

## ИНФОРМАЦИЯ ЗА:

### Наименование на заболяването

Блефароспазъм

### Определение на заболяването

Дистониите представляват неволеви, периодично повтарящи се движение, който се характеризират с продължителни мускулни контракции, предизвикващи извивания, ротационни движения и абнормни пози. Дистониите могат да представляват както симптом на различни заболявания, така и отделна нозологична единица.

Клиничната картина може да бъде най-разнообразна, в зависимост от вида на дистонията и региона на засягане. Най-общо симптомите могат да бъдат класифицирани като променен мускулен тонус в определени мускулни групи, абнормни, извиващи движения на глава, шия, тяло, крайници. Често тези движения са съпроводени с болков синдром, нарушена социализация на пациента, избягване на контакт с хора.

Клинична картина на дистониите в зависимост от засегнатия анатомичен регион:

Фокална дистония - симптомите са ограничени в една анатомична област - горен или долен крайник, шия, лицева мускулатура и др. Към нея спадат цервикалната дистония (тортиколис), професионалните дистонии – при машинописки, шивачи, художници, при свирене на пиано, графоспазъм; блефароспазъм, оромандибуларна, лингвална, фарингеална и ларингеална (спазмодинична) дистония;

Сегментната дистония засяга две свързани части от тялото. Примери за такава са краниоцервикалната дистония, брахиалната, аксиалната.

Мултифокалната дистония засяга две или повече несвързани части на тялото. Генерализираната дистония засяга няколко части на тялото като задължително има въвлечане на крака/та.

Хемидистонията засяга едната телесна половина и почти винаги е симптоматична, в следствие на засягане на контралатералния *corpus Luysi*.

Етиологията на различните видове дистонии не е напълно изяснена, но са открити немалък брой генни локуси, отговорни за заболяването.

Патофизиологичните механизми за възникването на идиопатичните дистонии все още не са напълно изяснени, но основна роля се отдава на функционално (липсва доказан анатомичен субстрат) нарушение в системата: кора - базални ганглии - таламус - кора, с нарушение в равновесието между директния и индиректния екстрапирамиден път, като се повишава активността и на директния, и на индиректния път. Нарушена е инхибиторната активност на всички нива на централната нервна система - базални ганглии, кора, мозъчен ствол, гръбначен мозък. Инхибиторната активност е нарушена не само в моторните, но и в сензорните системи, с резултат – увеличена корова пластичност.

Важни медиаторни системи са глутаматергичната стимулация от кората и допаминергичната аферентация от *substantia nigra* към *striatum*.

В България има опит по отношение лечението на дистонии, като може да се прилага консервативен и оперативен подход. От медикаментозните средства се прилагат антихолинергични медикаменти, блокери на допаминовите рецептори, ГАМК и норадренергични агонисти, трициклични антидепресанти, ботулинов токсин, а от хирургичните - дълбока мозъчна стимулация, стереотаксична таламотомия.

