

Клинико-эпидемиологические аспекты работы Казанского центра экстрапирамидной патологии

Залялова З.А., Богданов Э.И., Латыпова Г.Р., Яковлева Л.А.

Clinical-epidemiological aspects of Kazan Center for Extrapyrarnidal Pathology

Zalyalova Z.A., Bogdanov E.I., Latypova G.R., Yakovleva L.A.

*Казанский центр экстрапирамидной патологии, г. Казань
Казанский государственный медицинский университет, г. Казань*

© Залялова З.А., Богданов Э.И., Латыпова Г.Р., Яковлева Л.А.

Патология экстрапирамидной нервной системы представляет собой один из наиболее сложных разделов клинической неврологии. Специфичность экстрапирамидных расстройств диктует необходимость создания специализированной помощи пациентам с паркинсонизмом, тремором, дистониями, тиками и другими гиперкинезами. В данной статье описан четырехлетний опыт работы Центра экстрапирамидной патологии (г. Казань), его проблемы и успехи. За время существования центра проведено 4 301 консультация 1 738 пациентам с различными двигательными расстройствами, ведется научно-просветительская работа. Опыт работы показал, что неврологи испытывают значительные сложности в диагностике и выборе методов лечения экстрапирамидных заболеваний. Планируется расширение использования современных методов диагностики и лечения (в том числе инъекций ботулотоксина, глубокой стимуляции мозга), установление эпидемиологии отдельных экстрапирамидных заболеваний в г. Казани.

Pathology of extrapyramidal nervous system (EP) is one of the most complex sections of clinical neurology. Specificity of EP disorders accounts for the necessity of specialized assistance to patients with parkinsonism, tremor, dystonias, tics and other hyperkinesias. The article gives an account of a 4-year experience of Center for Extrapyrarnidal pathology work, as well as its problems and achievements. A total of 1 738 patients with different motor disorders (total of 4 301 consultations) were examined in the center for the whole period of its existence. Scientific research work is carried on as well. On the basis of the experience it was found out that neurologists. Come across considerable difficulties in making diagnosis and choice of extrapyramidal diseases treatment. We are planning to expand the use of modern techniques in diagnosis and treatment (including botulotoxin injections, deep brain stimulation), identification of epidemiology of some extrapyramidal disorders in Kazan city.

Патология экстрапирамидной (ЭП) нервной системы представляет собой один из наиболее сложных разделов клинической неврологии. Это связано с целым рядом обстоятельств: многообразием проявлений, индивидуальной изменчивостью и динамичностью экстрапирамидных расстройств, отсутствием четких клинических и параклинических критериев распознавания синдромов и определения их нозологической принадлежности, недостаточной изученностью вопросов этиологии и патогенеза, неразработанностью во многих случаях методов лечения.

Сложности диагностики объясняются тем, что ЭП заболевания, патогенетически и патоморфологически отличающиеся друг от друга, но поражающие одни и те же отделы мозга, клинически могут оказаться малоразличимыми. И, наоборот, поражение одних и тех же ЭП структур и нейромедиаторных взаимосвязей может иметь весьма вариабельные клинические признаки.

В ряде случаев идентификация ЭП синдрома затруднена в силу его атипичного проявления. Существование терминов «дистонический тремор», «дистония-миоклония», «миоклонический

тремор», «дискинезии» и других подтверждает стремление к систематизации клинических феноменов, с одной стороны, и ее несовершенство – с другой.

Специфичность ЭП расстройств диктует необходимость создания специализированной помощи пациентам с паркинсонизмом, тремором, дистониями, тиками и другими гиперкинезами.

По приказу Управления здравоохранения г. Казани № 20 от 21 января 2004 г. на базе отделенческой больницы ст. Казань Горьковской железной дороги был организован консультативно-диагностический Центр экстрапирамидной патологии с выделением 0,5 ставки врача-невролога, осуществляющего консультативный прием и динамическое наблюдение пациентов с экстрапирамидной патологией. Опыт организации и функционирования центра, имеющий научный и практический интерес для большого круга специалистов, представлен в данной статье.

