

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.А. Таппахов, Т.Я. Николаева, А.Д. Алексеева,
Л.Т. Оконешникова, Л.А. Кларов, Т.К. Давыдова

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МУЛЬТИСИСТЕМНОЙ АТРОФИИ И ЭС- СЕНЦИАЛЬНОГО ТРЕМОРА С БОЛЕЗНЬЮ ПАРКИНСОНА (клинические наблюдения)

УДК 616.858-008.6

В статье привлечено внимание врачей на отличительные признаки схожих с болезнью Паркинсона заболеваний для ранней диагностики и адекватной терапии. Приведены собственные клинические наблюдения за пациентами с нейродегенеративными заболеваниями (мультисистемная атрофия, эссенциальный тремор), которым в дебюте был выставлен диагноз болезнь Паркинсона.

Ключевые слова: диагностика, мультисистемная атрофия, эссенциальный тремор, паркинсонизм, болезнь Паркинсона, МРТ.

The article attracted the attention of doctors to clinical features of diseases similar with Parkinson's disease for early diagnosis and adequate treatment. We provide our own clinical cases of patients with neurodegenerative diseases (multiple system atrophy, essential tremor) who in the debut were diagnosed with Parkinson's disease.

Keyword: diagnostics, multiple system atrophy, essential tremor, parkinsonism, Parkinson's disease, MRI.

Введение. Болезнь Паркинсона (БП) является наиболее частой формой паркинсонизма – симптомокомплекса, проявляющегося гипокинезией в сочетании с ригидностью, тремором покоя и/или постуральной неустойчивостью [1, 4, 5]. Если на поздней стадии заболевания у пациентов наблюдается довольно стереотипная картина, то на ранней стадии даже опытные специалисты испытывают трудности при диагностике [1]. Так, БП приходится дифференцировать с эссенциальным и дистоническим тремором, а также с другими заболеваниями, которые сопровождаются развитием синдрома паркинсонизма. Это могут быть случаи симптоматического (вторичного) паркинсонизма как следствие, например, острых и хронических нарушений мозгового кровообращения, травматического поражения головного мозга. Паркинсонизм может сопровождать нейродегенеративные заболевания, такие как мультисистемная атрофия (МСА), прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП), деменция с тельцами Леви (ДТЛ) [1, 10].

Диагностика синдрома паркинсонизма и его дифференциация представляют собой сложную задачу, особенно на уровне врачей первичного звена. Об этом свидетельствует, например, существующий дефицит первичной диагностики БП, который объясняется как гиподиагностикой синдрома паркинсонизма и сведением имеющихся симптомов к течению естественного старения, так и недостаточной информированностью и поздней обращаемостью населения за медицинской помощью [3].

Вместе с тем каждая нозология, сопровождающаяся развитием паркинсонизма, имеет ряд отличительных клинических признаков, которые способствуют выбору правильной тактики ведения и своевременному выставлению диагноза. Сосудистый паркинсонизм характеризуется временной связью с цереброваскулярными заболеваниями, поражением преимущественно нижней половины тела, ранним развитием нарушений ходьбы, симметричностью симптоматики и относительно низкой эффективностью препаратов леводопы [2]. При ПНП рано развиваются постуральная неустойчивость с падениями, когнитивные расстройства, наиболее типичны глазодвигательные нарушения в виде замедления вертикальных саккадических движений глаз и/или надъядерного пареза взора вверх [7]. МСА проявляется различным сочетанием вегетативной недостаточности, паркинсонизма со слабым ответом на леводопу, мозжечковой атаксии, тазовых расстройств и пирамидного синдрома [8].

Наиболее частым заболеванием, с которым приходится проводить дифференциальную диагностику БП, является эссенциальный тремор (ЭТ), для которого характерны изолированный тремор при отсутствии или минимальном проявлении ригидности и гипокинезии, семейный анамнез, положительный эффект алкоголя и медленно прогрессирующее течение [6]. Разграничение этих двух заболеваний, особенно при дрожательной форме БП, не всегда возможно сразу и нередко вызывает серьезные затруднения [9].

Цель исследования: акцентировать внимание врачей на отличительные признаки схожих с болезнью Паркинсона заболеваний для ранней диагностики и адекватной терапии.

