

Клиническая диагностика болезни Паркинсона

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра неврологии ФПК и ППС им. К.Н. Третьякова

Ключевые слова: болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона (БП) – второе по частоте (после болезни Альцгеймера) нейродегенеративное заболевание [8], встречающееся практически повсеместно. При общей распространенности 0,3% в мире число больных значительно увеличивается с возрастом: ~ до 1% в группе старше 60 лет и до 4% после 75 лет [1, 3, 15]. Однако, по данным международной ассоциации «Рабочая группа по болезни Паркинсона» в ближайшее время БП заметно коснется лиц трудоспособного возраста. Ведь уже сегодня ею заболевает каждый десятый пациент до 50 лет и каждый двадцатый – до 40 лет [2].

Хроническое, неуклонно прогрессирующее заболевание с широким диапазоном моторных и немоторных нарушений БП неминуемо инвалидизирует пациентов, значительно снижая качество жизни не только самого больного, но и его близких. Через 10–20 лет 40–75% больных с БП умирают, а около 50% выживших требуют уже постоянного постороннего ухода [11, 12]. Поэтому даже в условиях только симптоматической терапии БП обязательно подлежит достоверной диагностике, а значит и своевременному лечению [4, 6].

До настоящего времени не существует специфических инструментальных и лабораторных маркеров этой болезни, её диагностируют лишь клинически, как и 200 лет назад с момента первого описания заболевания Джеймсом Паркинсоном.

Клиническая диагностика БП требует в первую очередь выявления синдрома паркинсонизма, который характеризуется гипокинезией, мышечной ригидностью, тремором покоя и нарушением постуральных рефлексов [1, 6]. Однако клинический феномен БП не ограничивается только спектром проявлений паркинсонизма и ещё включает в себя многообразные вегетативные, сенсорные и психические расстройства [2, 4].

Вот уже почти столетие известно, что нейропатологическим субстратом заболевания является дегенерация пигментированных дофаминергических нейронов в стволе мозга, особенно в черной субстанции, и образование телец Леви в гибнущих клетках. И, несмотря на такую «ограниченность» первичного анатомического дефекта и современные представления о БП как прогрессирующем дегенеративном заболевании всего головного мозга, до сих пор не найдены надежные маркеры этого заболевания. Поэтому теоретически единственным способом подтверждения БП остаётся аутопсия [14]. Тем не менее, тщательно собранный анамнез и осмотр пациента квалифицированными клиницистами позволяют с высокой достоверностью прижизненно установить диагноз БП. Диагностические критерии, наиболее часто используемые в клинической практике – Критерии Банка головного мозга общества болезни Паркинсона Великобритании (1988) [10, 13]; Критерии Национального Института Неврологических Расстройств и Инсульта (NINDS USA, 1999) [9]; Рекомендации Американской академии неврологии по диагностике и лечению болезни Паркинсона (2006) [7, имеется перевод 4]. В России аналогичные рекомендации обобщены в Национальном руководстве «Протокол ведения больных. Болезнь Паркинсона» (2005) [5]. Ниже рассмотрим общепринятые диагностические критерии БП и прокомментируем соответствующие им клинические проявления, обратив внимание на ключевые дифференциально-диагностические аспекты классических паркинсонических двигательных расстройств.

Кардинальные симптомы БП в дебюте асимметричны и характеризуются обязательным сочетанием гипокинезии с ригидностью и/или тремором покоя и значимым терапевтическим откликом на дофаминергические препараты. В клинической картине непременно отсутствуют атипичные симптомы, а данные анамнеза исключают другие альтернативные причины паркинсонизма. На практике такая локализация и взаимообусловленность двигательных нарушений определяют категории клинического диагноза БП (Таблица 1).

Облигатный признак БП – гипокинезия –наиболее инвалидизирующий симптом болезни. Он проявляется замедлением инициации и выполнения произвольных движений, общим обеднением содружественных автоматизированных движений. Гипокинезией можно объяснить гипомимию, редкое мигание, монотонную тихую речь, слюнотечение, микрографию, укорочение длины шага, затруднения при вставании со стула, замедленную шаркающую походку с утратой содружественных движений рук.

Гипокинезию на практике выявляют с помощью тестов на быстрые повторяющиеся движения конечностями:

- кистями – сжимание и разжимание пальцев рук
- постукивание большим и указательным пальцами друг о друга
- постукивание пяткой по полу.

При этом очень важно обнаружить «истощаемость» (декремент) объема движений.

Ригидность – повышение мышечного тонуса с явным сопротивлением пассивным движениям, которое может быть:

- монотонным, нарастающим при повторных движениях (феномен «восковой куклы»)
- толчкообразно меняющимся (феномен «зубчатого колеса»).