С най-голяма ефективност от използваните медикаменти е приложението на ботулинов токсин главно при фокални дистонии.
<b>Четирицифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)</b>
МКБ-10 G24.5
<b>Код на заболяването по Orpha code</b>
ORPHA 93955
<b>Епидемиологични данни за заболяването в Република България</b>
<p>Към настоящия момент в България липсва единен регистър на първичните дистонии и е много трудно да се определи честотата на заболяването. В своята докторска дисертация на тема: „Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония“ д-р Н. Семерджиева събира и обобщава данни относно честота и разпространение на дистониите сред българската популация. Като част от контингента са и пациенти, преминали през УМБАЛНП "Св. Наум" за определен период от време. През 2011 г. в УМБАЛНП „Св. Наум“ са новооткрити и потвърдени 15 случая на идиопатична дистония. Ако се приеме, че преминалите болни през УМБАЛНП „Св. Наум“ са около 1/3 от тези за страната, може да се направи предположение, че за страната са диагностицирани около 45 случая за 2011 г. Тогава заболяемостта за страната за 2011 г. би се изчислила грубо на 0,0000061103364% или 0,61/100 000.</p> <p>Периодната болестност за България за 2011 г. , изчислена на базата на общия брой стари и нови заболявания за страната за 2011 г. – т.е. 55 случая (по данни на НЗОК за 2011 г.) разделени на старите+новите случаи+незаболелите за същия период т.е. населението на страната – 7364570 души (по данни на НСИ за преброяване на населението през 2011 г. е изчислена на около 0,00075%, или около 0,001%.</p> <p>Съответно може да се заключи, че при така проведеното обсервационно проучване, идиопатичната дистония е рядко заболяване за нашата държава. Тъй като при по-рядко срещани се здравни резултати се предпочита по-голям множител с цел коефициентът да бъде цяло и лесно за възприемане число периодната болестност за страната за 2011 г. се изчислява на 7,4681889/1 000 000 или 7,5/1 000 000.</p> <p>Според нашите резултати болестността от идиопатична дистония за България е приблизително 7,5/1 000 000, което я прави значително по-ниска от повечето съобщавани епидемиологични резултати за болестност.</p>
<b>В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка</b>
<p>Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2. Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.</p> <p>Семерджиева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония Дисертация 2014</p> <p>Семерджиева Н., Миланов И. Цитофизиология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009; 2(3): 32-37</p> <p>Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с ботулинов токсин. GP News. 2008; 9(101): 12-15.</p> <p>Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения. 2014,2,11,37-41.</p> <p>Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.</p> <p>N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1, 2014,S526 (impact factor 4.558)</p>

Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384) Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)

### **Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз**

Според повечето публикувани до момента епидемиологични данни дистонията е рядко заболяване, въпреки че съществуват противоположни становища, а окончателният отговор изисква повече изследвания в тази насока. Затрудненията възникват поради редица от характеристиките на дистониите. На първо място това е клиничната и етиологична хетерогенност на заболяването.

Според редица автори „златният стандарт“ в епидемиологичните проучвания на дистониите е директното оценяване на популацията от експерт в областта, като се приложат и провокационни тестове за откриване на дистонии при извършване на специфични активности (професионални дистонии и т.н.). Това обаче е скъп и трудоемък метод, което го прави много трудно изпълним.

В клинично проучване относно болестността при първична дистония в осем европейски държави (2000 г.), се отбелязва, че болестността при първична дистония е 152/1 000 000, за фокална - 117/1000000. От тях съответно за цервикална дистония, блефароспазъм и графоспазъм са както следва: 57/1000000, 36/1000000 и 14/1000000. Наблюдава се по-голяма честота за фокални и сегментни дистонии при женския пол.

В своя преглед върху 14 клинични проучвания, Defazio G. И съавтори (2002 г.) отбелязват, че първичната дистония с ранно начало варира между 2-50 случая на 1000000, а тази с по-късно начало от 30-7320/1000000.

Много информативен е наскоро публикуван обзор и проведен метаанализ от Steevens T.D. и съавтори (2012 г.). Обхващайки 15 проучвания, авторите успяват да систематизират данните за разпространение при първична дистония, като изчисляват честота от 16,43/100000 (95% доверителен интервал). Едно от проучванията засяга цервикална дистония и болестността е изчислена на 1,07/1000000

Едни от най-надеждните резултати са получени от проучване на болестността в Североизточна Англия – 485/1 000 000, където са обхванати и някои преди това недиагностицирани случаи. Болестността от генерализирана дистония в Северна Англия е изчислена на 14,2/1 000 000, а от фокална дистония – 129/1 000 000.

Повечето автори приемат за най-честа форма на първичната торзионна дистония фокалната дистония, като най-голям дял се пада на първичната цервикална дистония с болестност между 57- 90/1 000 000. Болестността от блефароспазъм варира между 17-80/1 000 000, а от крампи при писане между 14-61/1 000 000.

