

УДК 616.858-008.6-079.4

ТРУФАНОВ Е.А.

Государственное учреждение «Луганский государственный медицинский университет»,
кафедра нервных болезней и нейрохирургии

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА И МУЛЬТИСИСТЕМНОЙ АТРОФИИ

Резюме. Целью нашей работы было выделение и описание ключевых дифференциально-диагностических признаков и критериев мультисистемной атрофии и болезни Паркинсона с целью улучшения диагностики и дифференциальной диагностики этих заболеваний. Обследовано 205 больных с идиопатической болезнью Паркинсона и 17 больных мультисистемной атрофией. Тяжесть заболевания в группе больных мультисистемной атрофией была значительно выше, чем у пациентов с болезнью Паркинсона. Падения, застывания при ходьбе, нарушения глотания, вегетативные расстройства, интеллектуальные нарушения и депрессия встречались достоверно чаще в группе больных мультисистемной атрофией по сравнению с группой больных паркинсонизмом. В отличие от болезни Паркинсона, при которой в подавляющем большинстве случаев (97,84 %) наблюдался отличный, хороший или умеренный эффект противопаркинсонических препаратов, у большинства больных мультисистемной атрофией (73,33 %) наблюдался только незначительный терапевтический эффект. Быстро прогрессирующие вегетативные расстройства (не связанные с какой-либо сопутствующей патологией), развившиеся незадолго (1–2 года) до появления паркинсонизма, а также начало заболевания с нарушения постуральных рефлексов могут быть одними из дифференциальных признаков мультисистемной атрофии.

Ключевые слова: болезнь Паркинсона, мультисистемная атрофия, дифференциальная диагностика, прогрессирование.

Введение

Мультисистемная атрофия (МСА) — прогрессирующее спорадическое нейродегенеративное заболевание неизвестной этиологии, проявляющееся паркинсонизмом в сочетании с различной комбинацией мозжечковых, вегетативных и пирамидных симптомов [10].

Распространенность МСА составляет 4–5 случаев на 100 000 населения [4]. Однако следует учитывать, что в части случаев это заболевание может быть не диагностировано.

Средняя продолжительность жизни больных мультисистемной атрофией (от начала первых клинических проявлений) составляет 9–10 лет [12].

Наиболее частыми причинами смерти больных мультисистемной атрофией является внезапная смерть во сне неясной этиологии, аспирационная пневмония вследствие нарушений глотания, ортостатическая гипотензия и другие причины [6].

Дифференциальная диагностика болезни Паркинсона (БП) и МСА часто может вызывать затруднения [3].

Первые диагностические критерии МСА были предложены относительно недавно (в 1989 г.) [9]. В 2007 г. были разработаны новые диагностические критерии МСА [11]. До настоящего времени диагноз мультисистемной атрофии основывается на клинических данных [8].

Препараты леводопы остаются основным методом лечения мультисистемной атрофии, несмотря на их скромный и неустойчивый терапевтический эффект при этом заболевании [5]. Очень большое внимание уделяется реабилитации больных, а также лечению вегетативной дисфункции, нарушений глотания, депрессии и других расстройств, вызванных мультисистемной атрофией [5, 7].

Адрес для переписки с автором:

Труфанов Евгений Александрович
Луганский государственный медицинский университет,
кафедра неврологии и нейрохирургии
91045, Луганск, кв. 50-летия обороны Луганска, 1г
evgeniy.calgary@yandex.ru

© Труфанов Е.А., 2013

© «Международный неврологический журнал», 2013

© Заславский А.Ю., 2013

Цель: выделение и описание ключевых дифференциально-диагностических признаков и критериев мультисистемной атрофии и болезни Паркинсона с целью улучшения диагностики и дифференциальной диагностики этих заболеваний.

Статья является фрагментом НИР «Дифференциальный диагноз и прогноз болезни Паркинсона, паркинсонических синдромов и эссенциального тремора». Государственный регистрационный номер 0112 U 001892.

Методы

На момент осмотра средняя продолжительность БП составляла 8,23 года, МСА — 6,94 года.

Для того чтобы выровнять среднюю продолжительность болезни, мы удалили из группы пациентов с БП всех больных с продолжительностью болезни от 20 до 32 лет (14 человек). После чего средняя продолжительность заболевания в группе больных БП составила 7,08 года.

Средняя продолжительность заболевания МСА паркинсонической формы составляла 8,14 года, мозжечковой — 4,25 и вегетативной формы — 7,33 года. Мы удалили одного больного с продолжительностью болезни 14 лет из группы больных с вегетативной формой МСА и двоих больных с продолжительностью болезни 11 и 14 лет из группы больных с паркинсонической формой МСА. После чего средняя продолжительность заболевания в группе больных с вегетативной формой МСА составила 6,0, а в группе больных с паркинсонической формой — 6,4 года.