Работа центра включает не только осуществление лечебно-консультативной помощи. В условиях учреждения ведется научно-просветительская работа. Совместно с кафедрой неврологии и реабилитации созданы тематические циклы усовершенствования врачей «Нейрогерiatrics», «Экстрапирамидная патология», проводится ряд научных исследований, включая разработку новых методов лечения эссенциального тремора, исследование немоторных проявлений болезни Паркинсона, вторичных экстрапирамидных расстройств и др. [2, 3, 5, 12]. В центре регулярно организуются школы для пациентов с болезнью Паркинсона, «круглые столы» и лекции для врачей-неврологов.

В работу центра внедрены основные международные шкалы двигательных расстройств: клиническая рейтинговая шкала тремора, шкала функциональных нарушений, унифицированная рейтинговая шкала оценки проявлений паркинсонизма, унифицированная шкала оценки проявлений дистоний, шкала оценки проявлений дистоний западного Торонто, рейтинговая шкала проявлений прогрессирующего надъядерного паралича, рейтинговая шкала синдрома беспо-

койных ног, краткая шкала оценки психического статуса, батарея лобной дисфункции и другие шкалы [6–10].

Прием пациентов осуществляется на основании направления невролога поликлиник и неврологических отделений г. Казани по предварительной записи по телефону.

Центр вынужден оказывать помощь не только жителям Казани, но и пациентам других городов и районов Татарстана, соседних республик: Марий Эл, Чувашии, Удмуртии, Мордовии, Ульяновской и Кировской областей. Такая востребованность приводит к значительному увеличению нагрузки на врача центра и диктует необходимость расширения специализированной службы.

За время существования центра проведена 4 301 консультация 1 738 пациентам. Количество первичных пациентов неуклонно растет. Так, в 2007 г. оно достигло 667 человек (рис. 1).

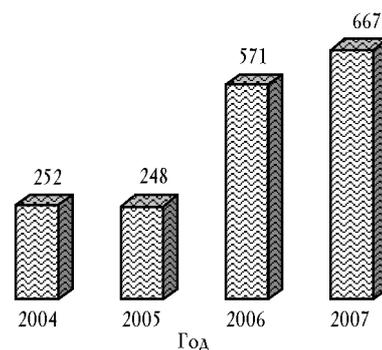


Рис. 1. Число первичных посещений Центра экстрапирамидной патологии г. Казани

Среди пациентов основную часть составляют пациенты с болезнью Паркинсона, эссенциальным тремором (ЭТ) и хронической ишемией головного мозга (табл. 1).

Таблица 1

Число пациентов с основными нозологическими формами экстрапирамидных нарушений, % (от общего числа обратившихся)

Форма	2004 Г.		2005 Г.		2006 Г.		2007 Г.	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
БП	145	57,5	173	69,8	168	29,4	270	40,5
ЭТ	55	21,8	46	18,5	175	30,6	200	30
ХИГМ	33	13	25	10	71	12,4	69	10,3

Материалы 5-й Межрегиональной научно-практической конференции «Актуальные вопросы неврологии»

Примечание. БП – болезнь Паркинсона; ЭТ – эссенциальный тремор; ХИГМ – хроническая ишемия головного мозга.

Экстрапирамидные нарушения характеризуются значительным синдромологическим разнообразием. Чаще остальных (46% обращений) определяется паркинсонизм. Тремор выявляется в 36,5% и дистонии в 12,8% случаев. У 3% пациентов установлены тики, у 0,6% – миоклонии, хорея – у 0,5% больных (рис. 2).

Болезнь Паркинсона является основной причиной паркинсонизма (756 пациентов). Реже встречается паркинсонизм другой этиологии: акинетико-ригидный синдром вследствие локального сосудистого поражения базальных ганглиев (4 пациента), лекарственный (2 больных), гипоксический (2 человека) и токсический (марганцевый) (2 пациента).

