



## ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

УДК: 616.858-008.6

В.К. Ахметжанов, Ч.С. Шашкин (к.м.н.), Т.Т. Керимбаев (д.м.н.)

АО «Национальный центр нейрохирургии», г. Астана, Казахстан

### БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА. КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Болезнь Паркинсона (БП) является одним из самых распространенных нейродегенеративных заболеваний. Диагностика заболевания основывается на общепризнанных международных клинических критериях. В настоящее время нет никаких методов исследований, подтверждающих диагноз БП. Дегенеративные заболевания, на ранних стадиях могут имитировать БП, однако некоторые методы исследования могут помочь распознать различные формы атипичного паркинсонизма. По мере прогрессирования заболевания не двигательные симптомы, становятся основными источниками инвалидности. Длительное наблюдение и тщательная оценка – важнейшие методы для постановки правильного диагноза. В статье представлены классификация паркинсонизма, современные критерии диагностики БП. Показана последовательность постановки диагноза согласно международным стандартам. Уделено внимание заболеваниям, сопровождающимся синдромом паркинсонизма. Приведены современные представления о диагностических методах исследования.

**Ключевые слова:** болезнь Паркинсона, синдром паркинсонизма, классификация паркинсонизма, критерии диагностики, диагностические методы исследования

#### Введение

Эффективность лечения БП зависит от срока ее выявления, постановки диагноза и правильного подбора терапии. Диагностика заболевания остается клинической, базируясь на характерных двигательных проявлениях. Клинический диагноз может быть только вероятным или возможным. Для постановки достоверного диагноза необходимо патоморфологическое исследование. По данным международных обзоров даже в специализированных клиниках, занимающиеся двигательными расстройствами и имеющие доступ к различным современным методам исследования, частота ошибок в диагностике БП колеблется от 10% до 20%. Поэтому диагноз БП следует регулярно пересматривать, т.к. с течением времени могут появляться атипичные клинические признаки, свойственные другим нейродегенеративным заболеваниям.

#### Диагностика болезни Паркинсона

Диагностика БП проводится в три этапа. На первом этапе ставят синдромальный диагноз, дифференцируя паркинсонизм с внешне сходными состояниями, например, эссенциальный тремор, аффективные нарушения (апатия, депрессия), паратония, истерия, апраксия ходьбы при сосудистых поражениях головного мозга (болезнь Альцгеймера, болезнь Бинсвангера), нормотензивная гидроцефалия (синдром Хакима – Адамса), гипопаратиреоз (кальциноз базальных ганглиев – синдром Фара).

Второй этап предполагает установление нозологического диагноза паркинсонизма и дифференциальную диагностику БП с другими заболеваниями, которые проявляются синдромом

паркинсонизма (атипичный и вторичный паркинсонизм).

На третьем этапе проводят поиск симптомов, подтверждающих БП.

Для установления диагноза БП используют всемирно признанные критерии диагностики, разработанные Банком головного мозга Общества болезни Паркинсона Великобритании [1], обладающие высокой специфичностью (у 98% случаев в дальнейшем подтверждается БП), чувствительность данных критериев приближается к 90%, что означает, что у 10 % случаев БП не выставляется при ее наличии.

#### Клиническими критериями диагностики БП являются:

1. Наличие брадикинезии в сочетании не менее чем с одним из следующих симптомов:

а) мышечная ригидность;

б) тремор покоя;

в) постуральная неустойчивость, не связанная с первичными зрительными, вестибулярными, мозжечковыми или проприоцептивными нарушениями.

2. Асимметричное начало

3. Высокая эффективность дофаминэргических средств (препаратов леводопы).

#### Клиническими критериями, подтверждающие диагноз БП являются:

1. Начало болезни с односторонних проявлений.

2. Наличие тремора покоя.

3. Постоянная асимметрия с более выраженными симптомами на стороне тела, с которой началась болезнь.



4. Хорошая реакция (70-100%) на леводопу.
5. Прогрессирующее течение заболевания.
6. Наличие выраженной дискинезии, индуцированной леводопой.
7. Сохранение эффективности леводопы в течение 5 лет и более.
8. Течение заболевания в течение 10 лет и более.

#### **Критериями исключения диагноза БП являются:**

1. Острое начало и спонтанный регресс симптомов.
2. Быстрое прогрессирование или длительная ремиссия.
3. Раннее развитие постуральных расстройств (1-4-й год заболевания) и тяжелых бульбарных, вегетативных и когнитивных расстройств (2-3-й год заболевания).
4. Мозжечковые и пирамидные знаки.
5. Анамнестические указания на повторные инсульты со ступенеобразным прогрессированием симптомов паркинсонизма, повторные ЧМТ или достоверный энцефалит.
6. Окулогирные кризы.
7. Лечение нейролептиками перед дебютом болезни.
8. Строго односторонние проявления в течение более 3 лет.
9. Надъядерный паралич взора.
10. Раннее появление выраженной деменции.
11. Отсутствие эффекта от больших доз леводопы.
12. Интоксикация веществами, вызывающими паркинсонизм (нейролептики, марганец и др.).