Результаты наблюдений. *Клинический случай 1.* Пациент Б., 66 лет, поступил в неврологическое отделение ГБУ РС(Я) «РБ№2-ЦЭМП» в августе 2015 г. с жалобами на общую скованность, замедленность и обедненность движений, слабость в правых конечностях, периодическое дрожание кистей рук, особенно при выполнении каких-либо целенаправленных движений, выраженную шаткость походки, из-за чего передвигается с опорой на ходунки, смазанность речи, частое мочеиспускание малыми порциями, колебания АД с 90/... до 160/... мм рт.ст. с развитием обмороков с частотой 1-2 раза в месяц.

Из анамнеза болезни. Первые симптомы заболевания появились в 2009 г. в виде редких кратковременных обмороков при смене положения тела, во время выполнения каких-либо физических упражнений, и частого мочеис-

ТАППАХОВ Алексей Алексеевич – очный аспирант Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, врач невролог Клиники МИ СВФУ и РБ№2-ЦЭМП, tappakhov@gmail.com; aa.tappakhov@s-vfu.ru, **НИКОЛАЕВА Татьяна Яковлевна** – д.м.н., зав. кафедрой МИ СВФУ, tyanic@mail.ru; РБ№2-ЦЭМП: **АЛЕКСЕЕВА Алёна Даниловна** – врач невролог, alyona83@list.ru, **ОКОНЕШНИКОВА Людмила Тимофеевна** – зав. неврологич. отд., **КЛАРОВ Леонид Александрович** – зав. МРТ отдела, **ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна** – к.м.н., врач невролог.

спускания. Через год проведена эпицистостомия из-за недержания мочи. В 2010 г. присоединилась слабость в правых конечностях, изменилась речь (стал говорить невнятно, наподобие пьяного человека), движения стали скудными, замедленными. Выставлен диагноз: Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидная форма, назначено лечение препаратом леводопы/карбидопы 750/75 мг/сут. На фоне лечения пациент отметил положительную динамику в виде уменьшения скованности, увеличения амплитуды движений. В 2012 г. присоединились шаткость походки, периодическое мелкое дрожание кистей рук, особенно при выполнении каких-либо двигательных актов. С 2014 г. из-за нарастания шаткости походки стал передвигаться с помощью трости, а затем с опорой на ходунки. Осмотрен неврологом, к лечению добавлен агонист дофаминовых рецепторов пирибедил 150 мг в сутки.

Из анамнеза жизни. Родился в Киргизии, в Якутию переехал в 1986 г. по работе. Образование среднее специальное, работал начальником ГРЭС. В настоящее время не работает, имеет инвалидность 2-й группы. Травмы головы, острые нарушения мозгового кровообращения отрицает. Наследственность по заболеваниям нервной системы неотягощена, брат и сестра здоровы. Вредные привычки: курит в течение 50 лет.

Неврологический статус. Сознание ясное. Со стороны черепных нервов выявляются гипоосмия, отсутствие

реакции на конвергенцию, гипомимия, легкий правосторонний центральный прозопаз, элементы псевдобульбарного синдрома (дизартрия, рефлекс орального автоматизма (Маринеску-Радовичи с обеих сторон, хоботковый, дистанс-оральный)). Умеренный правосторонний гемипарез с силой до 3 баллов. Мышечный тонус в правых конечностях повышен по смешанному типу (феномен «складного ножа» и «зубчатого колеса»), в левых – по типу «свинцовой трубки». Сухожильные рефлексы справа высокие с расширением рефлексогенных зон, слева – живые. Симптом Бабинского положительный с обеих сторон. Выраженная олигобрадикинезия. Атактический синдром слева: пальце-носовая проба проводится с интенцией, коленно-пяточная проба – с выраженной атаксией. Мелкоразмашистый постурально-кинетический тремор рук с интенционным увеличением. Ходит с опорой на ходунки с широко расставленными ногами. Вегетативная недостаточность: артериальная гипотония (АД = 100/60 мм рт.ст.) с эпизодами синкопе, тазовые нарушения по типу частого мочеиспускания (при пережмании цистостомы), обстипаций.

По результатам нейропсихологического тестирования по краткой шкале оценки психического статуса MMSE набрал 27 баллов. Осмотрен психиатром: признаков психического расстройства не обнаруживает.

По результатам общего и биохимического анализа крови существенных

отклонений не выявлено.