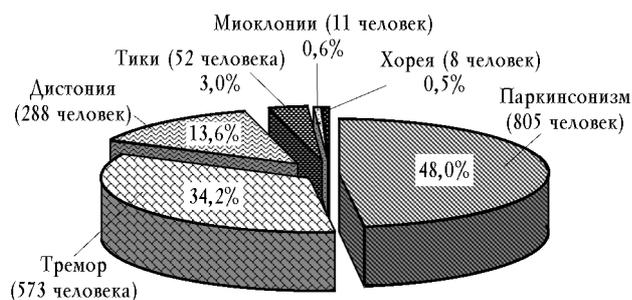


Рис. 2. Распространенность основных экстрапирамидных синдромов

Заболевания, относящиеся по классификации к паркинсонизму плюс, установлены у 39 больных. Среди них (определяемый по критериям NINDS-SPSP как вероятный) прогрессирующий надъядерный паралич диагностирован у 23 пациентов, мультисистемная атрофия – у 8, деменция с тельцами Леви – у 7 [8]. Клинико-нейровизуализационные проявления кортикобазальной дегенерации установлены у 1 пациента.

Анализ соотношений паркинсонизма различной этиологии среди обратившихся демонстрирует превалирование болезни Паркинсона над синдромом паркинсонизма и паркинсонизмом плюс (табл. 2). Несмотря на высокую распространенность, больные с вторичным или симптоматическим паркинсонизмом обращаются в центр относительно редко. Пациенты с лекарственным паркинсонизмом, преимущественно

обусловленным нейролептическим синдромом, наблюдаются у врачей-психиатров. Больные с акинетико-ригидным синдромом вследствие потребления суррогатов наркотиков госпитализируются в токсикологические и наркологические отделения. Между тем своевременная коррекция антипсихотического лечения и назначение хелатной терапии при марганцевом паркинсонизме могут значительно повлиять на степень инвалидизации больных.

Таблица 2

Этиологическая принадлежность паркинсонизма								
Этиология паркинсонизма	2004 Г. (159 чело- век)		2005 Г. (179 чело- век)		2006 Г. (182 чело- века)		2007 Г. (285 чело- век)	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Болезнь Паркинсона	145	91,2	173	96,6	168	92,3	270	94,7
Паркинсонизм плюс	13	8,1	5	2,8	11	6	10	3,5
Синдром паркинсонизма	1	0,7	1	0,6	3	1,7	5	1,8

За период существования центра обратилось 573 пациента с тремором. У 476 человек диагностирован ЭТ. У 258 из них заболевание носит наследственный характер (54,2%), у остальных семейный анамнез не прослеживается.

Распространенность ЭТ в популяции значительно выше частоты болезни Паркинсона и

составляет, по данным различных авторов, от 0,4 до 6,0% в популяции [1, 4, 11, 13]. По результатам работы центра, обращаемость пациентов с болезнью Паркинсона выше, чем с ЭТ. Вероятно, это связано с рядом обстоятельств: более медленным прогрессированием, длительным сохранением трудоспособности и социально-бытовой активности пациентов с ЭТ.

По сравнению с обращаемостью пациентов с ЭТ тремор другой этиологии встречается намного реже. Было проконсультировано 97 пациентов с другими видами дрожания. Среди них физиологический тремор определен у 33 пациентов, тремор при мозжечковых дегенерациях — у 25, тремор Холмса (мезенцефальный тремор) — у 23. У 6 человек установлена болезнь Вильсона, ортостатический характер тремора (первичный и вторичный) диагностирован у 3. У 4 обратившихся дрожание носит функциональный характер (табл. 3).

Таблица 3

Этиология тремора	2004 Г. (62 человека)		2005 Г. (70 человек)		2006 Г. (208 человек)		2007 Г. (233 человека)	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Эссенциальный тремор	55	88,7	46	65,7	175	84,1	200	85,8
Мозжечковая дегенерация	1	1,6	11	15,7	8	3,8	5	2,1
Рубральный	0	0	5	7,1	10	4,8	8	3,4
Усиленный физиологический	6	9,7	4	5,7	11	5,3	12	5,2
Болезнь Вильсона	0	0	1	1,45	2	1	3	1,3
Ортостатический	0	0	1	1,45	0	0	2	0,9
Поражение мотонейрона	0	0	1	1,45	1	0,5	1	0,45
Функциональный	0	0	1	1,45	1	0,5	2	0,9

За период с 2004 по 2007 г. обратилось 228 человек с дистониями. У 152 пациентов установлены первичные идиопатические и наследственные формы мышечной дистонии. Реже определяются вторичные гипоксические (в том числе перинатальные) (59 человек), а также лекарственные (преимущественно нейролептические) (27 пациентов) причины заболевания.

