

В.Н.Шток, О.С.Левин

**КЛИНИЧЕСКАЯ
СИНДРОМОЛОГИЧЕСКАЯ
КЛАССИФИКАЦИЯ
ЭКСТРАПИРАМИДНЫХ
РАССТРОЙСТВ**

2-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2014

УДК 616.8-009
ББК 56.12
Ш92

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Рецензенты: д.м.н., проф., зав. кафедрой неврологии ФУВ МОНИКИ **С.В.Котов**; д.м.н., проф., руководитель группы функциональной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко **В.А.Шабалов**

Печатается по решению Ученого совета РМАПО

Шток В.Н.

Ш92 Клиническая синдромологическая классификация экстрапирамидных расстройств / В.Н.Шток, О.С.Левин. – 2-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2014. – 112 с.
ISBN 978-5-00030-190-6

В методических рекомендациях изложено состояние вопроса о систематизации экстрапирамидных расстройств, его роль в решении научных и практических вопросов в неврологии. Предложено и обосновано применение клинической синдромологической классификации экстрапирамидных расстройств. Рекомендации содержат краткие сведения о клинической картине основных нозологических форм.

Методические рекомендации представляют большой интерес для специалистов-неврологов, врачей других специальностей и студентов медицинских вузов.

УДК 616.8-009
ББК 56.12

ISBN 978-5-00030-190-6

© Шток В.Н., Левин О.С., 2014

© Оформление, оригинал-макет.

Издательство «МЕДпресс-информ», 2014

СОДЕРЖАНИЕ

Сокращения	4
Предисловие	5
Исторические аспекты.....	6
Основные принципы классификации экстрапирамидных расстройств	17
Паркинсонизм	20
Тремор	33
Мышечная дистония	47
Хорея	58
Тики	68
Миоклония	75
Пароксизмальные дискинезии	91
Заключение	93
Приложение	96
Литература	111

ПРЕДИСЛОВИЕ

В 1935 г. И.П.Павлов в эпитафии к «Лекциям о работе больших полушарий головного мозга» писал: «...это плод 25-летнего думания».

В это трудно поверить, но предлагаемая Вам работа – это тоже своего рода плод 25-летнего думания, основанного на многолетнем опыте работы учрежденного в 1978 г. при кафедре неврологии Российской медицинской академии последипломного образования (РМАПО) Центра по заболеваниям экстрапирамидной нервной системы.

ИСТОРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Потребность в классификации любой группы заболеваний определяется необходимостью их систематизации с целью разработки более эффективных подходов к диагностике, пониманию природы их возникновения, особенностей развития, а также возможности влиять на течение болезней, прогнозировать и оптимизировать ожидаемые исходы.

Многочисленные наблюдения и специальные исследования позволяют предположить, что в основе большинства форм экстрапирамидных расстройств (ЭПР) лежат генетические нарушения, которые также определяют гетерогенность и индивидуальные вариации клинических проявлений этих заболеваний. Тем не менее, полноценная генетическая классификация ЭПР – дело будущего.

В то же время, клиническая практика делает настоятельно необходимой научно-практическую систематизацию ЭПР с целью выпол-

нения реальных задач диагностики, лечения, прогноза и социальной помощи. Такая систематизация может быть предложена в форме синдромологической классификации, учитывающей изученные клинические особенности основных форм экстрапирамидных синдромов.

Развитие клинической неврологии тесно связано с совершенствованием топической диагностики поражений нервной системы. Успехи топической диагностики всегда были предметом профессиональной гордости клинических неврологов.

Однако при изучении патологии базальных ганглиев традиционные представления о топической диагностике не оправдались. Было очевидно, что попытки связать многие клинические проявления ЭПР с поражением строго определенных структур базальных ганглиев безуспешны.

