

СОВРЕМЕННЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

DOI: 10.37586/2686-8636-1-2021-92-96

УДК: 616.8-07

Нодель М.Р.^{1,2}

¹ ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский университет), Москва, Россия

² ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Российский геронтологический научно-клинический центр, Москва, Россия

Резюме

В статье представлены современные критерии клинически достоверной и клинически возможной болезни Паркинсона; обсуждается роль параклинических методов в постановке диагноза.

Ключевые слова: болезнь Паркинсона; диагностика

Для цитирования: Нодель М.Р. Современные диагностические критерии болезни Паркинсона. *Российский журнал геронтологической медицины*. 2024; 1(5): 92–96. DOI: 10.37586/2686-8636-1-2021-92-96

DIAGNOSTIC CRITERIA FOR PARKINSON'S DISEASE

Nodel M.R.^{1,2}

¹ Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

² Pirogov Russian National Research Medical University, Russian Gerontology Research and Clinical Centre, Moscow, Russia

Abstract

The article presents the current criteria for clinically reliable and clinically possible Parkinson's disease; the role of paraclinical methods in diagnosis is discussed.

Keywords: Parkinson's disease; diagnosis

For citation: Nodel M.R. Diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Russian Journal of Geriatric Medicine*. 2024; 1(5): 92–96. DOI: 10.37586/2686-8636-1-2021-92-96

Болезнь Паркинсона (БП) — одно из самых частых неврологических заболеваний и одна из основных причин инвалидизации лиц пожилого возраста. Современные подходы к терапии болезни Паркинсона (БП) позволяют эффективно поддерживать качество жизни пациентов, способствуют увеличению их продолжительности жизни. Условием успешного ведения пациентов с БП является правильный диагноз. Диагноз БП основывается главным образом на клинических данных.

В течение почти 30 лет клиническая диагностика БП основывалась на критериях Банка головного мозга Общества болезни Паркинсона Великобритании [1]. Эти критерии обладали очень высокой специфичностью (около 98%), т.е. только в 2% случаев диагноз БП, установленный с их помощью, в последующем не подтверждался. Однако чувствительность критериев была относительно низкой — около 90% (в 10% диагноз БП ошибочно не выставлялся) [2]. Для повышения точности диагностики БП советом экспертов Международного общества по изучению расстройств движения

были разработаны новые критерии, опубликованные в конце 2015 года [3]. В соответствии с этими критериями диагностика разбита на несколько этапов (рис. 1).

Первый этап: диагностика синдрома паркинсонизма

Первым обязательным критерием для постановки диагноза БП является выявление синдрома паркинсонизма. Синдром паркинсонизма определяется как брадикинезия в сочетании с тремором покоя и/или ригидностью.

Брадикинезия характеризуется сочетанием двух феноменов: собственно брадикинезии (замедлением темпа движений) и гипокинезии (снижением амплитуды движений). Для паркинсонизма в рамках БП характерно прогрессирующее замедление темпа и/или снижение амплитуды движения по мере его продолжения.

Брадикинезия оценивается в результате проведения следующих динамических проб: последовательного соединения и разъединения

большого и указательного пальцев кисти, сжимания-разжимания руки в кулак, пронации-супинации кистей рук, постукивания пяткой ноги по полу. Брадикинезия может проявляться гипокинетической дизартрией (снижением громкости голоса и нарушением артикуляции), гипомимией (обеднением мимики), паркинсонической походкой (снижением высоты и длины шага), туловищной брадикинезией (замедлением и затруднением вставания со стула, поворотов в постели). Однако для установления диагноза БП обязательно ее выявление в конечностях при проведении специальных проб.

Ригидность проявляется повышением сопротивления при выполнении пассивных движений исследователем в расслабленных суставах конечностей, шее. Ригидность определяется как равномерное сопротивление (пластический тонус, феномен «восковидной трубки») на протяжении всего пассивного движения. Наличие ступенчатого изменения тонуса (феномена «зубчатого колеса») без пластического тонуса недостаточно для диагностики ригидности.

Тремор покоя (частота 4–6 Гц) проявляется в расслабленных конечностях, исчезает или ослабевает при произвольных движениях. Тремор покоя может проявляться в расслабленных руках при ходьбе.