МРТ головного мозга: выраженная атрофия мозжечка и всех его ножек; атрофия моста мозга с расширением передней цистерны моста мозга и мостомозжечковых цистерн. Определяется патологический сигнал поперечных волокон моста и волокон, образующих область ядер шва, которые вместе образуют фигуру «креста», пересекающую мост, в виде повышенного сигнала. Атрофия мозжечка с расширением субарахноидальных пространств между его листочками и расширение 4-го желудочка. На сагиттальной срединной МРТ – уплощение передней поверхности моста мозга. Боковые желудочки общим размером на уровне тел 4,4 см, 3-й желудочек – шириной 1,3 см, 4-й – имеет типичную форму и размеры. Конвекситальные субарахноидальные пространства в лобных отделах и базальные цистерны мозга расширены. Заключение: МР признаки мультисистемной атрофии головного мозга, оливопонтинный вариант (рис. 1-3).

Рутинная ЭЭГ: умеренные диффузные изменения корковой ритмики с аномальной активацией диэнцефально-стволовых структур.

Суточное мониторирование АД: зарегистрирована систоло-диастолическая АГ 1-й степени. Максимальное АД 160/93 мм рт.ст., минимальное – 90/63 мм рт.ст.

Клино-ортостатическая проба: АД (лежа) = 140/90 мм рт.ст., ЧСС (лежа) = 66 мин; АД (стоя) = 115/80 мм рт.ст., ЧСС (стоя) = 68 в мин.

УЗИ брахиоцефальных артерий: эхографические признаки нестенозирующего атеросклероза экстракраниальных отделов брахиоцефальных артерий.

На основании анамнестических и клинических данных (начало после 50 лет, отсутствие наследственной отягощенности, сочетание атактического, пирамидного, псевдобульбарного синдромов, паркинсонизма, признаков вегетативной недостаточности с прогрессирующим течением) и параклинических исследований (МРТ-

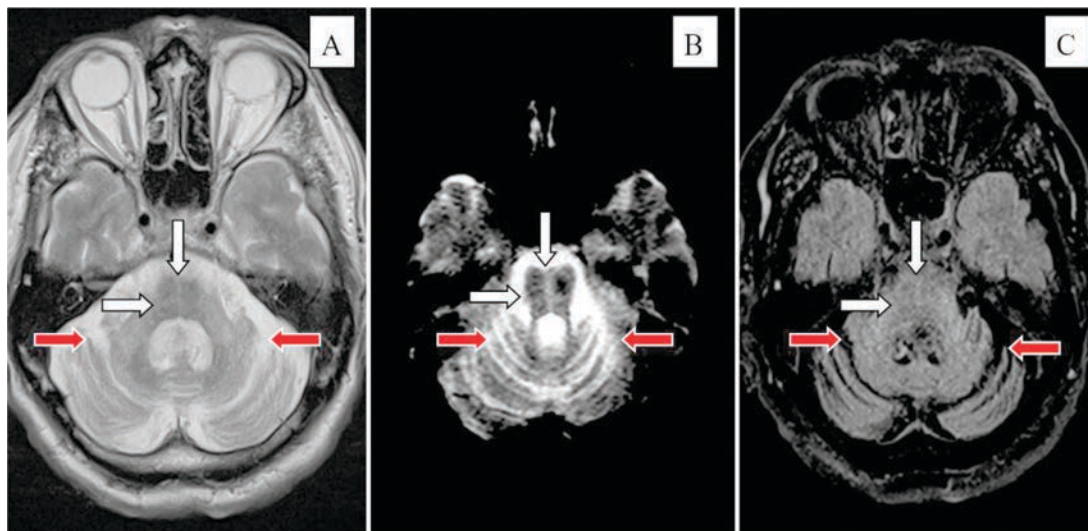


Рис.1. МРТ исследование пациенту Б., 67 лет, в аксиальной проекции в режимах T2ВИ (А), T2*(hemo) (В) и TIRM (С). Белые стрелки – патологический сигнал поперечных волокон моста и волокон, образующих область ядер шва, которые вместе образуют фигуру «креста», пересекающую мост, в виде повышенного сигнала. Красные стрелки – атрофия мозжечка с расширением субарахноидальных пространств между его листочками и расширение 4-го желудочка