#### **Клинические проявления БП**

Согласно современным представлениям преклинический период БП может продолжаться от пяти до двадцати лет. К предвестникам БП относятся беспричинное ухудшение обоняния, яркие и живые сновидения, депрессия и запоры. Вышеперечисленные симптомы могут возникать за много лет до двигательных проявлений болезни. Эти двигательные проявления БП в будущем могут помочь диагностировать заболевание на его премоторной стадии и проведения лечебных мероприятий.

Клинико-нейровизуализационные сопоставления показывают, что первые симптомы болезни появляются при гибели примерно 50-70% нейронов черной субстанции, а содержание дофамина в стриатуме снижается более чем на 80%. Тяжесть клинической картины прямо пропорциональна количеству дофаминергических нейронов черной субстанции. Чем меньше количество нейронов, тем тяжелее клинические проявления заболевания и в первую очередь выраженность брадикинезии.

Первоначальные моторные симптомы БП обычно начинаются на одной стороне тела и появляются на другой его стороне только через 2-5 лет заболевания. Асимметричное начало двигательных симптомов является одним из самых надежных диагностических факторов для БП.

Основными клиническими проявлениями заболевания являются моторные симптомы: гипокинезия, тремор покоя, мышечная ригидность и постуральные нарушения:

незия, тремор покоя, мышечная ригидность и постуральные нарушения:

1. Основным клиническим проявлением БП, как уже отмечалось выше, является брадикинезия, представляющая собой замедленность движений вследствие затруднения их планирования, иницирования и выполнения. Характерно развитие гипокинезии вплоть до полной акинезии. При этом снижается спонтанная локомоторная активность, отсутствуют содружественные движения конечностей при ходьбе, затруднена инициация движения (феномен «прилипания»), нарушается точность при выполнении движений. Походка становится «шаркающая» - длина шага укорачивается, стопы при ходьбе не отрываются от пола. Для пациентов характерен феномен пропульсии (двигаясь по инерции больному трудно остановиться) и ретропульсии (императивно пятится назад). Гипокинезия в сочетании с гипертонусом приводит к амимии, редко миганию, изменению речи (тихая монотонная, застывающая) и почерка - величина букв уменьшается (микрография).

Для раннего выявления гипокинезии возможно применение следующих тестов [2].

- тест Фурнье: пациенту предлагают максимально быстро совершить серию движений: встать, сесть, повернуться, наклониться и т.п. Уже на ранних стадиях гипокинезии при выполнении теста можно заметить замедленность движений;

- тест постукивания большим и указательным пальцами: пациент в максимально возможном темпе и с максимальной амплитудой выполняет постукивания по столу большим и указательным пальцами поочередно обеими руками. Тест особенно информативен при формировании гемипаркинсонизма - при этом отстает от темпа и амплитуды одна рука;

- тест сжимания и разжимания кисти: пациенту предлагается максимально быстро сжимать и разжимать кисть (отстает кисть на стороне формирующейся гипокинезии).

2. Тремор при паркинсонизме наблюдается у 75% пациентов и характеризуется низкой частотой колебаний (4-6Гц). Дрожание начинается обычно с одной стороны в кисти и более выражено в покое (тремор «покоя»). Тремор представлен разнонаправленными движениями большого пальца и остальных пальцев кисти и создают своеобразную картину «скатывания пиллюль» или «счета монет». При прогрессировании заболевания тремор захватывает проксимальные отделы верхних и нижних конечностей, может распространяться на подбородок, губы. При активных движениях паркинсонический тремор уменьшается. Дрожание головы для паркинсонизма не характерно и встречается преимущественно при эссенциальном треморе.

3. Ригидность скелетной мускулатуры («пластический гипертонус») характеризуется равномерным повышением тонуса при пассивных движениях. А также может выявляться феномен «зубчатого колеса». Из-за преобладания мышечного тонуса в мышцах-сгибателях изменяется поза больного - нарастает сгорбленность (поза «просителя»).

4. Постуральная неустойчивость, характеризующаяся нарушением способности удерживать рав-



новесие в той или иной позе или при изменении позы, развивается при прогрессировании заболевания.

Она обусловлена гипокинезией, мышечной ригидностью, дисфункцией постурального тонуса и рефлексов. При этом тело пациента наклонено в сторону движения и может опережать движение ног, что сопровождается падением больного.

БП проявляется клинически не только двигательными нарушениями, но и имеет целый спектр не двигательных проявлений, которые встречаются у всех пациентов независимо от возраста дебюта заболевания и стадии болезни. К немоторным симптомам относятся: интеллектуальные нарушения, расстройства эмоциональной сферы и вегетативные расстройства, проявляющиеся со стороны желудочно-кишечного тракта (запоры, диспепсии), сердечнососудистой системы (гипотония, брадикардия), вегетативно-трофические нарушения (сальность и шелушение кожных покровов).

