

Sėkmingas pirminio rašymo tremoro chirurginis gydymas

J. Šidiškis
R. Rimkus
A. R. Gvazdaitis
A. Radžiūnas

*Kauno medicinos universiteto
Neurochirurgijos klinika*

Santrauka. Pirminis rašymo tremoras (PRT), anksčiau dažniausiai vadintas rašymo spazmu, yra reta liga, sutrikdanti rašymo ir kitas pagrindinės rankos funkcijas. Jos etiopatogeneze kol kas nėra iki galo išaiškinta, ir medikamentinis gydymas paprastai yra neveiksmingas. Veiksmingiausias gydymo būdas yra kontralateralinio smegenų gumburo (Th) ventralinio tarpinio (VIM) branduolio stereotaksinis išjungimas atliekant vienmomentinę destruktiją arba elektrostimuliaciją išjungiamuoju režimu. Straipsnyje pateikiamas 24 m. amžiaus ligonės K. Š. aštuonerius metus neurologų nesėkmingai gydytas PRT atvejis. Po atliktos stereotaksinės VIM taliamotomijos visiškai atsistatė buvusi sutrikdyta dešinės rankos funkcija, taip pat ir rašysena.

Raktažodžiai: pirminis rašymo tremoras, rašymo spazmas, chirurginis gydymas, stereotaksinė VIM taliamotomija.

Neurologijos seminarai 2004; 3(21): 61–63

ĮVADAS

PRT yra lokalus pagrindinės rankos tremoras tikslinių judesių metu, ryškiausiai pasireiškiantis rašant. Jis vertinamas kaip lokali esencialinio tremoro [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7], arba kaip lokali tikslinių judesių distonijos forma [8–14]. Ši būklė sutrikdo ne tik svarbią rašymo, bet ir kitas pagrindinės rankos funkcijas, sąlygodama sunkią ligonio negalią. Medikamentinis šios būklės gydymas paprastai yra neveiksmingas, todėl reikalingi kiti gydymo būdai. Veiksmingiausias yra chirurginis gydymas atliekant stereotaksinę Th VIM branduolio destruktiją, arba stimuliaciją išjungiamuoju režimu [15, 16, 17, 18]. Pateikiame PRT klinikinį atvejį, kai ligonis aštuonerius metus buvo nesėkmingai gydytas medikamentais ir efektyviai pagydytas atlikus stereotaksinę VIM taliamotomiją.

KLINIKINIS ATVEJIS

Dvidešimt ketverių metų dešiniarankė pacientė K. Š. iki 16 m. amžiaus labai gražiai rašė, baigė devynias vidurinės mokyklos klases. Vėliau rašysena ėmė darytis nelygi, raidės susmulkėjo, rašyti darėsi vis sunkiau. Pastebėjo dešinės rankos stiprėjantį drebėjimą ne tik rašant, bet ir valgant, geriant, mezgant ar atliekant kitus tikslingus, ypač didesnio tikslumo

Adresas:

*Doc. Juozas Šidiškis,
KMU Neurochirurgijos klinika
Eivenių g. 2, 50166 Kaunas
Tel. (8-5) 32 65 14*

reikalingus, judesius. Dešinės rankos riešo ir alkūnės srityje ėmė jausti skausmingą įtempimą, stiprėjantį tikslingų judesių metu. Tremoras, pamažu progresuodamas, sutrikdė visus dešinėsios rankos tikslingus judesius, tačiau į kitas kūno dalis neišplito. Tremoras atsirasdavo tik judesių metu, jį sustiprindavo stresas ar jaudinimasis. Neurologų diagnozuoto rašymo spazmo medikamentinis gydymas buvo neveiksmingas. Ligonė nutraukė mokslą, nes dešinioji ranka funkciškai tapo visiškai neveiksni, nenaudinga. Atsirado nevisavertiškumo jausmas, vystėsi depresija. Ieškant endokrininių susirgimo priežasčių, buvo tirama endokrinologų, kurie ir nukreipė neurochirurgams. Ligonė neigia, kad giminėje gali būti sergančiųjų bet kokia patologinio tremoro forma.