Примером такой попытки может служить работа J. Baumann (1963). Суммируя опыт многих предшественников в изучении локализации поражения базальных ганглиев при ЭПР,

он предложил выделять следующие клинито-топические синдромы:

- палеостриарный синдром (поражение бледного шара), к которому относились болезнь Паркинсона (БП), другие болезни с синдромом паркинсонизма, болезнь Галлервордена–Шпатца и эссенциальный тремор (ЭТ);
- неостриарный синдром (поражение хвостатого ядра и скорлупы), который проявляется разными формами гиперкинезов и дискинезий, – болезнь Гентингтона (БГ), другие формы хорей, разные формы дистонии;
- оливо-рубро-церебеллярный синдром (совокупность поражений структур «топографического церебрального треугольника», включающего системы красных ядер, олив и мозжечка), при котором наблюдается прогрессирующая миоклоническая атакия Ханта.

В нашей стране в те же годы свои подходы к классификации ЭПР предложил Л.С.Петелин (1970). Применяя анатомо-патологическое

ский подход, он систематизировал гиперкинезы в соответствии с уровнем поражения структур головного мозга. Он писал: «Такой подход дает возможность определить структуру гиперкинеза в зависимости от физиологических параметров моторных центров разных уровней нервной системы». При этом он выделял:

- гиперкинезы стволового уровня (все виды органического тремора, паркинсонический тремор покоя и др.);
- гиперкинезы преимущественно подкоркового уровня (хорея, атетоз, дистония, баллизм);
- подкорково-корковые гиперкинезы (различные формы миоклонии, в том числе миоклоническая атаксия Ханта).

Одновременно он предложил схему возможного взаимодействия центров экстрапирамидной системы разного уровня. В этой схеме описывались нейронные круги, выделялись 4 нейронных кольца и синдромы нарушения функции нейронных колец при ЭПР (см. табл. 1).

Таблица 1. Нейронные круги экстрапирамидной системы и синдромы нарушения их функции (по Л.С.Петелину, 1970)

Нейронное кольцо	Структуры мозга, объединенные в нейронное кольцо	Неврологические синдромы при нарушении функции кольца
I нейронное кольцо	8-е, 6-е, и 4-е поля коры – стриопаллидум – таламус – кора	Хореоатетоз и дистония
II нейронное кольцо	Кора – стриопаллидум – нигроретикулярные структуры – таламус – кора	Тремор
III нейронное кольцо	Руброталамические – дендаторубральные образования	Интенционное дрожание и мозжечковая атаксия
IV нейронное кольцо	Кора – стриопаллидум – красное ядро – олива – зубчатое ядро – таламус – кора	Миоклонии

Однако анатомо-клинические классификации не нашли практического применения в разработке подходов к поиску нозологического диагноза.

Сложность вопроса классификации ЭПР лежит еще и в терминологической плоскости. ЭПР связывают с патологией базальных

МЫШЕЧНАЯ ДИСТОНИЯ

Дистония (мышечная дистония) – синдром с изменением мышечного тонуса, который характеризуется непроизвольными медленными (тоническими) или повторяющимися быстрыми (клонико-тоническими) движениями, вызывающими вращение (отсюда термин «торсионная дистония», от лат. *torsio* – вращение, скручивание), сгибание или разгибание туловища и конечностей с формированием патологических поз. Дистония проявляется также непроизвольными сокращениями мышц шеи, лица.

Дистонические феномены включают дистонические спазмы, клоническую форму дистонии, дистоническую позу, дистонический тремор.

Поначалу дистонический гиперкинез возникает лишь при определенных произвольных движениях, нарушая их выполнение, но затем становится постоянным, сохраняясь

даже в покое и приводя к формированию фиксированной позы. Колебания симптоматики в разные дни, зависимость от эмоционального состояния, возможность кратковременной произвольной коррекции патологической позы позволяют отличить дистонию от заболеваний скелетно-мышечной системы, вызывающих более фиксированные изменения позы (псевдодистонии).

По распространенности гиперкинеза выделяют:

- *фокальную* (краниальная, цервикальная, ларингеальная, дистония конечности, туловищная дистония);
- *сегментарную*, вовлекающую 2 смежные части тела и более;
- *мультифокальную*, вовлекающую 2 несмежные части тела и более;
- *генерализованную*, вовлекающую, например, обе ноги (или одну ногу и туловище) и по меньшей мере еще одну часть тела;
- *гемидистонию*.