Пациенты с тикозными гиперкинезами обращаются редко (52 пациента). Большая часть тиков детского возраста носит преходящий характер и исчезает у взрослых. Персистирующие тикозные гиперкинезы у обследованных

пациентов проявляются в виде болезни Жилль де ла Туретта, хронического юношеского генерализованного тика. Нескольким пациентам (6 человек) был установлен предположительный диагноз «синдром PANDAS» (с хорошим результатом антистрептококковой и противовоспалительной терапии).

Эссенциальная миоклония, миоклонус-эпилепсия, идиопатическая миоклония-дистония, миоклония вследствие печеночной энцефалопатии в целом диагностированы у 11 человек. Еще реже выявлялась хорей (8 пациентов). Этиологически она была представлена последствиями

перинатального поражения мозга, болезнью Гентингтона, сенильной, малой хореей, последствиями перенесенного энцефалита.

В центр обращаются пациенты с неврологическими заболеваниями, имитирующими экстрапирамидные синдромы. Наиболее распространенным среди них являются псевдопаркинсонизм при хронической ишемии головного мозга и при нормотензивной гидроцефалии; нарушение равновесия вследствие доброкачественного позиционного головокружения и мозжечковой дегенерации, замедленность при болезни Альцгеймера и других деменциях; псевдоблефароспазм при глазной форме миастении и синдроме Толоза–Ханта и другие заболевания.

Лечение большинства экстрапирамидных нарушений осуществляется в амбулаторных условиях и предполагает периодическую коррекцию лечения на основании жалоб пациента и объективизации состояния с помощью специфических тестов. Препараты, используемые для лечения ЭП патологии, специфичны, круг их ограничен. Практически во всех случаях при приеме лекарственных средств требуется титрование суточной дозы и длительный прием. Высокая стоимость и недостаточное льготное обеспечение препаратами лиц с тяжелыми хроническими заболеваниями дополнительно затрудняют лечение и снижают комплайнс.

Большой проблемой остается лечение дистоний. К сожалению, эффективной медикаментозной терапии генерализованных форм дистонии в настоящее время нет. Что касается локальных и сегментарных гиперкинезов, то в последние годы наиболее эффективным считается лечение инъекциями ботулотоксина. Преимуществом метода выступает не только его высокая эффективность, но и возможность проведения процедуры в амбулаторных условиях. Лечение является симптоматическим,

однако процедуры повторяются не ранее чем через 4 мес после предыдущей инъекции. Недостатком лечения препаратами ботулотоксина остается его высокая стоимость.

За время существования кабинета за помощью обратилось 420 пациентов, нуждающихся в инъекциях ботулотоксина, с такими заболеваниями, как ДЦП, блефароспазм, лицевой гемиспазм, спастическая кривошея, болезнь Мейжа, посттравматический, постинсультный спастический гемипарезы, миелопатии со спастическими парами и тетрапарезами, гемитремор, оромандибулярные дискинезии, эссенциальный тремор головы, верхних конечностей. Доступным лечение инъекциями ботулотоксина оказалось лишь 241 пациенту. Больше половины из них получают инъекции неоднократно. Количество препарата составляет 363 флакона. У 94% определяется положительный результат с уменьшением симптомов на 70–80%. Побочные эффекты чаще отмечаются при инъекциях в области лица (4% от общего числа), носят локальный и обратимый характер.

С введением препаратов ботулотоксина в список жизненно необходимых лекарственных средств качество оказания лечебной помощи улучшилось (рис. 3).

Однако складывается парадоксальная ситуация с льготным обеспечением препаратом. Несмотря на явное ограничение трудоспособности при ряде заболеваний (блефароспазм, спастическая кривошея, эссенциальный тремор), пациенты не могут получить этому подтверждение на МСЭ. А получившие инвалидность могут ее лишиться (и в том числе льготного доступа к препарату) после инъекции.