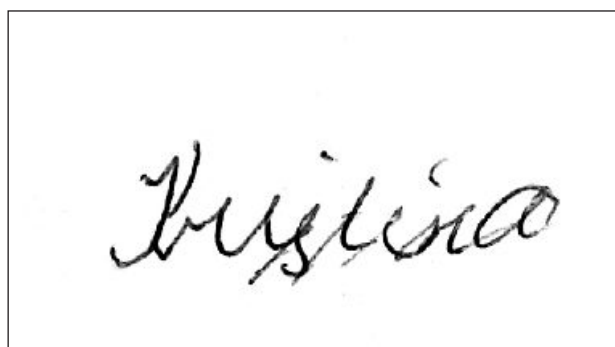
Tiriant objektyviai: fiziškai išsivysčiusi normaliai, aukšto ūgio. Vidaus organai be patologinių pokyčių. Depresiška, nenoriai bendrauja, pati teigia, kad neįgalumas jai trukdo gyventi normalų gyvenimą. Kalba normali. Mirksėjimas normalus, vokų tremoro nėra. Galvos nervų funkcija normali. Galūnėse raumenų tonusas nepakitęs. Stebimas dešinės rankos pirštų nedidelės amplitudės, reto dažnio posturalinis tremoras laikant ištiestas rankas. Tikslingų judesių metu dešinės rankos tremoras ryškiai sustiprėja, ypač bandant rašyti, dėl ko yra visiškai sutrikusi rašysena (1 pav.). Jo dažnis 5–6 Hz. Tęsiant dešinės rankos judesius, tremoras stiprėja. Mėginant ilgiau rašyti, išryškėja nereguliarūs papildomi rankos sutrūkčiojimai. Refleksai galūnėse normalūs, simetriški. Koordinacija, statika ir eisena nesutrikę.

Kadangi tremoras visiškai sutrikdė dešinės rankos veiklą, ligonė sutiko su pasiūlyta stereotaksine VIM taliamotomija.

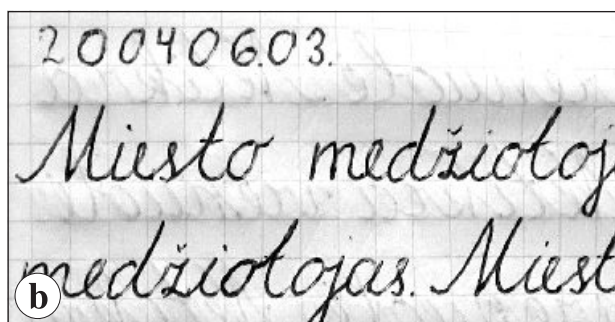
2004 04 22 ligonei atlikta kairės pusės VIM stereotaksinė taliamotomija L. Leksell (Švedija) stereotaksiniu apa-



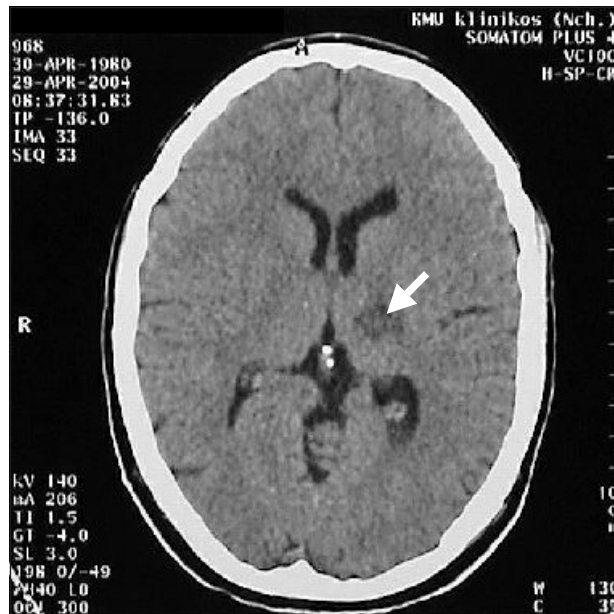
1 pav. Ligonės bandymas rašyti prieš operaciją



2 pav. Dalinai atsistačiusi rašysena įvedus elektrodą į kairįjį Th VIM branduolį



4 pav. Ligonės rašysenos pavyzdžiai po operacijos: a – 7-tą parą; b – praėjus 43 dienoms



3 pav. Taliomotomijos židinis kairiajame Th VIM branduolyje parakapsuliariai 7-tą parą po operacijos atliktoje galvos smegenų KT

ratu. Trečiasis smegenų skilvelis kontrastuotas oru mūsų sukurtu metodu ir aparatu. Th kairės pusės VIM branduolio centro koordinatės nustatytos ant interkomisūrinės linijos $\frac{3}{4}$ jos ilgio atstumu nuo priekinės komisūros ir 13 mm atstumu nuo vidurio linijos. Pagal šias koordinatas įėjus 2 mm skersmens elektrodu, stebėtas vadinamasis „pirminis efektas“ – staigiai išnyko dešinės rankos tremoras ją ištiesus ir tikslingų judesių metu. Ligonė parašė savo vardą (2 pav.). Elektrodo padėties santykis su vidine kapsule ir venraliniu užpakaliniu Th branduoliu patikrintas elektrostimuliacija. Gavus optimalius stimuliacinius efektus, atlikta termodestrukcija L. Leksell generatoriumi tokiais parametrais: elektrodo aktyviosios dalies ilgis 4 mm, temperatūra 74 , trukmė 60 sekundžių.