Большинство немоторных проявлений появляются и нарастают по мере прогрессирования заболевания, параллельно с усугублением двигательных расстройств. Но некоторые немоторные проявления, такие как нарушение обоняния, запоры, нарушения сна, болевые синдромы, возникают до развития классических моторных симптомов БП. В связи с этим в настоящее время говорят о доклинической, премоторной стадии БП.

На поздних стадиях БП немоторные проявления начинают доминировать как факторы, влияющие на качество жизни пациента, становятся в определенные моменты более важными и инвалидизирующими, чем моторные колебания, вызванные леводопной терапией, составляя непреодолимые трудности для самих больных и ухаживающих за ними.

### Классификация БП по клинической форме болезни

1. Смешанная форма (гипокинетико-ригидно-дрожательная) - выявляется в 60-70% случаев БП.
2. Акинетико-ригидная форма выявляется в 15-20%.
3. Дрожательная форма выявляется в 5-10% случаев.

По мере прогрессирования заболевания его клиническая форма может меняться.

Классификация по темпу прогрессирования

Выделяют три варианта темпа прогрессирования БП:

- 1) быстрый темп прогрессирования, при котором смена стадий заболевания (первая → вторая или вторая → третья) происходит в течение 2-х или менее лет;
- 2) умеренный темп прогрессирования, при котором смена стадий происходит более чем за 2 года, но не более чем за 5 лет;
- 3) медленный темп прогрессирования со смешанной стадий более чем через 5 лет.

Модифицированная шкала Hoehn и Yahr оценивает тяжесть БП по пятибалльной системе. Является наиболее часто применяемой классификацией стадий БП. Впервые она была опубликована в 1967

году в журнале Neurology Маргарет Хён (Hoehn) и Мелвином Яром (Yahr) [3].

Изначально она описывала 5 стадий прогрессирования БП. Впоследствии шкалу модифицировали, дополнив её стадиями 0, 1,5 и 2,5.

- Стадия 0 — нет признаков заболевания.
- Стадия 1 — симптомы проявляются на одной из конечностей.
- Стадия 1,5 — симптоматика проявляется на одной из конечностей и туловище.
- Стадия 2 — двусторонние проявления без постуральной неустойчивости.
- Стадия 2,5 — двусторонние проявления с постуральной неустойчивостью. Больной способен преодолевать инерцию движения, вызванную толчком.
- Стадия 3 — двусторонние проявления. Постуральная неустойчивость. Больной способен к самообслуживанию.
- Стадия 4 — обездвиженность, потребность в посторонней помощи. При этом больной способен ходить и/или стоять без поддержки.
- Стадия 5 — больной прикован к креслу или кровати. Тяжёлая инвалидизация.

### Клинические шкалы оценки тяжести БП

Для оценки тяжести болезни используются стандартные международные шкалы:

**1. UPDRS, MDS-UPDRS.** Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона (Unified Parkinson's Disease Rating Scale - UPDRS) применяется для оценки степени и динамики длительного течения БП [4]. С помощью этой шкалы можно проводить анализ следующих показателей: мышление, поведение, настроение, повседневная деятельность, движение и осложнение лечения. Оценка данных показателей происходит во время общения врача с пациентом.

**2. Шкала повседневной жизненной активности Шваба и Ингланда (Schwab and England) [5].**

Оценку степени нарушения одной из самых важных категорий жизнедеятельности – самообслуживания, принято определять в соответствии с международной шкалой Шваба и Ингланда. Эта шкала отражает степень повседневной активности больного человека, его зависимость, при выполнении ухода за собой, от других лиц.

### Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика БП и других заболеваний, вызывающих паркинсонизм, в большинстве случаев возможна без привлечения дополнительных методов исследования - по совокупности клинических данных. Дифференциальную диагностику проводят между всеми заболеваниями, сопровождающимися синдромом паркинсонизма: БП, вторичным паркинсонизмом, паркинсонизмом в рамках дегенеративных заболеваний («паркинсонизм плюс» или атипичный паркинсонизм).

**Ювенильный паркинсонизм** (паркинсонизм с ранним началом) представляет собой особую наследственную форму первичного паркинсонизма с ранним началом, детально изученную лишь в последние 15-20 лет [6]. Ген данной формы паркинсо-



низма был выделен в 1998 году, который кодирует новый белок «паркин», состоящий из 465 аминокислот. Заболевание распространено повсеместно и несколько чаще встречается у женщин. Тип наследования в большинстве случаев - аутосомно-рецессивный, в связи с чем многие случаи ювенильного паркинсонизма являются спорадическими. Дебют симптомов чаще всего приходится на возраст 20-40 лет, реже и на более ранний возраст. Клиническая картина ювенильного паркинсонизма складывается из классических симптомов паркинсонизма, но имеет ряд особенностей по сравнению с классической БП. Главными из них являются: отсутствие деменции и других психических расстройств и частое сочетание паркинсонизма с пирамидными симптомами. Течение заболевания медленно прогрессирующее, прогноз относительно благоприятный.