По возрасту манифестации симптомов выделяют формы:

- с ранним началом (дебют в возрасте ≤ 25 лет; обычно начинается с ноги или, реже, руки и часто прогрессирует с вовлечением других областей тела);
- с поздним началом (обычно начинается с шеи, краниальной мускулатуры или руки, при этом, как правило, отсутствует тенденция к распространению гиперкинеза с течением времени).

Нозологически выделяют следующие варианты дистонии.

1) Первичная (наследственная) или идиопатическая) дистония, которая проявляется фокальным или генерализованным дистоническим гиперкинезом и которая, как правило, является наследственной, но может проявляться как семейными, так и спорадическими случаями. Диагноз первичной дистонии предполагает отсутствие данных, указывающих на иное заболевание, способное вызвать синдром дистонии. При первичных формах дистонии в мозге больных не находят патоморфологических изменений и связывают ее патогенез с нейрохимическими и нейрофизиологиче-

скими нарушениями, в основном на подкорково-корковом или стволово-подкорковом уровне. К первичным формам относят также дистонию-плюс, при которой выявляется сочетание дистонии с миоклониями (первичная миоклоническая дистония) или паркинсонизмом (например, ДОФА-чувствительная дистония). При этом результаты клинических и параклинических исследований исключают иные причины данных синдромов.

Первичная (идиопатическая) дистония, которая проявляется только дистоническим гиперкинезом, составляет около 90% случаев дистонии и представлена как семейными, так и спорадическими случаями. Классический вариант первичной генерализованной дистонии и (деформирующая мышечная дистония) наследуется по аутосомно-доминантному типу и связан с мутацией в гене *DYT1* на длинном плече 9-й хромосомы, кодирующем белок торсин А. Дистонические спазмы чаще всего начинаются на 1–2-м десятилетии жизни с вовлечения одной из ног, реже рук или шеи, а в течение последующих несколь-

ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица П1. Классификация расстройств движений (Fahn S. et al., 2011)*

Синдромы гипокинезии	
1. Акинезия/брадикинезия (паркинсонизм)	6. Феномен застывания
2. Апраксия	7. Феномен топтания (парциальное застывание)
3. «Блокирующий» тик	8. Олигобрадикинезия при гипотиреозе
4. Катаплексия	9. Мышечная ригидность
5. Кататония, психомоторная заторможенность при депрессии	10. Синдром «ригидного» человека
Гиперкинезы	
1. Абдоминальные дискинезии	13. Миоклония
2. Акатизия	14. Миокимия и синкинезия
3. Атаксия/асинергия/дисметрия	15. Миоритмия
4. Атетоз	16. Пароксизмальные дискинезии
5. Баллизм	17. Периодические движения ногами во сне
6. Хорея	18. Расстройство поведения во сне с быстрыми движениями глаз
7. Дистония	19. Синдром беспокойных ног
8. Лицевой гемиспазм	20. Стереотипии
9. Гиперэкмплексия	21. Тики
10. Гипногенные дискинезии	22. Трemor
11. Стартл-дискинезия	
12. Стереотипное движение пальцев ног	

* В оригинальном тексте у авторов перечень терминов нарушений движений дан в соответствии с порядком алфавита английского языка. Этот порядок сохранен при переводе.

Таблица П2. Системы оценки степени тяжести паркинсонизма

Л.С.Петелин и соавт. (1980)	Шкала Hoehn и Yahr (1967)	Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона (UPDRS) (Fahn, Elton, 1987)
Степени тяжести	Степень тяжести (баллы)	Степень тяжести (баллы)
	0 – симптомы отсутствуют	0 – симптомы отсутствуют
I степень – умеренно выраженные симптомы: дрожание, ригидность, акинезия. Трудоспособность сохранена	1 – односторонние проявления синдрома 2 – двусторонние проявления без поструральной нестабильности	До 59
II степень – выраженные симптомы: дрожание, ригидность, акинезия; нарушение походки, позы. Трудоспособность утрачена. Частично ограничено самообслуживание	3 – то же, эпизодически нуждается в посторонней помощи 4 – тяжелая бездвигательность, в «хорошие» дни/часы может стоять/ходить без помощи	60–118