В мировую практику довольно активно внедряются хирургические методы лечения экстрапирамидных расстройств. Стереотаксическая деструкция и глубокая стимуляция таламуса, бледного шара и субталамического ядра получают все большее распространение.

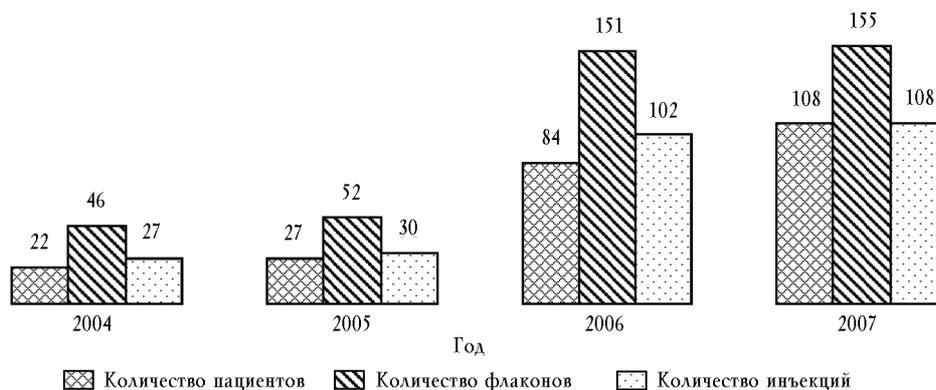


Рис. 3. Динамика применения инъекций ботулотоксина в 2004—2007 гг.

Хирургические методы лечения показаны пациентам с выраженными моторными флюктуациями и лекарственными дискинезиями при болезни Паркинсона, с грубыми сегментарными и генерализованными дистониями, не поддающимся медикаментозной коррекции тремором и другими состояниями. Центр активно сотрудничает с нейрохирургическими клиниками, применяющими данные виды лечения, в Москве и Казани. Недостаточная информированность врачей и пациентов о методах и показаниях к нейрохирургическому лечению ЭП патологии, высокая стоимость хронической стимуляции ограничивают его доступность.

Анализ направительных диагнозов показал, что наибольшие трудности у врачей вызывает дифференциация болезни Паркинсона, синдромов паркинсонизма и эссенциального тремора. Практически в 70% случаев пациенты направляются в центр с диагнозом «сосудистый паркинсонизм». При осмотре у таких пациентов выявляются клинические признаки болезни Паркинсона, эссенциального или мезенцефального тремора. Напротив, среди пациентов с направительным диагнозом «болезнь Паркинсона» (46%) у 28% симптомы были обусловлены мультилакунарным поражением головного мозга и у 18% выявлялся ЭТ.

В ряде случаев пациенты с ЭТ или хронической ишемией головного мозга длительно получают терапию леводопой в соответствии с диагнозом «болезнь Паркинсона», являясь инвалидами по данному заболеванию. Это приводит

к ятрогенным осложнениям, морально-этическим и социальным проблемам, неоправданным экономическим затратам.

Консультативно-диагностический Центр экстрапирамидной патологии г. Казани существует более 4 лет. Опыт работы показал, что неврологи испытывают значительные сложности в диагностике и выборе методов лечения экстрапирамидных заболеваний. Поэтому создание специализированного приема пациентов с данной патологией оказалось своевременным и целесообразным. Практика подтвердила, что при большинстве экстрапирамидных заболеваний оправдано амбулаторное обследование и динамическое наблюдение с целью периодической коррекции перорального лечения, хотя имеют место ситуации, требующие стационарного наблюдения и лечения, а также более глубокого обследования с использованием МРТ, ЭЭГ, ЭМГ (постгипоксические, токсические состояния, пароксизмальные состояния, тяжелые стадии болезни Паркинсона с тяжелыми акинезиями, лекарственными дискинезиями и др.).

В дальнейшем планируется совершенствование работы центра путем улучшения диагностики с использованием новых клинических и дополнительных методов обследования, расширения использования современных методов лечения (в том числе инъекций ботулотоксина, глубокой стимуляции мозга); установления эпидемиологии отдельных экстрапирамидных заболеваний в г. Казани; продолжения просветительской и научной деятельности. Сотрудники

центра надеются на понимание и поддержку организаторов здравоохранения.