Постурально-кинетический тремор возникает или усиливается при удержании позы или движении. В случае возникновения тремора через 20–30 секунд удержания позы (например, рук перед собой) можно отнести его к тремору покоя. Наличие постурально-кинетического тремора без тремора покоя недостаточно для соответствия критериям паркинсонического симптома.

Второй этап: диагностика или исключение болезни Паркинсона на основании анализа факторов, поддерживающих или исключающих диагноз.

Критерии, поддерживающие диагноз

1. Отчетливый драматический положительный эффект дофаминергической терапии.

Примечание. Во время начальной терапии он проявляется полным или почти полным восстановлением нарушенных двигательных функций. Возможными причинами отсутствия отчетливого эффекта начальной терапии является применение низких доз дофаминергических препаратов или назначение препаратов с возможным недостаточным эффектом (например, амантадина, ингибиторов МАО-В), преобладание тремора покоя (который в меньшей степени поддается дофаминергической терапии, чем брадикинезия и ригидность).

При отсутствии достоверной информации о драматическом начальном эффекте терапии свидетельствами его наличия являются:

а) значительное улучшение двигательной симптоматики при повышении дозы или, соответственно, ее ухудшение при снижении дозы дофаминергических препаратов;

Примечание. Эффект терапии подтверждается снижением балльной оценки раздела 3 «Двигательные функции» Унифицированной Шкалы Оценки БП (УШОБП) более чем на 30%, либо на основании информации пациента (или ухаживающего за ним) о значимом изменении выраженности симптомов.

б) двигательные флуктуации (синдром «включения-выключения» или феномен «изнашивания дозы»).

2. Наличие леводопа-индуцированных дискинезий.

3. Тремор покоя в конечностях по результатам осмотра пациента или данным медицинской документации.

4. Позитивные результаты по крайней мере одного из диагностических тестов, подтверждающих:

- аносмию либо выраженную гипосмию (подтвержденную тестом Пенсильванского Университета);

- кардиальную симпатическую денервацию (по данным скинтиграфии миокарда с метайодбензилгуанидином).

Примечание: применение диагностических тестов не является обязательным.

Критерии, исключающие диагноз

1. Мозжечковая симптоматика (мозжечковая атаксия при ходьбе, в конечностях, мозжечковые глазодвигательные нарушения: нистагм, гиперметрия саккад).

2. Парез вертикального взора вниз или изолированное замедление вертикальных саккад при взгляде вниз.

3. Признаки фронтотемпоральной деменции (поведенческого варианта или первичной прогрессирующей афазии) в течение первых 5 лет заболевания.

4. Локализация симптомов паркинсонизма только в ногах в течение более 3 лет заболевания.

5. Терапия блокаторами дофаминовых рецепторов (нейролептиками) или дофамин-истощающими препаратами длительностью и в дозах, соответствующих лекарственно-индуцированному паркинсонизму.

Примечание. Диагноз БП не исключается при приеме таких атипичных нейролептиков, как кветиапин или азалептин. В случае длительно сохраняющегося паркинсонизма после полной отмены антидофаминергического препарата также можно сделать заключение о БП, при которой лекарственное средство способствовало проявлению субклинической формы болезни.

6. Отсутствие ответа на достаточно высокие дозы леводопы (600 и более мг леводопы в сутки)

при наличии симптомов паркинсонизма умеренной тяжести.

Примечание. Отсутствие эффекта терапии подтверждается:

а) четкой информацией, предоставленной пациентом или ухаживающим за ним, либо

б) данными объективного осмотра: если снижение балльной оценки раздела 3 «Двигательные функции» УШОБП на фоне проводимой терапии не превышает 3 баллов. Под умеренной тяжестью паркинсонизма рассматривается оценка брадикинезии и/или ригидности выше 2 баллов по УШОБП.

7. Корковые чувствительные нарушения (графестезия, первичный астереогноз), идеомоторная апраксия, прогрессирующая афазия.

8. Отсутствие дисфункции пресинаптической дофаминергической системы по результатам выполненной функциональной нейровизуализации (однофотонной эмиссионной томографии (ОФЭКТ) или позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ)).

Примечание. Применение методов функциональной нейровизуализации не является обязательным.

9. Объективные проявления других состояний, которые могут проявляться синдромом паркинсонизма.

