36–51.
4. Gilhus N.E., Owe J.F., Hoff J.M., Romi F., Skeie G.O. Myasthenia Gravis: A Review of Available Treatment Approaches Autoimmune Dis. 2011. – 2011: 847393.

EXPERIENCE OF THE REPUBLICAN MYASTHENIC CENTER WORK

S.A.Likhachev, A.V.Astapenko, S.L.Kulikova, T.V.Korbut, A.V.Kul

We analyzed the data on all the cases of Myasthenia gravis (MG) verified in the adult population of the republic for the period from 01.08.2007 to 01.08.2012 based on the data from the Republican Myasthenic Center.

СИСТЕМА ОРГАНИЗАЦИИ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С МЫШЕЧНЫМИ ДИСТОНИЯМИ

**¹С.А.ЛИХАЧЕВ, ¹Т.Н.ЧЕРНУХА, ¹Г.Д.СИТНИК, ¹А.В.АСТАПЕНКО,
¹Ю.Н.РУШКЕВИЧ, ¹Е.В.ВЕЕВНИК, ²А.Н.ЯКОВЛЕВ, ²А.В.ПЛАТОНОВ,
²И.П.КОСТЮК, ²О.А.КАРПЕЧИНА, ²В.В.РЕДУТО, ²М.С.ШУМСКАС,
²М.Е.ДЕДОВЕЦ, ²А.А.ПАШКОВ, ²С.Т.ВИННИКОВА**

¹Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии, г. Минск

²Специализированные кабинеты по лечению мышечных дистоний в областных городах Республики Беларусь и г.Минске

В Республике Беларусь организована и функционирует система специализированной помощи пациентам с мышечными дистониями. В каждой области и г. Минске работают региональные кабинеты по лечению мышечных дистоний препаратами ботулотоксина типа А. Общее руководство работой данных центров осуществляет РНПЦ неврологии и нейрохирургии. В результате применения самых современных методов лечения мышечных дистоний снижена временная и стойкая нетрудоспособность. Медицинская помощь бесплатна и доступна для каждого жителя республики.

Введение. Мышечная дистония (МД) – синдром поражения центральной нервной системы, характеризующийся нерегулярно и неритмично повторяющимися изменениями мышечного тонуса в различных мышечных группах (чаще лица, шеи, конечностей) с развитием произвольных движений или фиксиро-

ванных поз [5]. Клинические проявления МД чрезвычайно вариабельны и многообразны, возможны самые различные сочетания вовлеченных в гиперкинез мышц. Заболевание начинается в трудоспособном возрасте, достаточно рано формируется функциональный дефект, что приводит к значительной временной

нетрудоспособности, раннему выходу на инвалидность, социальной дезадаптации пациентов МД [3, 8].

На современном этапе развития медицины фокальные МД, такие как блефароспазм, спастическая кривошея (СК) стали курабельными, регулярные инъекции ботулотоксина типа А (БТА) позволяют не только предотвратить прогрессирование болезни, но и контролировать ее течение при незначительных побочных эффектах [4]. В то же время терапия сегментарных, генерализованных и редких форм МД, является актуальной и малоизученной проблемой, которая требует разработки дифференцированного комплексного подхода к ведению этих пациентов [6, 7].

Введение БТА является специфическим лечением, при неправильном введении могут развиваться серьезные нежелательные эффекты или отсутствовать эффект от лечения, поэтому инъекции должен осуществлять обученный высококвалифицированный специалист. Не менее важно отследить эффективность лечения, оценить возникающие нежелательные явления, проанализировать результаты долгосрочной терапии. В виду высокой стоимости препаратов БТА актуальны вопросы их рационального использования [2].

Цель исследования. Создать систему специализированной помощи пациентам МД в Республике Беларусь.

Методы. Лечение МД путем введения препарата БТА в Беларуси начато с 2000 г. В соответствии с приказом Министерства здравоохранения с декабря 2000 г. на базе Научно-исследовательского института неврологии, нейрохирургии и физиотерапии был создан Республиканский специализированный кабинет по введению препаратов БТА. Была создана база данных, проводились инъекции препарата, осуществлялось наблюдение за пролеченными больными, были усовершенствованы методики введения препарата при СК.