### **Мультисистемная атрофия (МСА).**

На долю МСА приходится до 12,5% случаев паркинсонизма [7]. Это наиболее частый вариант атипичного паркинсонизма, при котором последний сочетается с разнообразными мозжечковыми, вегетативными, пирамидными и другими проявлениями.

Варианты течения МСА по доминирующему клиническому проявлению:

1. Стриатонигральная дегенерация (СНД). При СНД преобладают явления акинето-ригидного паркинсонизма.

2. Спорадическая оливопонтocerebellарная атрофия (ОПЦА). При ОПЦА преобладает мозжечковая симптоматика (особенно атаксия и дизартрия).

Синдром Шая-Дрейджера (Shy-Drager). При синдроме Шая-Дрейджера наблюдается дисфункция вегетативной нервной системы, что проявляется ортостатической гипотензией, нарушением функций тазовых органов, импотенцией. Присутствует при обоих вариантах проявления заболевания.

Синдром паркинсонизма поначалу неотличим от такового при БП, но в развитие симптомов больше симметричных проявлений. И уже на первом-втором году заболевания начинают определяться мозжечковые симптомы (атаксия при ходьбе и интенция при выполнении указательных проб, нистагм), появляются патологические стопные знаки: симптом Бабинского и развивается очевидная ранняя вегетативная недостаточность. Последняя проявляется в виде недержания мочи и императивных позывах, выраженных запорах, гипо- или ангидрозе, импотенции. Ярким проявлением автономной недостаточности служит ортостатическая гипотензия. Первыми ее признаками будут жалобы больных на головокружение, неустойчивость, желание присесть или лечь после длительного периода пребывания в вертикальном положении. Характерным для МСА являются признаки псевдобульбарных нарушений: ранняя дизартрия, дисфагия, фокальные дистонии (в том числе раннее выраженное сгибание туловища вперед при стоянии и ходьбе - антеколлиз) и фокальный миоклонус (внезапные, произвольные, повторные сгибательные сокращения групп мышц, по типу вздрагивания, которые вовлекают часть тела, чаще руки или верх-

нюю часть туловища.), насильственный смех или плач, нарушения дыхания (стридор на вдохе), синюшность и отечность кистей и стоп. Большинство больных, особенно вначале, достаточно реагируют на леводопную терапию, хотя длительность эффекта невелика - около двух лет.

При МРТ-исследовании определяется атрофия мозжечка, моста мозга, гиперинтенсивный сигнал в T2 режиме от скорлупы в виде ее исчерченности и специфический феномен в виде белого креста в области моста («hot cross bun» sign).

**Прогрессирующий супрануклеарный паралич, ПСП (синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского)** — вариант лобно-височной деменции, которой страдают около 3-6 человек на 100 тысяч [8]. Заболевание обычно манифестирует к 60 годам, но не ранее 40-летнего возраста. Синдром паркинсонизма изначально симметричный и первоначально проявляется в нарушениях ходьбы: замедленность ходьбы и выраженная неустойчивость с тенденцией к падению назад. Постуральная нестабильность и падения появляются уже на первом году заболевания, в то время как при БП они заметны спустя 4-6 лет от начала. Тремор, как правило, отсутствует в течение всей продолжительности болезни. Ригидность носит аксиальный характер. Проявляется дистонической ригидностью шеи и верхней части туловища с характерной экстензорной позицией головы. Типичный взгляд обусловлен кардинальным признаком заболевания - парезом взора вверх и, в меньшей степени, в стороны и вниз. Затем присоединяются такие симптомы, как прогрессирующая апатия (деменция лобного типа, нарушение абстрактного мышления, снижение вербального потока, «имитационное» поведение, другие лобные симптомы), псевдобульбарные расстройства и нарушение контроля тазовых функций.

При МРТ-исследовании мозга, наряду с признаками кортикальной атрофии, можно обнаружить значительную атрофию среднего мозга - уменьшение его переднезаднего диаметра, истончение в боковой проекции (симптом «колибри») и расширение третьего желудочка.

**Кортико-базальная дегенерация** - достаточно редкий вариант атипичного паркинсонизма манифестирует после 60 лет. Один из вариантов его проявлений - унилатеральный, не реагирующий на леводопу паркинсонизм, причем асимметрия симптомов очень выражена и стойкая. Паркинсоноподобные проявления (обычно в руке) сопровождаются корковыми признаками - апраксией конечности, дистонией в ней с причудливыми позами, миоклонией (а не тремором), и, в конце концов, - «синдромом чужой руки». Последний заключается в том, что пораженная конечность, кроме вычурной дистонической позы, может двигаться нецеленаправленно, левитировать в пространстве, совершать «самостоятельные» движения. Одновременно страдает речь - становится аспонтанной, бедной, односложной. Когнитивные нарушения (деменция лобного типа, афазия, расстройства внимания) очень быстро становятся заметными, к ним присоединяются пирамидные симптомы и недержание мочи. МРТ-картина характеризуется выраженной



асимметричной (унилатеральной) атрофией коры лобной и теменной долей мозга.