Po operacijos dešinės rankos patologinis tremoras visiškai išnyko, atsistatė normalūs jos judesiai, rašysena. Pooperacinis periodas be pašalinių reakcijų ir komplikacijų, ligonė pradėjo keltis ir vaikščioti kitą parą. Atliktoje kontrolinėje galvos smegenų KT 7-tą pooperacinę parą stebimas destrukcijos židinis parakapsuliariai kairiojo VIM branduolio srityje, su perifokaline pooperacine edema užimantis 11 mm skersmens plotą (3 pav.). Po aštuonerių metų negalios ligonė vėl pradėjo apsitarnauti ir gražiai rašyti dešiniąją ranką. Pooperacinės rašysenos pavyzdžiai pateikiami 4 paveiksle. Siūlyto reabilitacinio gydymo ligonė atsisakė. Išvyko į namus pasiryžusi tęsti mokslą.

LITERATŪROS APŽVALGA IR APTARIMAS

PRT yra griežtai lokalizuotas, tikslingo judesio metu atsirandantis, 5–7 Hz dažnio patologinis tremoras. Jo metu stebimas besikeičiantis agonistų ir antagonistų raumenų aktyvumas [1, 2, 3]. Tačiau kai kuriais atvejais stebimas vienmomentinis dilbio agonistų ir antagonistų raumenų

susitraukimas, duodantis rankos arba vadinamojo rašymo spazmo vaizdą [8, 9, 14]. Dėl šių priežasčių ir dėl to, kad kai kuriais atvejais terapinį efektą duoda tremorą mažinantis medikamentai, kai kurie tyrinėtojai PRT įvardija kaip lokalų gėrybinio esencinio tremoro variantą [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7]. Kiti tyrinėtojai [8, 9, 13, 14], remdamiesi distoniniais pakenktos galūnės reiškiniais ir kartais teigiamu distonijų gydymui skiriamų vaistų efektu, šią būseną laiko lokalia galūnės distonija arba rašymo spazmu. Nepaisant įvardijimo skirtumų, visiems gerai žinomas faktas, kad šios būklės konservatyvus gydymas yra mažai efektyvus, ir daugumai ligonių reikalingas chirurginis gydymas.

Įvairių rūšių patologinis tremoras jau keletą dešimtmečių yra sėkmingai gydomas stereotaksinėmis VIM taliamotomijomis [15, 16, 17, 18]. Todėl PRT atvejais operacijų taikiniu visi autoriai pasirenka Th VIM branduolį. Dauguma autorių atlieka šio branduolio stereotaksinę destrukciją ir vieningai pažymi didelį šių operacijų veiksmingumą, siekiantį 96–100% [16]. Yra aprašyti du PRT atvejai [17, 18], kuriems atlikta VIM branduolio elektrostimuliacija išjungiamuoju režimu per stereotaksiškai įvestus giluminius smegenų elektrodus. Abiem atvejais pradžioje gautas geras terapinis efektas, tačiau vienu šių atvejų vėliau terapinis stimuliacijos efektas ėmė mažėti [18].

Literatūroje lietuvių kalba PRT terminas kol kas nėra vartojamas, ir ši patologija įvardijama rašymo spazmu [19]. Nesvarbu, kaip ji įvardijama, visiems gerai žinoma, kad šios ligos medikamentinis gydymas yra mažai veiksmingas, o jos sąlygojami funkciniai sutrikimai labai pažeidžia ligonių darbinę ir buitinę veiklą. Todėl daugumai jų chirurginis gydymas yra vienintelė veiksminga pagalba. Tai akivaizdžiai rodo ir mūsų pateiktas klinikinis atvejis. Liga sutrikdė paauglės labai svarbią rašymo funkciją ir privertė nutraukti mokslą. Neveiksmingas medikamentinis gydymas ir blogėjanti pagrindinės rankos funkcija ligonę vis labiau invalidizavo ir sąlygojo gilią depresiją. Atlikta stereotaksinė VIM taliamotomija visiškai pašalino dešinės rankos tikslingų judesių tremorą ir distoninius reiškinius, ligonė po aštuonerių metų pradėjo normaliai ja atlikti visus veiksmus, taip pat ir rašymo. Pažymėtina ir tai, kad po aštuonerių metų pertraukos rašymo įgūdžiai yra gana gerai išlikę.