Според повечето публикувани до момента епидемиологични данни дистонията е рядко заболяване въпреки че съществуват някои противоположни становища, а окончателният отговор изисква повече изследвания в тази насока.

Според изложените данни дистонията би могла да се причисли към редките заболявания по дефиниция за рядко заболяване - болестност под 5 на 10000 души.

### **В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2. Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.

Семерджијева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония Дисертация 2014

Семерджијева Н., Миланов И. Патопизиология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009; 2(3): 32-37

Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с бупропион токсин. GP News. 2008; 9(101): 12-15.

Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения. 2014,2,11,37-41.

Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.

N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1, 2014,S526 (impact factor 4.558)

Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)

**Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно § 1, т. 42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето**

Дефиниция за рядко заболяване - болестност под 5 на 10000 души население. Според нашите резултати болестността от идиопатична дистония за България е приблизително 0,075/10 000, което я прави значително по-ниска от повечето съобщавани епидемиологични резултати за болестност.

**Критерии за диагностициране на заболяването**

Диагнозата се базира най-вече на добре снета анамнеза и клинично изследване. Могат да се проведат някои диагностични изследвания в подкрепа на диагнозата и отхвърляне на други причини за състоянието.

Блефароспазъм е локализирана форма на мускулна дистония, манифестираща се с неволни клонични и тонични контракции на orbicularis oculi (OO) и mm procerus и corrugator, което причинява пълно или частично затваряне на очните клепачи от няколко секунди ( clonic bursts) до няколко минути (prolonge tonic contraction – продължителна тонична контракция)

Проявата на симптомите обикновено е постепенна в продължение на няколко седмици или месеци. В началото може да се наблюдава изразено често мигане, което се развива в класическите мускулни контракции. Симптомите са билатерални – засегнати са и двете очи. Спазмите са по-силно изразени при слушане, ходене, втрещване, поглед нагоре. Обратно, могат значително да отслабнат по време на говорене, пеене, гледане надолу, кашляне и концентриране. Спазмите са по-слабо интензивни сутрин и имат подчертано изразяване през деня.

Основната (първична) форма на блефароспазъм се проявява по няколко начина:

Клинични форми:

1. Основен или първичен блефароспазъм. Това е най-често срещаната форма с ограничено засягане на orbito-palpebral район.

2. Краниоцервикална дистония, oro-фацио-сервикална дистония или Meige синдром. Това състояние се описва като блефароспазъм свързан с мускулни спазми на лицевите мимически мускули, мандибуларните мускули, цервикалните мускули, и мускулите на езика, фаринкса, ларинкса и oesophagus (напречноабраздената мускулатура).

Етиологията и патогенезата са описани в раздел „Определение на заболяването”

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2. Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.

Семерджиева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония  
Дисертация 2014

Семерджиева Н., Миланов И. Патопфизиология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009; 2(3): 32-37

Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с бутוליнов токсин. GP News. 2008; 9(101): 12-15.

Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения. 2014,2,11,37-41.

Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.

N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1, 2014,S526 (impact factor 4.558)

Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)

#### **Алгоритми за диагностициране на заболяването**

##### *1. Неврофизиологични методи:*

С най-голяма честота се използват Електромиографски методи (ЕМГ) - при дистоничните движения могат да се намерят няколко типа неволева мускулна активност от мускули агонисти- антагонисти, треморна активност, нарушен мигателен рефлекс, стартъл рефлекс

По-рядко и с недостатъчна информативност могат да бъдат приложени електроенцефалография (ЕЕГ), евокирани потенциали (ЕП), транскраниална магнитна стимулация (ТМС), транскраниална дуплекс/доплерова сонография, СПЕСТ.