Ригидность наиболее выражена в дистальных отделах рук. Важное диагностическое значение имеет усиление ригидности в одной из конечностей при движении другими конечностями. Относительно рано при БП развивается ригидность и аксиальной мускулатуры.

Тремор покоя – ритмичные, с частотой 4–6 Гц, колебательные движения в покоящейся конечности (дистальном отделе руки или ноги) так называемое паркинсоническое дрожание. Оно уменьшается при активном движении и всегда усиливается при движении контролатеральной конечностью, а проявляясь в руке, напоминает «скатывание пиллюль» или «счет монет». При выдвигании рук вперед тремор покоя исчезает и возобновляется обычно через несколько секунд уже после удержании рук в вытянутом положении, т.е. характеризуется латентным периодом. Этот факт имеет чрезвычайно важное диагностическое значение при дифференциации с эссенциальным тремором, у которого латентный период отсутствует.

Таблица 1. Категории клинического диагноза БП и критерии исключения заболевания [4,6]

<i>Клинически возможный</i>	Наличие одного из кардинальных симптомов: <ul style="list-style-type: none"> • асимметричная гипокинезия • асимметричный тремор покоя (4–6 Гц) • асимметричная ригидность
<i>Клинически вероятный</i>	Наличие любых двух из кардинальных симптомов: <ul style="list-style-type: none"> • асимметричная гипокинезия • асимметричный тремор покоя (4–6 Гц) • асимметричная ригидность
<i>Клинически достоверный</i>	<ul style="list-style-type: none"> • критерии клинически вероятного диагноза • выраженный и устойчивый эффект от применения дофаминергических препаратов
<i>Критерии исключения</i>	<ul style="list-style-type: none"> • лечение нейролептиками • мозжечковые симптомы • пирамидные знаки • паралич взора вниз • ранняя быстро прогрессирующая вегетативная недостаточность • грубая постуральная неустойчивость в дебюте или ранняя деменция • инсульты, черепно-мозговые травмы, энцефалит в анамнезе • МРТ-признаки гидроцефалии или грубых структурных изменений в головном мозге

Постуральная неустойчивость – нарушение рефлекторной способности удерживать равновесие при изменении положения тела или ходьбе, характеризующееся в частности смещением головы вперед, наклоном туловища вперед, неустойчивостью при подталкивании вперед или назад, склонностью к падениям. Постуральные нарушения тоже являются кардинальным симптомом БП, однако неспецифичны и отсутствуют на ранних стадиях заболевания, особенно у молодых пациентов. В свою очередь грубая постуральная неустойчивость в дебюте заболевания, как правило, являясь следствием недофаминергических поражений головного мозга, типична для нейродегенеративных заболеваний из группы паркинсонизм «плюс».

Но, несмотря на это, симптомы недофаминергического генеза дополняют клиническую картину БП уже на поздних стадиях. К ним относятся, прежде всего, аксиальные симптомы — парез взора вверх, ригидность мышц шеи, дизартрия, нарушение глотания, согбенная поза, расстройства сфинктеров, постуральная неустойчивость и нарушение походки. Кроме того, у больных нередко возникает подкорковая деменция и прогрессирует вегетативная недостаточность – сексуальная дисфункция, запоры, ортостатическая гипотензия, себорея и нарушения сна. Такое развитие симптоматики отражает обязательную мультисистемность дегенеративного процесса в мозге при БП и в конечном итоге подтверждает её клинический диагноз.

«Фундаментальная» клиническая картина БП по мере прогрессирования приводит к нарушению равновесия психического «Я» у заболевшего, заставляя его в конечном итоге обращаться к врачу. Однако болезнь начинается задолго до манифестации классических моторных проявлений хорошо заметных самому пациенту. За предшествующие двигательным нарушениям 5–20 лету больного уже нарушается обоняние, возникают вегетативные, диссомнические, болевые и аффективные расстройства, которые так и остаются незамеченными им и составляют обязательный латентный премоторный период. Поэтому врач должен целенаправленно уточнять эти специфичные для БП немоторные проявления, которые подтверждают возможный клинический диагноз.

В рамках основных двигательных проявлений БП могут существовать различные комбинации симптомов, приводящие к ее выраженной клинической гетерогенности. Общепринятая классификация БП предполагает выделение акинетико-ригидной, дрожательной и смешанной форм заболевания.