IŠVADOS

1. Mūsų pateiktas atvejis patvirtina literatūros duomenis, kad PRT yra efektyviausiai gydomas selektyvinėmis VIM taliamotomijomis.
2. Geras PRT gydymo VIM taliamotomijomis efektas įrodo, kad dentato-rubro-taliaminės jungtys yra svarbios šios ligos patofiziologijoje (kol kas mažai aiškioje).

Gauta:
2004 07 02

Priimta spaudai:
2004 07 18

Literatūra

1. Bain PG, Findley LJ, Britton TC, et al. Primary writing tremor. *Brain* 1995; 116: 203–9.

2. Kachi T, Rotvell JC, Cowan JMA, et al. Writing tremor: its relationship to benign essential tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985; 48: 545–50.
3. Koller WC, Martyn B. Writing tremor: its relationship to essential tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 220–2.
4. Boecker H, Wills AJ, Ceballos-Baumann, et al. The effect of ethanol on alcohol-responsive essential tremor: a positron emission tomography study. *Ann Neurol* 1996; 39: 650–8.
5. Bucher SF, Seelos KC, Dodel RC, et al. Activation mapping in essential tremor with functional magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1997; 41: 32–40.
6. Wills AJ, Jenkins IH, Thompson PD, et al. A positron emission tomography study of cerebral activation associated with essential and writing tremor. *Arch Neurol* 1995; 52: 299–305.
7. Berg D, Preibisch C, Hofmann E, et al. Cerebral activation pattern in primary writing tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 780–6.
8. Rosenbaum F, Jankovic J. Focal task-specific tremor and dystonia. *Neurology* 1988; 38: 522–7.
9. Ravits J, Haller M, Baker M, et al. Primary writing tremor and myoclonic writer's cramp. *Neurology* 1985; 35: 1387–91.
10. Elble RJ, Moody C, Higgins C. Primary writing tremor. *Mov Disord* 1990; 5: 118–26.
11. Ceballos-Baumann AO, Sheehan G, Passingham RE, et al. Botulinum toxin does not reverse the cortical dysfunction associated with writer's cramp. A PET study. *Brain* 1997; 120: 571–82.
12. Odegren T, Stone-Elander S, Ingvar M. Cerebral and cerebellar activation in correlation to the action-induced dystonia in writer's cramp. *Mov Disord* 1998; 13: 497–508.
13. Rosenbaum F, Jankovic J. Focal task-specific tremor and dystonia: categorization of occupational movement disorders. *Neurology* 1988; 38: 522–7.
14. Sheehy MP, Marsden CD. Writer's cramp: a focal dystonia. *Brain* 1982; 105: 461–80.
15. Benabid AL, Pollak P, Gao C, et al. Chronic electrical stimulation of the ventralis intermedius nucleus of the thalamus as a treatment of movement disorders. *J Neurosurg* 1996; 84: 203–14.
16. Ohye C, Miyazaki M, Hirai T, et al. Primary writing tremor treated by stereotactic selective thalamotomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 988–97.
17. Racette BA, Dowling J, Randle J, et al. Thalamic stimulation for primary writing tremor. *J Neurol* 2001; 248: 380–2.
18. Moreno A, Garcia-Gomez T. Primary writing tremor treated by chronic thalamic stimulation. *Mov Disord* 1999; 14: 1030–3.
19. Budrys V. Klinikinė neurologija. V., 2003.

J. Šidiškis, R. Rimkus, A. R. Gvazdaitis, A. Radžiūnas

SURGICAL TREATMENT OF PRIMARY WRITING TREMOR

Summary

Primary writing tremor (PWT), earlier called writer's cramp, is considered to be a rare type of task-specific tremor in which tremor predominantly occurs and interferes with handwriting. The pathophysiology of this movement disorder is still unknown and drug treatment usually obtains no benefit. Stereotactic selective thalamotomy centered on the ventral intermediate (VIM) nucleus is considered to be the most effective method of treatment of PWT. We report a case of 24 years old patient with 8-year history of PWT which has been successfully treated with VIM thalamotomy.

Keywords: primary writing tremor, writer's cramp, surgical treatment, stereotactic VIM thalamotomy.