2. *Невроизобразяващи изследвания:* Компютърна томография (КТ), Ядрено-магнитен резонанс (ЯМР)- при първични дистонии се наблюдава нормален образ, могат да бъдат проведени главно с цел изключване на други заболявания, пространство заемащи процеси и др.

3. *Лабораторни изследвания:* рутинно изследване на ПКК и биохимия- не се очакват отклонения в лабораторните показатели при тази група заболявания

4. *Генетични изследвания:* провеждат се по-рядко. Унаследяването е главно по автозомно-доминантен път, биха могли да бъдат изследвани мутации в гените DYT1- DYT15. Към момента единствено достъпно е изследването на DYT1 чрез молекулярен генетичен тест на TOR1A гена.

*Диференциална диагноза* - на първо място трябва да бъдат разграничени първични от вторични дистонии

В диференциално-диагностичен план влизат тикове, различни видове тремор, ортопедични заболявания, травми, дегенеративни, възпалителни, инфекциозни, неопластични заболявания, пространство заемащи процеси в задна черепна ямка, пареза на очедвигателни мускули и др.

#### **В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2. Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.

Семерджиева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония Дисертация 2014

Семерджиева Н., Миланов И. Патопфизиология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009; 2(3): 32-37

Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с бутוליнов токсин. GP News. 2008; 9(101): 12-15.

Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения. 2014,2,11,37-41.

Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.

N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1, 2014,S526 (impact factor 4.558)

Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)

## **Алгоритми за лечение на заболяването**

### **Алгоритъм за лечение на първични дистонии**

Лечението на дистониите е симптоматично и има за цел да подобри позата на тялото, функциите на крайниците и болката, предизвикана от мускулния спазъм. Разделя се на два основни вида- медикаментозно и хирургично. Важно място заема и физикалната терапия в комплексния подход за лечение.

Медикаментозно лечение:

- Антихолинергични медикаменти, блокери на допаминовите рецептори, ГАМК-рецепторни агонисти, бензодиазепини

Обикновено се прилага комбинирано лечение от тройна комбинация от медикаменти

- Приложение на ботулинов токсин - с най-голяма ефективност по отношение на фокални дистонии

Хирургично лечение- най-широко се прилагат Дълбока мозъчна стимулация и палидотомия

### **Локално приложение на ботулинов токсин**

1. 7 серотипа, два се използват -- тип А и В, като тип А има по-голяма сила и продължителност на действие, тип В се използва при резистентност и поява на антитела към тип А
2. Трябва да се съхранява в хладилник при определен температурен режим 2-8 °C
3. Разрежда се непосредствено преди инжектирането
4. Не се почиства със спирт мястото на апликация, тъй като се инактивира ботулиновият токсин. Почистването може да се извърши с физиологичен серум.
5. Апликациите се извършват в най-активните мускули
6. Провежда се повторна апликация след 3-4 месечен период, поради изчерпване ефекта на медикамента
7. В България са налични Dysport® 500 U Ipsen, Vistabel ® 50 U Allergan, в Европа и

САЩ има и Xeomin® 100 U и Botox® 100 U Allergan

8. Dysport® 500 U се разрежда с 2,5 ml 0,9 % физиологичен разтвор, при което в 1 ml се съдържат 200 U
9. Botox® 100 U се разрежда с 2 ml 0,9% физиологичен разтвор, при което в 1 ml се съдържат 5 U
10. Медикаментът трябва да се използва до 1 час след разреждането му
11. В една мускулна точка се аплицира по 0,1 ml от разтвора (20 U или 0,5 U), като не трябва да се аплицира повече от 0,25 ml (50 U).
12. Ефектът настъпва след 2-4 дни, а максималният ефект след 2 седмици.

**Противопоказания за лечение с ботулинов токсин** - алергия, локална инфекция в мястото на апликация, пациенти с Миастения и миастено-подобни синдроми, след прекаран полиомиелит, при амиотрофична латерална склероза, коагулопатия, бременност.