Литература

1. Бархатова В.П., Карабанов А.В., Иванова-Смоленская И.А. Эссенциальный тремор. Патология нейротрансмиттеров // Невролог. журн. 2007. Т. 12. № 6. С. 4–7.
2. Богданов Э.И., Залялова З.А. Постгипоксические экстрапирамидные синдромы: Обзор литературы и описание собственных наблюдений // Невролог. журн. 2000. № 3. С. 20–24.
3. Залялова З.А., Богданов Э.И. Клинико-нейрорадиологическая характеристика острых билатеральных симметричных поражений базальных ганглиев // Невролог. журнал. 2005. № 1. С. 30–33.
4. Залялова З.А., Богданов Э.И. Острые лекарственные экстрапирамидные нарушения // ЖНИП. 2003. № 4. С. 48–54.
5. Залялова З.А., Богданов Э.И. Экстрапирамидные гиперкинезы. Классификация, основные клинические формы, лечение: Методическое пособие для интернов, ординаторов, слушателей ФПК и врачей. Казань, 2002. 31 с.
6. Залялова З.А., Богданов Э.И., Латыпова Г.Р. Эссенциальный тремор: Методическое пособие для интернов, ординаторов, слушателей ФПК и врачей. Казань, 2008. 23 с.
7. Bain P.G. et al. Scale of functional disorders by tremor. A study a hereditary essential tremor // Brain. 1994. V. 117. P. 805–824.
8. Fahn S., Malsden C.D., Goldstein M., Calne D.B. eds. Recent Developments in Parkinsons Disease. V. 2. Florham Park, NJ: Macmillan. Health Care Information, 1987. P. 153–163; 293–304.
9. Fahn S., Tolosa E., Marin C. Clinical rating scale for tremor. Parkinson disease and Movement disorders. Baltimor Urben and Schvarzenberg, 1988.
10. Litvan I., Agid J., Jancovic et al. Accuracy of clinical criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy // Neurology. 1996. V. 46. P. 922–930.
11. Rajput A., Robinson C.A., Rajput A.H. Essential tremor course and disability: a clinicopathologic study of 20 cases // Neurology. 2004. V. 62. P. 932–936.
12. Zalyalova Z., Bogdanov E., Latypova G. Therapeutic opportunities for treatment of essential tremor // Parkinsonizm & Related Disorders. 2007. V. 13. Suppl. 2. S70.
13. Zesiewicz T.A. et al. Practice parameter: therapies for essential tremor: report of the quality standarts Subcommittee of the American Academy of Neurology // Neurology. 2005. V. 64. P. 2008–2020.

УВАЖАЕМЫЕ ЧИТАТЕЛИ!

Предлагаем вам подписаться на наш журнал с любого номера

В 2008 году стоимость подписки на полугодие — 1000 рублей, на год — 2000 рублей.

Как оформить подписку на журнал «Бюллетень сибирской медицины»

На почте во всех отделениях связи

Подписной индекс 46319 в каталоге агентства Роспечати «Газеты и журналы 2008, 2-е полугодие».

В редакции

- Без почтовых наценок.
- С любого месяца.
- Со своего рабочего места.

По телефону (3822) 51-57-08; факс (3822) 51-53-15.

На сайте <http://bulletin.tomsk.ru>

Если вы являетесь автором публикаций или хотите приобрести наш журнал, он будет выслан вам наложенным платежом при заполнении заявки. Стоимость приобретения одного номера 400 рублей.

Залялова Э.А., Богданов Э.И., Латыпова Г.Р., Яковлева Л.А. Клинико-эпидемиологические аспекты работы КЦЭП

Заявку на приобретение журнала нужно выслать по адресу редакции:

634050, г. Томск, пр. Ленина, 107,

Научно-медицинская библиотека Сибирского государственного медицинского университета.

Редакция журнала «Бюллетень сибирской медицины».

Тел. (8-3822) 51-57-08. E-mail: bulletin@bulletin.tomsk.ru