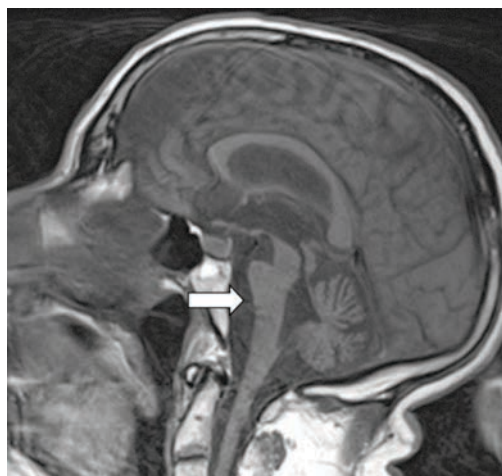


Рис. 2. МРТ исследование пациенту Б., 67 лет, в сагиттальной срединной проекции в режиме T1ВИ. Белая стрелка – уплощение передней поверхности моста мозга

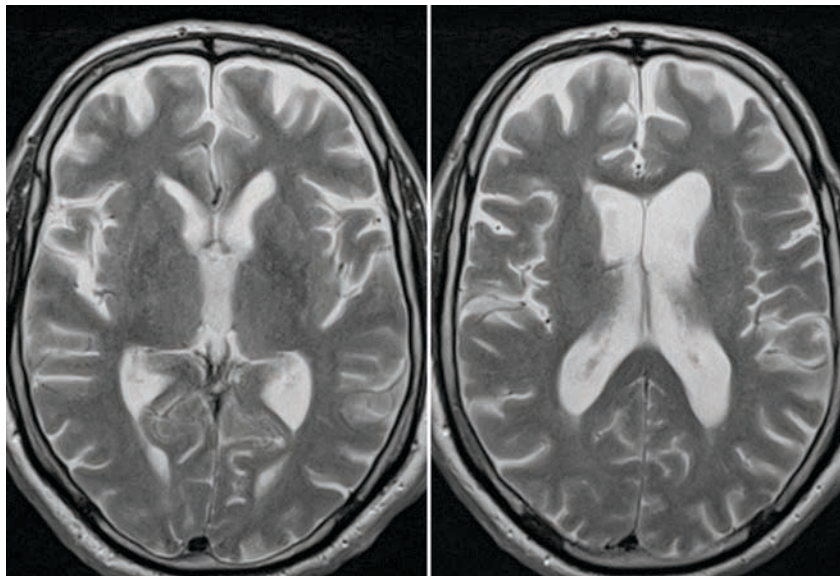


Рис. 3. МРТ исследование пациенту Б., 67 лет, в аксиальной проекции в режиме T2ВИ. Боковые желудочки общим размером на уровне тел 4,4 см, 3-й желудочек шириной 1,3 см, 4-й – имеет типичную форму и размеры. Конвекситальные субарахноидальные пространства в лобных отделах и базальные цистерны мозга расширены

признаки МСА, колебания АД по данным СМАД) установлен диагноз: Мультисистемная атрофия, нигростриарная форма, с паркинсонизмом-плюс, умеренным правосторонним гемипарезом, левосторонней гемиатаксией, вегетативной недостаточностью в виде артериальной гипотензии, дисфункции мочевого пузыря, обстипаций.

Учитывая инкурабельность мультисистемной атрофии, пациенту назначено симптоматическое лечение: продолжить прием препаратов леводопы с возможной титрацией суточной дозы до 1000 мг в 4-6 приемов. Во избежание приступов синкопе рекомендовано увеличить потребление поваренной соли, частое дробное питание, тугое бинтование нижних конечностей.

Клинический случай 2 демонстрирует случай эссенциального тремора.

Пациентка Ц., 45 лет, обратилась на консультацию в Клинику МИ СВФУ с жалобами на постоянное дрожание головы, голоса, обеих рук и правой ноги, усиливающееся при волнении, стрессах. При употреблении алкоголя отмечает значительное уменьшение данных симптомов.

Анамнез заболевания: Первые симптомы появились в 2007 г. в виде периодического мелкого дрожания головы и правой руки, особенно при волнении, переживании. С 2009 г. дрожание стало практически постоянным, распространилось на правую ногу, в 2013 г. – на все конечности, значительно усилилось по амплитуде. Прошла обследование (МРТ головного мозга,

анализ геномной ДНК на СЦА-1 типа), по результатам которого патологии не выявлено. Установлен диагноз «Болезнь Паркинсона», назначен агонист дофаминовых рецепторов пирибедил, но из-за отсутствия эффекта прием самостоятельно прекратила.

Со слов, отец и тетя по отцовской линии страдают болезнью Паркинсона. Отцу 76 лет, диагноз установлен в 50 лет, в настоящее время беспокоит дрожание головы и конечностей, однако активность сохраняет, принимает проноран. У родных братьев и сестер пациентки гиперкинетического синдрома нет.