**Странични ефекти от приложение на ботулинов токсин**- локална мускулна слабост, сухота в устата, дисфагия-рядко, общо неразположение с грипоподобни симптоми, главоболие, замаяване и др.

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2. Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.

Семерджиева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония  
Дисертация 2014

Семерджиева Н., Миланов И. Патофизиология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009; 2(3): 32-37

Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с ботулинов токсин. GP News. 2008; 9(101): 12-15.

Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения. 2014,2,11,37-41.

Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.

N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1, 2014,S526 (impact factor 4.558)

Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)

**Алгоритми за проследяване на заболяването**

1. След приключване на диагностичния процес и определяне на терапевтичния план се извършва дехоспитализация на пациента.
2. Пациентът има право на два контролни прегледа в рамките на един месец след изписването.
3. Пациентът подлежи на периодично наблюдение/диспансеризация.

4. Контролните прегледи се отразяват в специален журнал, който се съхранява в Клиника за двигателни нарушения.
5. Пациентът може да се насочи за извършване на медицинска експертиза на работоспособността съгласно Наредба за медицинска експертиза на работоспособността.
6. Пациенти на лечение с ботулинов токсин се явяват периодично в клиниката през интервал от 3 месеца за поставяне на ботулинов токсин.
7. При необходимост пациентите могат да бъдат консултирани с други специалисти-ортопеди, физиотерапевти, неврохирурзи, психолози и др.
8. При пациенти с дистония често имат нарушение в социалните контакти, общуването с близки и познати, пребиваване на обществени места

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2. Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.

Семерджиева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония Дисертация 2014

Семерджиева Н., Миланов И. Патопатология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009; 2(3): 32-37

Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с ботулинов токсин. GP News. 2008; 9(101): 12-15.

Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения. 2014,2,11,37-41.

Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.

N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1, 2014,S526 (impact factor 4.558)

Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor 0,384)

**Алгоритми за рехабилитация на заболяването**

Комплексното използване на физикалните фактори при лечението на дистонии е качествено ново въздействие, което е способно не само да усилва или отслаби влиянието на отделно взетия физичен фактор, но и да му предаде нови качества. Комбинираното лечение представлява последователно (неедновременно) използване на лечебните физикални фактори. При комбинирането последващият физикален фактор действа на изменен фон. Провежда се по три начина. В течение на един и същ ден се изпълняват няколко физикални фактора през определен времеви интервал и последователност между тях. Редуване на назначените физикални фактори в различни дни от лечебния период. Поетапно или курсово лечение, когато въздействието с един фактор се сменя с друг след приключване на определен курс.

**Насоки:**

- Подобряване на двигателните функции
- Увеличаване на обема и точността на движение
- Увеличаване на възможностите за самообслужване /включване на елементи от Дейности от ежедневиия живот/
- Включва упражнения за всички мускулни групи, както на увредената, така и на



здравата страна

- Големината и броя на мускулните групи - принципа на постепенност в дозировката – от по-малка към по-голяма.
- Редуването на упражнения за отпускане на мускулите с такива увеличаващи натоварването
- Разсеяността на физическите упражнения – да се включват различни мускулни групи чрез разнообразни упражнения.

**Дозирание:**

- Големината и броя на мускулните групи - принципа на постепенност в дозировката – от по-малка към по-голяма.
- Редуването на упражнения за отпускане на мускулите с такива увеличаващи натоварването
- Разсеяността на физическите упражнения – да се включват различни мускулни групи чрез разнообразни упражнения.
- Темпът на извършване на упражненията – бавен, с правилен ритъм.
- Амплитудата на движението – пълната амплитуда увеличава натоварването. Започва се от по-малка и постепенно се увеличава до пълен обем на движение
- Точността на изпълнение на упражнението – увеличава натоварването.
- Изходното положение на тялото и крайниците – съобразно мануално - мускулното тестване.
- В зависимост от възрастта и физическото състояние болните се насочват към плуване /температура на водата 28 – 30 градуса/, колоездене, баскетбол, волейбол, футбол, тенис на маса и др.