**Деменция с тельцами Леви** занимает третье место по частоте после альцгеймеровской и сосудистой деменций. Клиническая картина вариабельна и как бы перекрывает проявления паркинсонизма (БП) и болезни Альцгеймера. Наиболее выразительной чертой, наряду с флуктуирующим дефицитом внимания и когнитивных функций, являются повторные зрительные галлюцинации и иллюзии, поначалу доброкачественные и осознаваемые самим больным. Синдром паркинсонизма более или менее симметричный, с преобладанием акинезии и ригидности над тремором. Относительно рано появляются падения, дизартрия и дисфагия. Но главным является появление признаков деменции на первом году заболевания, что должно насторожить врача и заставить внимательно относиться к жалобам на доброкачественные зрительные галлюцинации.

Формы вторичного паркинсонизма наблюдаются значительно реже БП и имеют определенные отличительные признаки. К ним стоит отнести отсутствие дрожания в состоянии покоя, недостаточный эффект от леводопы, быстрое появление нарушения когнитивных функций и присутствие клинических симптомов пирамидного и мозжечкового происхождения.

**Лекарственный паркинсонизм** по литературным данным занимает до 20% проявления вторичного паркинсонизма [7]. Лекарственный паркинсонизм провоцирует приём медикаментов. Причиной появления лекарственного паркинсонизма чаще всего являются нейролептики и другие средства, способные тормозить дофаминовые рецепторы (циннаризин, метоклопрамид), и симпатолитики (резерпин), которые способны истощать запасы дофамина в пресинапсе.

Лекарственная форма отличается быстрым прогрессированием, наличием в анамнезе приема определенного лекарственного средства, двусторонней клиникой, которая отмечается на симметричных участках тела. Кроме того, не отмечается типичный тремор в покое, а присутствует постуральное дрожание. Важной особенностью является регрессия клинических проявлений после прекращения дальнейшего приема препарата. Однако процесс уменьшения выраженности симптомов может происходить на протяжении нескольких месяцев, а в некоторых случаях занимает годы.

**Токсический паркинсонизм** часто рассматривают совместно с лекарственным, так как он имеет схожий механизм развития. К развитию двигательных расстройств чаще всего приводят отравления тяжелыми металлами (особенно марганцем, свинцом, ртутью), сероуглеродными или фосфорорганическими соединениями, солями синильной кислоты (цианидами, амигдалином), метанолом, угарным газом. При своевременном лечении и дезинтоксикации течение токсического паркинсонизма стабилизируется или симптомы регрессируют. Однако если токсины обладают способностью накапливаться в организме (марганец, ртуть, свинец), прогноз для здоровья неблагоприятный.

**Сосудистый паркинсонизм** – относительно редкий вариант вторичного (симптоматического) паркинсонизма, вызываемый ишемическим или геморрагическим поражением базальных ганглиев, среднего мозга и (или) их связей с лобными долями и составляет не более 6-8% случаев вторичного паркинсонизма.

Особенности сосудистого паркинсонизма. Сосудистый паркинсонизм требует наличия следующих критериев:

1) наличие синдрома паркинсонизма (гипокинезия + не менее одного из следующих симптомов: ригидность, тремор покоя, постуральные расстройства);

2) цереброваскулярное поражение, выявляемое по данным анамнеза, клинического осмотра и (или) нейровизуализации (при проведении КТ/МРТ кистозно-глиозные и атрофические изменения);

3) наличие причинно-следственной связи между цереброваскулярным заболеванием и паркинсонизмом, доказываемой:

а) особенностями течения паркинсонизма: острое или подострое начало - флуктуирующее течение с периодами длительной стабилизации и регресса; начало в первые 6 месяцев после инсульта;

б) соответствием между клиническими и нейровизуализационными данными: выявлением при нейровизуализации поражений стратегических для развития паркинсонизма зон (двусторонние ишемические и (или) геморрагические очаги в базальных ганглиях (скорлупе и бледном шаре), двусторонний сливающийся субкортикальный лейкоареоз, ишемические и (или) геморрагические очаги в лобных долях, таламусе и среднем мозге (с одной или двух сторон) [9].

В пользу сосудистого паркинсонизма свидетельствуют также: отсутствие или нестойкость эффекта препаратов леводопы, отсутствие тремора покоя, преимущественное вовлечение нижних конечностей, двустороннее начало, раннее развитие нарушений ходьбы и постуральной неустойчивости; сопутствующие синдромы: псевдобульбарный синдром, пирамидный синдром, мозжечковая атаксия, гемидистония, быстро нарастающая деменция и тазовые расстройства.