Для статистической обработки полученных результатов мы использовали непараметрический U-критерий Манна — Уитни для двух независимых выборок и угловой критерий Фишера.

Результаты

Болезнь Паркинсона начиналась в возрастной группе от 26 до 85 лет. Причем в подавляющем большинстве случаев начало БП приходилось на возрастной период 40–79 лет (92,2 %). Дебют МСА наблюдался в возрастной группе от 48 до 84 лет. Подавляющее большинство случаев начала МСА приходилось на возрастной период 50–79 лет (88,24 %).

У 63,9 % больных БП начиналась с тремора, у 34,15 % больных — с брадикинезии и у 1,95 % — с обоих синдромов. В отличие от болезни Паркинсона первыми проявлениями МСА были следующие расстройства:

- брадикинезия — 58,82 %;
- нарушения постуральных рефлексов и падения — 11,77 %;
- тремор — 11,77 %;
- тремор и нарушения постуральных рефлексов с падениями — 5,88 %;
- ортостатическая гипотензия — 5,88 %;
- задержки мочеиспускания — 5,88 %.

У больных БП вегетативные расстройства (например, запоры) также могут развиваться намного раньше, чем двигательные синдромы. Однако следует подчеркнуть, что эти вегетативные расстройства, как правило, прогрессируют медленно и к моменту присоединения двигательных нарушений обычно не достигают выраженной или умеренно выраженной степени.

В то же время у обследованных нами больных МСА с дебютом заболевания с ортостатической гипотензии и задержек мочеиспускания речь шла о быстро прогрессирующих вегетативных расстройствах, не связанных с какой-либо сопутствующей патологией (например, с аденомой простаты или приемом антигипертензивных препаратов), к которым в течение 1-го или 2-го года болезни присоединялись двигательные расстройства. По мере прогрессирования МСА эти первоначальные вегетативные расстройства (ортостатическая гипотензия, задержки мочеиспускания) достигали выраженной степени и вызывали инвалидизацию.

Таким образом, быстро прогрессирующие вегетативные расстройства, развившиеся незадолго (1–2 года) до появления паркинсонизма, могут быть одним из дифференциальных признаков мультисистемной атрофии.

Начало заболевания с нарушения постуральных рефлексов также не было характерно для БП, но встречалось у 17,65 % больных МСА (мозжечковая форма), что может служить одним из дифференциальных признаков, позволяющих отличить мультисистемную атрофию от болезни Паркинсона. Следует помнить, что у больных прогрессирующим надъядерным параличом заболевание также может дебютировать с нарушения постуральных рефлексов.

Дебют двигательных синдромов БП почти во всех случаях (99,51 %) был на одной стороне тела. У 82,35 % больных МСА заболевание начиналось с двух сторон, у части больных (11,77 %) начало заболевания было односторонним, однако с быстрым (3–6 месяцев) переходом на противоположную сторону, и только у 5,88 % больных дебют заболевания был на одной стороне тела с сохранением односторонней двигательной симптоматики более 6 месяцев.

Для сравнения степени двигательной асимметрии (брадикинезия, ригидность, тремор) у больных БП и МСА мы условно разделили всех обследуемых на больных с симметричной двигательной симптоматикой (нет асимметрии по 20–26 подшкалам UPDRS), нерезко асимметричной (1–3 балла асимметрии), умеренно асимметричной (4–6 баллов) и значительно асимметричной (7 и больше баллов).

Максимальная сумма баллов двигательной асимметрии у больных БП составляла 12, а у больных МСА — только 4 балла. У больных БП была значительно сильнее выражена двигательная асимметрия по сравнению с больными МСА ($p < 0,001$). Выраженная асимметрия двигательных синдромов

Таблица 1. Тяжесть болезни Паркинсона и мультисистемной атрофии по шкале UPDRS, разделам UPDRS, модифицированной шкале Hoehn и Yahr, шкале повседневной жизненной активности Schwab и England