Неврологический статус: Сознание ясное. Фон настроения ровный. Со стороны черепных нервов патологии не выявлено. Диффузная мышечная гипотония. Выявляется легкая анизорефлексия, S>D. Парезов нет. Мелко-размашистый тремор головы по типу «нет-нет», «да-да», голосовых связок. Среднеразмашистый постурально-кинетический тремор обеих рук, больше справа, с выраженным интенционным усилением справа. Среднеразмашистый тремор правой ноги. В позе Ромберга устойчива. Походка в норме.

На основании типичных жалоб, положительной реакции на алкоголь, медленно прогрессирующего течения, отсутствия изменения при нейровизуализации, семейной отягощенности, неврологического статуса выставлен диагноз: Эссенциальный тремор, семейная форма, с смешанным дрожанием головы по типу «нет-нет»,

«да-да», голосовых связок и постурально-кинетическим дрожанием обеих рук, правой ноги.

Рекомендована титрация бета-блокатора анаприлина до 120 мг/сутки под строгим контролем АД и ЧСС и контрольный осмотр в динамике через 1,5 мес., явка вместе с отцом.

При повторном осмотре через 1,5 мес. на фоне приема анаприлина 60 мг/сут отмечается положительный эффект в виде купирования тремора правой ноги и голосовых связок, уменьшения выраженности тремора головы. Дальнейшее увеличение дозы анаприлина сопровождалось развитием брадикардии. Учитывая сохранение тремора головы, которая доставляла пациентке косметический дефект, рекомендован прием бипердена с титрацией дозировки до 8 мг/сут.

Осмотрен также отец пациентки, которого тремор головы начал беспокоить с молодости, также вначале был периодическим, после 50-летнего возраста стал постоянным, распространился на руки. Значимого прогрессирования симптоматики не отмечает. В неврологическом статусе: среднеразмашистый тремор головы по типу «нет-нет», «да-да»; среднеразмашистый тремор вытянутых рук, больше слева с интенционным усилением справа; олигобрадикинезии нет, походка в норме. Нами диагноз болезни Паркинсона был пересмотрен, выставлен: Эссенциальный тремор, семейная форма, с смешанным дрожанием головы по типу «нет-нет», «да-да» и постураль-

но-кинетическим дрожанием обеих рук. Рекомендован прием анаприлина с медленной титрацией дозы до 60 мг/сут под строгим контролем АД и ЧСС.

Оба пациента длительное время наблюдались с болезнью Паркинсона, диагноз при повторном обращении не получил подтверждения, а тщательный анализ жалоб, анамнеза и неврологического статуса позволил выставить другое нейродегенеративное заболевание.

Вывод. Дифференциальная диагностика болезни Паркинсона с другими нейродегенеративными заболеваниями, в первую очередь с мультисистемной атрофией и эссенциальным тремором, представляет собой сложную и ответственную задачу. Существенное значение в дифференциальной диагностике имеет картина нейровизуализационного исследования, в первую очередь, магнитно-резонансной томографии, которая способна в определенной степени объяснить имеющуюся симптоматику пациента. Своевременный клинический диагноз подразумевает применение оптималь-

ных методов лечения, основанных на доказательной медицине; выявление достоверных эпидемиологических показателей и, соответственно, адекватное использование ресурсов здравоохранения.

Литература

1. Левин О.С. Болезнь Паркинсона / О.С. Левин, Н.В. Федорова. – М.: МЕДПресс-информ, 2012. – 352 с.
Levin O.S. Parkinson's disease / O.S. Levin, N.V. Fedorova. – M.: MEDPress-inform, 2012. – 352 p.
2. Саютина С.Б. Сосудистый паркинсонизм / С.Б. Саютина, В.В. Шпрах, И.А. Блохина // Сибирский медицинский журнал. – 2011. – №6 – С. 15–18.
Sayutina S.B. Vascular parkinsonism / S.B. Sayutina, V.V. Shprakh, I.A. Blokhina // Siberian medical review. – 2011. – Vol. 6 – P. 15–18.
3. Проблемы диагностики и лечения болезни Паркинсона в Иркутской области / С.Б. Саютина, В.В. Шпрах, М.А. Валиулин [и др.] // Сибирский медицинский журнал. – 2009. – №7 – С. 173–175.
Problems of diagnosis and treatment of Parkinson's disease in Irkutsk region / S.B. Sayutina, V.V. Shprakh, M.A. Valiulin [et al.] // Siberian medical review. – 2009. – Vol. 7 – P. 173–175.