Методы лечения включают в себя комплекс мероприятий, направленных на предупреждение прогрессирования дальнейшего поражения сосудов головного мозга. И заключается в лечении заболеваний, приведших к повреждению мозга, а именно артериальной гипертензии, атеросклероза, ожирения, сахарного диабета и др. Из антипаркинсонических препаратов в ряде случаев положительный эффект оказывает леводопа и препараты амантадина.

**Посттравматический паркинсонизм** чаще всего развивается после тяжёлых закрытых (после открытых – реже) травм головного мозга, обычно сопровождающихся в остром периоде продолжительным коматозным состоянием и выраженной степенью гипоксии головного мозга. Существует также особая форма, являющаяся результатом повторных более лёгких травм – так называемый «паркинсонизм боксеров».



Паркинсонизм даже после получения тяжёлой черепно-мозговой травмы возникает довольно редко. Обычно он бывает следствием повреждения среднего мозга или базальных ганглиев на фоне кровоизлияния, сдавления тканей головного мозга субдуральной гематомой, формирования контузионного очага, инфаркта, либо служит результатом диффузного поражения аксонов, находящихся в глубинных структурах больших полушарий, в результате ротационного ускорения. Для постановки диагноза необходимо соблюдение трёх основных условий: клиника должна развиваться на протяжении нескольких ближайших суток, недель либо месяцев после травмы; последняя должна быть достаточно тяжёлой для того, чтобы обусловить значительное повреждение тканей головного мозга (к примеру, сопровождаться длительной потерей сознания, антероградной амнезией); при магнитно-резонансной томографии должны быть выявлены структурные изменения (очаги ишемии, некроза или кровоизлияний), локализующиеся в области среднего мозга или базальных ганглиев либо признаки тяжёлого диффузного поражения белого вещества больших полушарий мозга.

**Постэнцефалический (постинфекционный) паркинсонизм** развивается на фоне энцефалита и нередко расценивается как его хроническая стадия. Он развивается из-за повреждений верхнего ствола мозга при эпидемическом энцефалите. Один из симптомов паркинсонизма этого вида - глазодвигательные расстройства: произвольное закатывание глаз и т.д. Предполагается, что инфекция приводит к дисфункции иммунной системы, вследствие чего начинают вырабатываться антитела к собственным клеткам головного мозга, развивается аутоиммунный процесс. Также постэнцефалический паркинсонизм наблюдается после следующих инфекций: Коксаки, полиовирус, арбовирус, вирус эпидемического паротита, кори, гриппа, герпеса, ВИЧ.

**Гидроцефалический паркинсонизм** (Нормотензивная гидроцефалия или синдром Хакима-Адамса) наблюдается на фоне расширения желудочков головного мозга без повышения внутричерепного давления. Как и при сосудистой форме паркинсонизма, на первое место выходят расстройства походки. Кроме того, характерно нарушение мочеиспускания, деменция и паралич взора вверх. Гидроцефалический паркинсонизм быстро прогрессирует, но при ранней диагностике и проведения шунтирующей операции с наложением вентрикулоперитонеального и люмбоперитонеального шунтов, положительный эффект достигается у 60% больных. В далеко зашедших стадиях болезни, когда имеются уже необратимые изменения в мозге, прогноз оперативного лечения ухудшается.

**Болезнь Вильсона-Коновалова (гепатоцеребральная дегенерация, ГЦД)** Выделяют пять основных клинических форм заболевания: абдоминальная, ригидно-аритмо-гиперкинетическая, дрожательно-ригидная, дрожательная и экстрапиримидно-корковая формы.

В развернутой стадии развивается акинетико-ригидный синдром, гиперкинезы по типу "бью-

щихся крыльев" к которому присоединяется тремор (дрожание), дизартрия, дисфагия, миоклонии. ГЦД должна быть заподозрена в случаях, когда в детском и юношеском возрасте развивается экстрапиримидная симптоматика (дрожание, замедленность движений, неконтролируемые движения), а также при наличии признаков сочетанной неврологической, печеночной и психической патологии.

Подтверждает диагноз наличие следующих признаков:

1. Кольцо Кайзера-Флейшера или его "обломки", которые видны невооруженным глазом или выявляются при исследовании глаза щелевой лампой. При наличии неврологических симптомов, кольцо обнаруживается в 90-100% случаев. Кольцо Кайзера-Флейшера - специфический признак ГЦД. Снижение содержания общей меди в сыворотке крови (ниже 80 мкг на 100 мл).

2. Снижение концентрации церуллоплазмина плазмы (ниже 20мг на 100 мл).

3. Повышение выделения меди с мочой (более 100 мкг/сут).