«Красные флажки». Симптомы, ставящие диагноз под сомнение

1. Быстрое прогрессирование нарушений ходьбы до степени необходимости регулярного использования пациентом кресла в течение первых 5 лет болезни.

2. Отсутствие прогрессирования двигательных симптомов в течение 5 лет и более, за исключением стабильности, обусловленной терапией.

Примечание. Данное заключение может быть сделано на основании непосредственного наблюдения за пациентом, а не на основании данных анамнеза.

3. Ранняя бульбарная дисфункция: тяжелая дисфония или дизартрия (неразборчивость речи большую часть времени) или тяжелая дисфагия (требующая приема жидкой пищи, применения назогастрального зонда или гастростомы) в течение первых 5 лет болезни.

Примечание. Тяжесть бульбарной дисфункции составляет 4 балла для дизартрии и более 3 баллов для дисфагии по УШОБП.

4. Инспираторные дыхательные нарушения: респираторный стрidor или частые инспираторные симптомы.

5. Тяжелая вегетативная недостаточность в первые 5 лет болезни:

а) ортостатическая гипотензия (ортостатическое снижение систолического давления по крайней мере на 30 мм рт. ст. или диастолического

давления на 15 мм рт. ст. в течение 3-х минут после вставания) или

б) тяжелая задержка или недержание мочи (за исключением стрессового недержания мочи у женщин).

Примечание. У мужчин задержка мочи сочетается с эректильной дисфункцией и не должна быть обусловлена аденомой простаты.

6. Повторные (чаще 1 раза в год) падения вследствие нарушения равновесия в течение первых 3-х лет болезни.

7. Дистонический антероколлик или контрактуры в кисти, стопе в течение первых 10 лет заболевания.

8. Отсутствие не двигательных нарушений через 5 лет течения заболевания

Недвигательные нарушения включают:

- расстройства сна и бодрствования (инсомнию, синдром нарушения поведения в фазе сна с быстрыми движениями глаз, гиперсомнию);

- вегетативные нарушения (запоры, учащенное дневное мочеиспускание, симптоматическую ортостатическую гипотензию);

- гипосмию;

- психические нарушения (тревогу, депрессию).

9. Пирамидный синдром в виде центрального пареза или выраженной гиперрефлексии.

Примечание. Мягкая асимметрия глубоких рефлексов не учитывается, так как часто встречается при БП. Симптом Бабинского предложено не учитывать из-за трудностей дифференцировки с дистонической установкой «стриарным пальцем», а также возможных других причин возникновения (например, сосудистой).

10. Билатеральный симметричный паркинсонизм по данным осмотра, сообщению пациента (или ухаживающего за ним) о билатеральной симптоматике с отсутствием доминирующей стороны в начале заболевания.

Примечание. Исключающие критерии и «красные флажки» не принимаются во внимание, если они обусловлены другим состоянием или заболеванием, не связанным с БП (например, унилатеральная мозжечковая симптоматика обусловлена инфарктом мозжечка).

На основании данных критериев проводится дифференциальная диагностика БП с другими нозологическими формами паркинсонизма (рис. 2–3).

Для диагностики **клинически достоверной** болезни Паркинсона требуется:

Отсутствие абсолютно исключительных критериев.

1. Наличие по крайней мере 2 критериев, поддерживающих диагноз.

2. Отсутствие симптомов, ставящих диагноз под сомнение («красных флажков»).

Для диагностики **клинически возможной** болезни Паркинсона требуется:

1. Отсутствие абсолютно исключаящих критериев.

2. Наличие баланса между критериями, поддерживающими диагноз, и ставящими его под сомнение.

Если присутствует один «красный флажок», то необходимо наличие по крайней мере одного поддерживающего критерия.

Если присутствуют два «красных флажка», то необходимо наличие по крайней мере двух поддерживающих критериев

Для постановки диагноза БП количество «красных флажков» не должно быть более двух

Достоверный диагноз БП возможен только по данным патоморфологического исследования, выявляющего снижение численности нейронов и глиоз компактной части черной субстанции, наличие внутриклеточных включений (телец Леви) в сохранившихся нейронах.