Отделните процедури са подробно описани в Алгоритъм за рехабилитация на дистонии

**В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка**

Алгоритми за лечение на неврологичните заболявания. Българска неврология 2012, 12, 2.  
Неврология. П.р. И.Миланов, Медицина и физкултура, София, 2012, 1055 с.  
Семерджиева Н. Клинични и неврофизиологични проучвания при пациенти с дистония  
Дисертация 2014  
Семерджиева Н., Миланов И. Патофизиология на първичните дистонии. J Clin Med. 2009;  
2(3): 32-37  
Семерджиева Н., Миланов И. Лечение на дистонии с бутוליнов токсин. GP News. 2008;  
9(101): 12-15.  
Н. Семерджиева, И. Миланов. Културална адаптация на Toronto Western Spasmodic  
Torticollis Rating Scale ( TWSTRS) за българската популация. Двигателни нарушения.  
2014,2,11,37-41.  
Semerdjieva N., Milanov I., Frequency of primary torsion dystonia for the population of Bulgaria- a  
severe-based survey. Journal of Neurology and Epidemiology, 2014,2, 38-41.  
N.I.Semerdjieva, D. B. Bogdanova, D. I. Atanasova, I.G. Milanov. Investigation of the brainstem  
blink reflex in patients with primary torsion dystonia. Movement Disorders, Vol.29, Suppl.1,  
2014,S526 (impact factor 4.558)  
Semerdjieva N., Atanasova D., Hranov G., Milanov I. F-wave in the upper extremities of patients  
with primary torsion dystonia- приета за редакция в Neurophysiology, Springer (impact factor  
0,384)

**Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)**

При заболяването Дистония не са приложими методи за профилактика на заболяването.

**Предложения за организация на медицинското обслужване на пациентите и за финансиране на съответните дейности, съобразени с действащата в страната**

**нормативна уредба**

Пациенти със заболяването Дистония се хоспитализират по Клинична пътека №13, щателно се сменя анамнеза, извършват се физикален преглед и неврологичен статус, провеждат се необходими изследвания за изключване на други диагнози. Пациентите биват обсъждани с началника на Клиника за лечение на двигателни нарушения и разисквани на визитации и колегиуми. Цели се да се осигури качествена и адекватна здравна грижа, в съответствие с европейски и световни изисквания и добри практики. Лечението се осъществява по утвърдени медицински стандарти, въз основа на експертни становища и консенсуси. В МБАЛНП "Св. Наум" има добър опит в приложението на ботулинов токсин. Тъй като той не се реимбурсира от НЗОК, пациентите си го закупуват със собствени средства. Цената му за съжаление не е много ниска, а се налагат и периодични апликации в рамките на 3-4 месечен период. Стремехът ни е, НЗОК да заплаща на 100 % лечението с ботулинов токсин и да може да се осигури периодично амбулаторно лечение на пациентите както е в редица други Европейски държави.

**Описание на опита с конкретни пациенти със съответното рядко заболяване (ако има такъв)**

В МБАЛНП „Св.Наум“ има добър опит в лечението на пациенти с Дистония. От направена справка в информационната система на МБАЛНП „Св.Наум“ ЕАД има данни за приема на пациенти с дистонии от 2006г. до 2014г. По КП №13 с код G 24 са приети общо 250 пациенти. Пациенти под 18 години се приемат в клиника по нервни болести за деца в рамките на КП №12 с диагноза Детска церебрална парализа, тъй като няма код за дистонии при деца. Данните за броя на деца с дистонии е ориентиран и за периода 2006г. - 2014г. е 30 пациента. Прилагаме справка за цялостната дейност на МБАЛНП „Св.Наум“ ЕАД по отношение на пациенти с дистония за периода от 2006г. до 2014г.