**Эссенциальный тремор (ЭТ)** – наследственное заболевание (хотя нередки и спорадические случаи), которое характеризуется двусторонним, симметричным тремором рук. Встречается гораздо чаще БП. В отличие от паркинсонического тремора дрожание рук при ЭТ отсутствует в покое и возникает при работе мышц. Обычно оно максимально выражено тогда, когда больной вытягивает руки перед собой, может присутствовать также при совершении произвольных движений, часто затрудняя бытовые виды деятельности (например, еду). Обычно при ЭТ наблюдается тремор головы по типу «нет-нет» или «да-да» и тремор голоса. Последние могут быть первыми проявлениями ЭТ, а также встречаться изолированно в отсутствие дрожания конечностей. В отличие от ЭТ дрожание головы и голоса, как правило, не встречаются при БП. Характерным для ЭТ признаком, который имеет диагностическое значение, является исчезновение тремора под воздействием алкоголя. Хорошо влияют на ЭТ также б-блокаторы. При ЭТ может иметь место феномен «зубчатого колеса», но в отличие от БП никогда не отмечается истинной акинезии и ригидности мышц. ЭТ чаще страдают пожилые люди, хотя он может встречаться и среди очень молодых людей [10].

**ДОФА-зависимая дистония (ДЗД)** – одна из форм торсионной дистонии. ДЗД составляет 5-10% первичной дистонии у детей и подростков [11]. Эта врожденная медленно прогрессирующая дистония, сочетающаяся с признаками паркинсонизма, клинически манифестирует у детей до 10 лет с локальной дистонией, которая в течение нескольких лет распространяется на другие части тела. Симптомы уменьшаются на фоне приема низких доз препаратов леводопы. У больных ДЗД в результате мутаций в гене DYT-5,14 резко снижается содержание дофамина в полосатом теле. Существуют две формы ДЗД: с доминантным или рецессивным наследованием. Клинически ДЗД характеризуется ригидно-гипокинетическим синдромом: повышенным пластическим тонусом, различным в отдельных мышечных группах, что приводит к патологическим



установкам позы. До момента дебюта большинство детей развиваются соответственно возрасту. Заболевание дебютирует в возрасте до 3 лет. В начале гиперкинезы или дистонические позы, нарастающие при произвольных движениях, возникают в одной или нескольких конечностях. Появляется медлительность при самообслуживании. Постепенно дистония распространяется на другие части тела по принципу буквы «N»: появляется в одной ноге, затем поражает руку с той же стороны, затем противоположную ногу и противоположную руку. По мере течения заболевания нарастает ригидность мышц, спастический гипертонус. Иногда дистонию сопровождает умеренный тремор покоя. Интеллект в норме (психическое развитие не страдает). Речь дизартрична.

**Болезнь Фара (БФ)** – это редкое нейродегенеративное заболевание, связанное с неатеросклеротическим обызвествлением коры полушарий, базальных ганглиев и зубчатых ядер мозжечка, вследствие отложения солей кальция и железа в стенки мелких артерий и артериол, а также в вещество головного мозга. Кальцификация встречается во всех участках мозга, но преобладает в области базальных ганглиев.

Клиническая картина заболевания. БФ часто протекает бессимптомно. По данным ряда авторов, прижизненно эта болезнь выявляется только в 1-2% случаев. Неврологическими симптомами являются разного рода экстрапирамидные нарушения (ригидность, тремор, гиперкинезы), преходящие или стойкие пирамидные знаки, эпилептические приступы, деменция. К наиболее распространенным проявлениям БФ относятся двигательные нарушения, половина которых представлена паркинсонизмом, в остальных случаях наблюдаются гиперкинезы (хорея, тремор, дистония, атетоз, орофациальная дискинезия). Когнитивные расстройства являются вторым по распространенности синдромом, за

ним следуют мозжечковые симптомы и нарушения речи. Нередко отмечаются проявления гиперпаратиреоза или гипопаратиреоза: локальные судороги, тетанические спазмы, боли в дистальных отделах конечностей, положительные симптомы Хвостека и Труссо. Заболевание поражает людей любого возраста, но наиболее часто лиц молодого и среднего возраста (20-30 лет).

Диагноз подтверждается нейровизуализационными методиками после исключения нарушений обмена кальция и пороков развития. При проведении рентгенографии черепа, компьютерной томографии у пациентов с БФ в головном мозге наблюдаются множественные массивные симметричные очаги обызвествления подкорковых ганглиев (чаще бледного шара) и колена внутренней капсулы (рентгенологический синдром Фара). Главной проблемой в дифференциальной диагностике остается гипопаратиреоз. Определение кальция и паратгормона сыворотки помогает отличить гипопаратиреоз от двустороннего стриопаллидозубчатого кальциноза, если при томографии визуализируется двусторонняя кальцификация стриопаллидозубчатых структур.