Всем пациентам с паркинсонизмом рекомендовано проведение оценки когнитивных и нейропсихиатрических симптомов, включающей сбор анамнеза (с привлечением лиц, осуществляющих уход) для уточнения темпов развития возможных когнитивных нарушений, наличия психотических расстройств, расстройств сна, депрессии, тревоги, а также краткое исследование когнитивного статуса. Данное исследование (помимо оценки тяжести БП) направлено на исключение других нейродегенеративных заболеваний. Так, наличие тяжелых когнитивных нарушений в течение первого года развития паркинсонизма (наряду с наличием зрительных галлюцинаций и/или других психотических нарушений, выраженных колебаний внимания и психической активности) свидетельствует в пользу диагноза деменции с тельцами Леви.

В настоящий момент проводится активная исследовательская работа в отношении поиска лабораторных и инструментальных маркеров БП, которые следовало бы провести при подозрении на заболевание или в группе риска [4], однако в настоящий момент нет параклинических методов, обязательных для постановки диагноза БП.

У пациентов с синдромом, проявившимся до 50 лет, необходимо исключить гепатолентикулярную дегенерацию при помощи исследования роговицы на щелевой лампе.

Проведение КТ или МРТ головного мозга целесообразно, если клиническая картина у больного с синдромом паркинсонизма является атипичной (в частности, отсутствует положительная реакция на дофаминергическую терапию), для исключения других причин развития паркинсонизма. Электроэнцефалография, электронейромиография не рекомендуются, поскольку не обнаруживают специфических для БП изменений [2].

Современные методы функциональной нейровизуализации (ОФЭКТ или ПЭТ) с введением фармакопрепаратов позволяют оценить состояние пресинаптических окончаний nigrostriарных нейронов и постсинаптических структур. Однако результаты этих методов не позволяют однозначно развести БП и мультисистемную дегенерацию. В связи с высокой стоимостью и ограниченной информативностью оснований для рутинного использования ОФЭКТ или ПЭТ в клинической практике нет.

Доступным методом является транскраниальная сонография (ТКС) головного мозга, которая у 90% больных с БП выявляет гиперэхогенный сигнал от черной субстанции. Специфичность метода составляет около 85%, поэтому проведение исследования может рекомендоваться лишь как дополнительный метод ранней диагностики при сомнениях в диагнозе [5].

Поскольку лишь около 5% случаев БП вызваны мутациями известных генов, а подходы к терапии для генетически подтвержденных вариантов не отличаются от других случаев болезни, основной целью генетического исследования является оценка риска развития БП у здоровых родственников в случае наличия отягощенного семейного анамнеза, уточнение прогноза течения заболевания при раннем начале заболевания [6].

Таким образом, основой постановки диагноза болезни Паркинсона в настоящее время является детальный анализ клинических признаков заболевания с обоснованным подключением параклинических методов в случае необходимости проведения дифференциального диагноза.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Hughes A.J., Daniel S.E., Kilford L., et al. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psych.* 1992; 55: 181–184.
2. Диагностика болезни Паркинсона. Руководство по диагностике и лечению болезни Паркинсона. Национальное общество по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений (под ред. С.Н. Иллариошкина, О.С. Левина). М., 2017; 34–50.
3. Postuma R.B., Berg D., Stern M., Poewe W., Olanow C.W., Oertel W., et al. MDS Clinical Diagnostic Criteria for Parkinson's Disease. *Mov. Dis.* 2015; 30(N12): 1591–1599.
4. А.Р. Ким, М.Р. Нодель, Т.А. Павленко, Н.Б. Чеснокова, Н.Н. Яхно, М.В. Угрюмов. Катехоламины в слезной жидкости как маркеры болезни Паркинсона: клиническое и экспериментальное исследование. *Actae Naturae* 2019; 4 (43); 99–103.
5. Иллариошкин С.Н., Федотова Е.Ю., Четкин А.О. Транскраниальная сонография в диагностике паркинсонизма. *Современные медицинские технологии.* 2013; 10: 49–59.
6. Абрамчычева Н.Ю., Федотова Е.Ю., Степанова М.С., Тимербаева С.Л., Иллариошкин С.Н. Новый подход к молекулярно-генетическому скринингу у пациентов с болезнью Паркинсона. *Неврологический журнал* 2016; 10 (том 21): 13–16.



Рис. 1 Основные подходы к диагностике болезни Паркинсона.



Рис. 2 Критерии, поддерживающие и исключяющие диагноз болезнь Паркинсона.



Рис. 3. Критерии, ставящие диагноз болезнь Паркинсона под сомнение