БП у каждого конкретного больного протекает индивидуально и непредсказуемо, с изменениями скорости развития и тяжести симптомов. Степень выраженности клинических проявлений принято характеризовать стадиями по Хён и Яру (1967) [4]. Согласно этой оригинальной классификации выделяют пять стадий заболевания: от отсутствия симптомов до прикованности к инвалидному креслу/ постели. В свою очередь на каждой стадии заболевания желательна количественная оценка развившихся симптомов и осложнений лечения с помощью унифицированной шкалы оценки болезни Паркинсона (UPDRS), которая содержит 42 пункта [4]. Но применение её достаточно трудоемкий и длительный процесс, требующий специальной подготовки врача-эксперта.

Несмотря на существование достоверных клинических критериев БП диагностика заболевания остается серьезной проблемой, особенно при минимальных клинических признаках болезни, когда классические двигательные нарушения еще непостоянны или выражены слабо, а положительный диагностический эффект леводопы не проявляется. В таких случаях лишь динамическое наблюдение за клиническими проявлениями развивающегося патологического процесса и эффективностью патогенетической терапии позволяет уточнить нозологическую форму заболевания. Ведение данной категории больных осуществляется в течение длительного времени в амбулаторных условиях, что диктует необходимость специальной подготовки врачей-неврологов поликлиник по вопросам диагностики и лечения БП.

Литература

1. Голубев В.Л., Левин Я.И., Вейн А.М. Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма. – М.: МЕДпресс-информ, 1999. – 416 с.

2. Иллариошкин, С.Н. Дрожательные гиперкинезы: Руководство для врачей / С.Н. Иллариошкин, И.А. Иванова-Смоленская. – М.: Издательский холдинг «Атмосфера», 2011. – 360 с.
3. Левин, О.С. Эпидемиология паркинсонизма и болезни Паркинсона / О.С. Левин, Л.В. Докадина // Неврол. журн. – 2005. – Т. 10. – № 5. – С.41–49.
4. Левин, О.С. Болезнь Паркинсона: монография / О.С. Левин, Н.В. Федорова. – 2-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2012. – 352 с.
5. Протокол ведения больных. Болезнь Паркинсона // Проблемы стандартизации в здравоохранении. – 2005. – № 3. – С. 74–166. – ISSN 1607-2502.
6. Шток, В.Н. Болезнь Паркинсона / В.Н. Шток, Н.В. Федорова // Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. – М.: МЕДпресс-информ, 2002. – Гл. 5. – С. 94–122.
7. AAN Summary of Evidence-based Guideline for CLINICIANS: diagnosis and prognosis of new onset Parkinson disease (2006); initiation of treatment for Parkinson disease (2002); neuroprotective and alternative therapies for Parkinson disease (2006). – Режим доступа: http://aan.com/professionals/practice/guidelines/PD_Clinicians_Sum.pdf.
8. de Lau, L.M. Epidemiology of Parkinson's disease / L.M. de Lau, M.M. Breteler // Lancet Neurol. – 2006. – V. 5. – № 6. – P. 525–535.
9. Gelb, D.J. Diagnostic criteria for Parkinson disease / D.J. Gelb, E. Oliver, S. Gilman // J. Arch. Neurol. – 1999. – V. 56. – № 1. – P. 33–39.
10. Gibb, W.R. The relevance of the Lewy body to the pathogenesis of idiopathic Parkinson's disease / W.R. Gibb, A.J. Lees // J. Neurol. Neurosurg Psychiatry – 1988. – V. 51. – № 6. – P. 745–752.
11. Hely, M. A. The Sydney multicentre study of Parkinson's disease: progression and mortality at 10 years / M. A. Hely, J.G.L. Morris, R. Traficante, Reid W.G.J, O'Sullivan DJ, Williamson PM. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 1999. – V. 67. – № 3. – P. 300–307.
12. Hely, M. A. The Sydney multicenter study of Parkinson's disease: The inevitability of dementia at 20 years / M.A. Hely, W.G.J. Reid, M.A. Adena, G.A. Halliday, J.G.L. Morris // Mov. Disord. – 2008. – V. 23. – № 6. – P. 837–844.
13. Hughes, A.J. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinico-pathological study of 100 cases / A.J. Hughes, S.E. Daniel, L. Kilford, A.J. Lees // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry – 1992. – V. 55. – № 3. – P. 181–184.
14. Lyons, K.E. Diagnosis and initiation of treatment in Parkinson's disease / K.E. Lyons, R. Pahwa // Int. J. Neurosci. – 2011. – V.121. – Suppl. 2. – P.27–36.
15. Nussbaum, R.L. Alzheimer's disease and Parkinson's disease / R.L. Nussbaum, C.E. Ellis // N. Engl. J. Med. – 2003.–V. 348. – № 14. – P. 1356–1364.