#### Заключение

Проведение качественной диагностики очень важно, так как при своевременном обнаружении заболевания можно контролировать течение и развитие его при помощи различных групп допаминэргических препаратов. Опираясь на принципы и методы современной диагностики на доклинической и начальной стадиях заболевания и дифференциальной диагностики с паркинсоноподобными синдромами других нозологических форм позволяют нам, получая необходимую терапию, сохранять прежнюю активную жизнедеятельность пациентам на долгие годы.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Gibb, Lees, Hughes A.J. et al. UK Parkinson's Disease Society Brain Bank Clinical Diagnostic Criteria // J.Neurol.Neurosurg.Psychiatry. - 1992. - Vol.55. - P.181-184.
- Никифоров А. С. Неврология. Полный толковый словарь. – Москва: Эксмо, 2010. – 140 с.
- Модифицированная шкала Hoehn и Yahr Goetz C.G. et al., 2003. – Fahn S., Elton R.L., Members of the UPDRS Development Committee, 1987.
- Унифицированная рейтинговая шкала болезни Паркинсона (UPDRS), Goetz C.G., et al. 2003. – Fahn S., Elton R.L., Members of the UPDRS Development Committee, 1987.
- Шкала повседневной жизненной активности Schwab и England (ADL) Goetz C.G. et al., Fahn S., Elton R.L., Members of the UPDRS Development Committee, 1987.
- Narabayashi H., Yokochi M., Iizuka R. Juvenile parkinsonism Elsevier. – Amsterdam: Science, 1986, P. 153-165.
- Левин О.С., Федорова Н.Ф., Болезнь Паркинсона. – Москва: МЕДпресс-информ, 2014. – 383 с.
- Пономарёв В.В. Нейродегенеративные заболевания: настоящее и будущее // Медицинские новости. – 2007. – №5. – С. 23-28.
- Левин О.С. Клинико-нейропсихологические и нейровизуализационные аспекты дифференциальной диагностики паркинсонизма // Дисс. докт. мед. наук. М., 2003. – 403 с.
- Ferreira J., Sampaio C. Essential tremor // Clin Evid. – 2005. – Vol. 13. – P.1608-21.
- Шток В.Н., Иванова-Смоленская И.А., Левин О.С. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению. – М.: Мед-пресс информ, 2002. – 700 с.



## ТҮЙІНДЕМЕ

В.К. Ахметжанов, Ч.С. Шашкин (м.ғ.к.), Т.Т. Керимбаев (м.ғ.д.)

«Ұлттық нейрохирургия орталығы» АҚ, Астана қ., Қазақстан

### **ПАРКИНСОН АУРУЫ. ДИАГНОСТИКАЛЫҚ КРИТЕРИЙЛЕРІ. АЖЫРАТПАЛЫ ДИАГНОСТИКАСЫ**

Паркинсон ауруы ең жиі таралған нейро-дегенеративті аурулардың бірі болып табылады. Аурудың диагностикасы жалпыға танылған халықаралық клиникалық критерийлерге негізделген. Қазіргі уақытта Паркинсон ауруы диагнозын нақтылайтын ешқандай зерттеу әдістері жоқ. Дегенеративті аурулар ерте сатыларында Паркинсон ауруына ұқсас болып келеді, бірақ кейбір зерттеу әдістері арқылы атипті паркинсонизм формаларын анықтауға мүмкіндік береді. Ауру өрістеген сайын қимылсыз симптомдар мүгедектіктің негізгі көзі болады. Ұзақ бақылау және мұқият бағалау дұрыс диа-

гноз қоюдың маңызды әдісі болып табылады. Берілген мақалада паркинсонизмнің классификациясы және Паркинсон ауруының заманауи диагностикалық критерийлері көрсетілген. Халықаралық стандартқа сәйкес диагноз қоюдың реттілігі көрсетілген. Паркинсон синдромымен бірге жүретін ауруларға көңіл бөлінген. Заманауи зерттеу әдістері көрсетілген.

**Негізгі сөздер:** Паркинсон ауруы, паркинсонизм синдромы, паркинсонизмнің классификациясы, диагностикалық критерийлері, диагностикалық зерттеу әдістері.

## SUMMARY

V.K. Akhmetzhanov, Ch.S. Shashkin (Cand.Med.Sci), T.T. Kerimbayev (D.Med.Sci.)

JSC "National Centre for Neurosurgery", Astana, Kazakhstan

### **PARKINSON'S DISEASE. DIAGNOSTIC CRITERIA. DIFFERENTIAL DIAGNOSIS**

Parkinson's disease (PD) is one of the most common neurodegenerative diseases. Diagnosis of the disease is based on the generally recognized international clinical criteria. Currently, there are no evidence confirming the diagnosis of PD except neurological criteria. Degenerative diseases in the early stages can mimic PD but some investigations may help to identify the various forms of atypical parkinsonism. Long-term monitoring and careful evaluation is the most important method of the correct diagnosis. The

article presents the classification of parkinsonism, PD modern diagnostic criteria. The article gives the sequence of diagnosis according to international standards. Attention is paid to diseases accompanying with Parkinson's syndrome. The modern concepts of diagnostic methods are presented.

**Key words:** Parkinson's disease, parkinsonism, classification of parkinsonism, diagnostic criteria, diagnostic methods of research.