4. Шнайдер Н.А. Генетика болезни Паркинсона / Н.А. Шнайдер, М.Р. Сапронова – Красноярск: Копирка, 2013. – 108с.

Shnayder N.A. Genetic of Parkinson's disease / N.A. Shnayder, M.R. Saproнова. – Krasnoyarsk: Kopyrka, 2013. – 108 p.

5. Шток В.Н. Экстрапирамидные расстройства: руковод. по диагностике и лечению / В.Н. Шток, И.А. Иванова-Смоленская, О.С. Левин. – М.: МЕДПресс-информ, 2002. – 608 с.

Shtok V.N. Extrapyramidal disorders: guidelines for diagnosis and treatment / V.N. Shtok, I.A. Ivanova-Smolenskaya, O.S. Levin. – M.: MEDPress-inform, 2002. – 608 p.

6. Dalvi A. Tremor: Etiology, Phenomenology, and Clinical Features / A. Dalvi, A. Premkumar // Disease-a-Month. – 2011. – Vol. 57 – P. 109–126.

7. Executive dysfunction is the primary cognitive impairment in progressive supranuclear palsy / A. Gerstenecker, B. Mast, K. Duff [et al.] // Arch Clin Neuropsychol. – 2013. – Vol. 28 – P. 104–113.

8. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy / S. Gilman, G. K. Wenning, P. A. Low [et al.] // Neurology. – 2008. – Vol. 71 – P. 670–676.

9. Quinn N.P. Tremor – some controversial aspects / N. P. Quinn, S. A. Schneider, P. Schwingsenschuh, K. P. Bhatia // Mov. Disord. – 2011. – Vol. 26 – P. 18–23.

10. Williams D.R. Parkinsonian Syndromes / D. R. Williams, I. Litvan // Contin. Lifelong Learn. Neurol. – 2013. – Vol. 19 – P. 1189–1212.

ИЗ ХРОНИКИ СОБЫТИЙ

О ПРОВЕДЕНИИ РОССИЙСКОЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «ПРОБЛЕМЫ ВОЗРАСТНОЙ ПАТОЛОГИИ В АРКТИЧЕСКОМ РЕГИОНЕ: БИОЛОГИЧЕСКИЕ, КЛИНИЧЕСКИЕ И СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ»

Республика Саха (Якутия)

7-8 апреля 2016 г. состоялась российская научно-практическая конференция с международным участием «Проблемы возрастной патологии в Арктическом регионе: биологические, клинические и социальные аспекты», организованная Правительством Республики Саха (Якутия), Министерствами здравоохранения Российской Федерации и Республики Саха (Якутия), Министерством труда и социального развития Республики Саха (Якутия), Якутским научным центром СО РАН, Якутским научным центром комплексных медицинских проблем, Северо-Восточным федеральным университетом им. М.К. Аммосова, Геронтологическим обществом при РАН, Европейским отделением Международной ассоциации геронтологии и гериатрии (IAGG), Евразийским обще-

ством геронтологии, гериатрии и анти-возрастной медицины.

В работе конференции приняли участие 383 чел.: руководители Европейского отделения IAGG (Италия), геронтологических обществ России и Белоруссии, Российского общества антивозрастной медицины, члены Евразийского общества геронтологии, гериатрии и антивозрастной медицины (Азербайджан), депутат Государственной Думы ФС РФ, руководители Правительства Республики Саха (Якутия), Министерства здравоохранения и Министерства труда и социального развития республики, руководители медицинских организаций и социальных учреждений республики, гериатры, терапевты, неврологи, кардиологи, биологи, социальные работники и другие специалисты, занимающиеся проблемами оказания медико-соци-

альной помощи пожилому населению, представители академической и вузовской науки. Активно участвовали в работе конференции гости из 8 городов Российской Федерации (Алтайский край, Архангельск, Красноярск, Москва, Новосибирск, Петрозаводск, Санкт-Петербург, Сыктывкар), а также из Азербайджана и Вьетнама.

В рамках работы конференции были проведены 2 пленарных и 3 секционных заседания, симпозиум «Предиктивная (антивозрастная) медицина – инновационные возможности на пути к здоровью нации». Заслушано и обсуждено более 40 докладов.

Участниками конференции констатирована актуальность тематики конференции, посвященной вопросам старения, достижения активного долголетия населения арктических территорий в связи со стратегическим