С целью дальнейшего улучшения медицинской помощи данной категории больных с ноября 2005 г. созданы областные центры и городской кабинет по лечению МД в г. Минске на базе Минского городского центра медицинской реабилитации детей с психоневрологическими заболеваниями.

В функцию региональных кабинетов входит направление пациентов с подозрением на МД в РНПЦ, создание реестра данной категории больных, введение препарата ботулотоксина по рекомендации Центра и динамическое наблюдение. Специалисты регионов систематически информируют РНПЦ неврологии и нейрохирургии о работе кабинетов, эффективности лечения и 1-2 раза в год посылают больных на консультацию в центр.

РНПЦ неврологии и нейрохирургии осуществляет общее руководство работой данных центров. В его задачи входит верификация диагноза, определение

показаний к введению и в трудных случаях введение препарата ботулотоксина в неврологических отделениях РНПЦ неврологии и нейрохирургии, обеспечение преемственности в работе Центра с другими ЛПУ, координация работы региональных центров, информационное обеспечение ЛПУ о направлениях деятельности Центра, организация и проведение научно-практических семинаров и конференций по данной патологии, издание информационно-методических материалов, контроль качества диагностики и лечения по вопросам мышечных дистоний.

В настоящее время в РНПЦ неврологии и нейрохирургии в рамках НИР «Разработать и внедрить в практику систему медицинской реабилитации пациентов с осложненными формами мышечной дистонии» проводится разработка комплекса лечебных и реабилитационных мероприятий для пациентов с сегментарными, генерализованными и редкими формами МД.

Результаты. Проведенная работа позволила создать регистр пациентов, насчитывающий на начало 2012 г. 708 пациентов с МД и 64 пациента с лицевым гемиспазмом, который так же эффективно лечится БТА и традиционно рассматривается вместе с МД. Показатель общей заболеваемости МД в Республике Беларусь в 2011 г. составил 7,57 на 100 тыс. взрослого населения, по европейским данным аналогичный показатель – 11,7. Наблюдается небольшое повышение показателя общей заболеваемости по сравнению с 2010 г., когда заболеваемость составляла 7,2 на 100 тыс. взрослого населения, что связано с лучшей диагностикой, в первую очередь редких форм МД.

Наиболее распространена СК – 475 (61,5%), блефароспазм зарегистрирован у 126 (16,3%) пациентов, лицевой гемиспазм – 64 (8,3%), сегментарная дистония – 30 (3,9%), генерализованная дистония – 21 (2,7%), другие формы мышечной дистонии у 56 (7,3%) больных. Распределение пациентов по регионам: г. Минск – 225 (29,1%) больных, Минская область – 73 (9,5%), Брестская область – 97 (12,6%), Гродненская область – 110 (14,2%), Могилевская область – 82 (10,6%), Гомельская – 105 (13,6%), Витебская – 80 (10,4%).

В течение года все пациенты осматривались с целью коррекции лечения, определения показаний для введения БТА. В течение 2011 г. в республике выполнено 450 инъекций препарата. Данный вид лечения использовался в первую очередь у пациентов со СК, блефароспазмом, лицевым гемиспазмом, из данной категории инъекции БТА получили 67,8% пациентов. Наибольшее количество пациентов, получали специализированное лечение препаратом БТА в городском кабинете по лечению МД г. Минска (выполнено 110

(24,4%) введений БТА), в кабинете по лечению МД Витебской области – 65 (14,4%), Гомельской областной больнице – 81 (18,0%). В Брестской области данный метод лечения применялся у 21 (4,7%) пациентов, в Минской области – у 40 (8,9%) пациентов, в Гродненской области у 30 (6,7%), в Могилевской области – у 56 (12,5%).

В течение 2011 года в Центре проконсультировано 267 пациентов МД, в стационаре пролечено 97 пациентов, препарат БТА вводился 47 больным, что составило 10,4% количества всех инъекций, выполненных в республике. У каждого пациента имелись технические сложности при введении препарата или отсутствовал эффект от предыдущих инъекций в регионах, решение о назначении ботулотоксина принималось консилиумом.

С каждым годом возрастает количество иностранных пациентов, обратившихся для платного введения БТА в РНПЦ неврологии и нейрохирургии, такой вид лечения получали граждане Российской Федерации, Армении, Грузии, Молдовы, Украины.

В настоящее время в республике подготовлены и владеют методикой введения данного препарата 12 врачей, которые имеют соответствующий сертификат.

В рамках научно-исследовательской работы получены положительные результаты при применении у пациентов с редкими, сегментарными и генерализованными формами МД методов транскраниальной электротерапии, транскраниальной магнитной стимуляции, мануальной терапии, разработаны дифференцированные медикаментозные методы коррекции гиперкинеза, предложены немедикаментозные методы коррекции гиперкинеза у пациентов с писчим спазмом и оромандибулярной дистонией [1]. В 2012 году выполнено первое в республике введение БТА в мышцы гортани с использованием портативного электромиографа при ларингеальной дистонии.

Ежегодно на базе РНПЦ неврологии и нейрохирургии проводятся обучающие семинары для специалистов по лечению препаратами БТА пациентов МД с практическим обучением и демонстрацией введения ботулотоксина при сложных случаях МД.

Заключение. В Республике Беларусь организована система специализированной медицинской помощи пациентам МД, подобной системы нет ни в одной республике постсоветского пространства. В ком-

плексной терапии сегментарных, генерализованных форм МД стали использоваться методы транскраниальной электротерапии, транскраниальной магнитной стимуляции. Определены показания и противопоказания к нейрохирургическому лечению у пациентов МД. Медицинская помощь пациентам МД является бесплатной и доступной для жителей республики. Использование регулярного долгосрочного лечения ботулотоксином при СК, а также больных с блефароспазмом, лицевым гемиспазмом позволяет пациентам сохранять многие годы трудоспособность, быть социально активными членами общества.

Литература

1. Лихачев С.А., Чернуха Т.Н., Навоша С.А., Мельник В.Ф., Борисенко А.В., Забродец Г.В., Черненко Н.И., Зобнина Г.В. // *Анналы клинич. и эксперим. неврологии.* – 2011. – №4. – С.17–20.
2. Лихачев С.А., Гавриленко Л.Н., Чернуха Т.Н. // *Мед. новости.* – 2007. – №9. – С.49–54.
3. Орлова О.Р., Яхно Н.Н. *Применение Ботокса (БТА) в клинической практике. Руководство для врачей.* – М.: Каталог, 2000. – 208с.
4. Тимербаева С.Л. // *Фарматека.* – 2007. – №17. – С.40–46.
5. Albanese A. [et al.] // *J. Eur. J. Neurol.* – 2011. – Vol.18, No.1. – P.5–18.
6. Brin M.F., Hallett M., Jankovic J. *Scientific and therapeutic aspects of botulinum toxic.* – NY: Wilkins, 2002. – 507 p.
7. Dressier D. *Botulinum toxin therapy.* – Stuttgart: Thieme-Verlag, 2000. – 192 p.
8. Geyer H.L., Bressman S.B. // *Lancet. Neurol.* – 2006. – Vol.5, No.9. – P.780–790.

SYSTEM ON ORGANIZATION OF CARE TO PATIENTS WITH MUSCULAR DYSTONIAS

S.A.Likhachev, T.N.Charnukha, G.D.Sitnik, A.V.Astapenko, Y.N.Rushkevich, E.V.Veevnik, A.N.Yakovlev, A.V.Platonov, I.P.Kostiuk, O.A.Karpechina, V.V.Reduta, M.S.Shumskas, M.E.Dedovets, A.A.Pashkov, S.T.Vinnikova

The system for specialized care to patients with dystonias has been organized and is functioning in Belarus. Each region and Minsk have regional offices for treatment of dystonias by injections of botulinum toxin type A. The Republican Scientific and Practical Center of Neurology and Neurosurgery provides management of these centers. The application of the most modern methods of treatment of dystonias has reduced temporary and permanent disability. Medical service is free and available for every citizen of the republic.