	Группа 1	Группа 2	Статистические отличия группы 1 от группы 2	Мультисистемная атрофия, паркинсоническая форма, n = 5		Мультисистемная атрофия, мозжечковая форма, n = 4		Мультисистемная атрофия, вегетативная форма, n = 5	
	Болезнь Паркинсона n = 191			Мультисистемная атрофия n = 17	Mean/Median (LQ; UQ)	Mean/Median (LQ; UQ)	Mean/Median (LQ; UQ)	Mean/Median (LQ; UQ)	Mean/Median (LQ; UQ)
UPDRS (весь)	47,94/47 (28; 66)	81,88/81 (73; 94)	p < 0,001	80,4/73 (72; 88)	80,5/79,5 (67; 94)	75,6/81 (79; 84)			
UPDRS, раздел I	2,51/2 (1; 4)	4,06/4 (3; 5)	p < 0,001	5,8/6 (6; 6)	3,5/3,5 (3; 4)	3,4/4 (3; 4)			
UPDRS, раздел II	11,39/10 (5; 17)	22,06/21 (19; 27)	p < 0,001	19,4/19 (17; 21)	22,5/20 (17,5; 27,5)	20,8/22 (21; 25)			
UPDRS, раздел III	30,67/31 (17; 41)	52,06/53 (47; 61)	p < 0,001	50,2/47 (44; 53)	51,25/52,5 (43,5; 59)	48/53 (50; 54)			
UPDRS, раздел IV	3,36/3 (1; 5)	3,71/4 (2; 5)	p > 0,05	5/5 (3; 6)	3,25/4 (2,5; 4)	3,4/2 (2; 5)			
UPDRS, шкалы брадикинезии и ригидности	23,39/24 (13; 32)	39,29/42 (32; 44)	p < 0,001	39,8/37 (31; 43)	36,75/38 (30; 43,5)	37,2/40 (32; 42)			
UPDRS, шкалы тремора	4,41/4 (2; 6)	5,06/5 (3; 7)	p > 0,05	5,2/4 (3; 7)	6,25/5,5 (4; 8,5)	2,6/1 (0; 5)			
UPDRS, шкалы падения, застывания, ходьбы, вставания со стула, позы, походки и постуральной стабильности	6,3/5 (2; 9)	13,41/14 (10; 16)	p < 0,001	10,8/10 (9; 14)	15,5/14,5 (11,5; 19,5)	13/12 (9; 19)			
UPDRS, шкалы дискинезии	1,15/1 (0; 1)	0,65/0 (0; 1)	p > 0,05	1,2/1 (0; 1)	0,5/0,5 (0; 1)	0,4/0 (0; 1)			
UPDRS, шкалы клин. флюктуаций	1,14/0 (0; 2)	1,35/0 (0; 2)	p > 0,05	1,8/2 (0; 3)	1/1 (0; 2)	1,6/0 (0; 3)			
Шкала Hoehn и Yahr	2,5/2 (2; 3)	3,79/4 (3,5; 4)	p < 0,001	3,5/3,5 (3; 4)	4,124/4 (3,75/4,5)	3,7/4 (4; 4)			
Шкала Schwab и England	68,69/80 % (90; 50 %)	41,76/40 % (50; 30 %)	p < 0,001	46; 60 % (60; 30 %)	45/45 % (60; 30 %)	42/40 % (50; 30 %)			

у больных МСА не встречалась, а при болезни Паркинсона наблюдалась у 21,95 % больных. И наоборот, доля больных с симметричной двигательной симптоматикой при МСА составляла 64,71 %, а при БП — только 4,88 %.

Тяжесть заболевания и доля больных с высокой тяжестью заболевания по шкале UPDRS, по I–III разделам UPDRS, по модифицированной шкале Hoehn и Yahr и шкале повседневной жизненной активности Schwab и England у больных МСА была значительно выше, чем у больных БП. Такая же зависимость прослеживалась при оценке шкал брадикинезии и ригидности UPDRS и шкал падения, застывания, ходьбы, вставания со стула, позы, походки и постуральной стабильности UPDRS (табл. 1). Наиболее высокие показатели по I разделу UPDRS наблюдались у больных с паркинсонической формой МСА, а по шкалам падения, застывания, ходьбы, вставания со стула, позы, походки и постуральной стабильности UPDRS — у больных с мозжечковой формой МСА.

Не получено достоверных различий между группами больных БП и МСА при оценке IV раздела UPDRS и шкал тремора UPDRS (табл. 1). Тремор покоя встречался у 52,93 % больных мультисистемной атрофией, и он достигал выраженной степени в 11,76 % случаев. Кинетический тремор наблюдался у 76,47 % больных МСА, и он ни в одном из случаев не достигал выраженной степени.

Не получено достоверных различий между группами больных БП и МСА при оценке выраженности и частоты клинических флюктуаций и дискинезии. Клинические флюктуации и дискинезия наблюдались у 47,06 % больных МСА, и несколько чаще они были выражены при паркинсонической форме этого заболевания (60,0 %). Следует отметить, что дискинезия у больных МСА только в одном случае (5,88 %) достигала умеренной степени, во всех остальных случаях наблюдалась нерезкая, неинвалидизирующая дискинезия, в то время как при болезни Паркинсона выраженная инвалидизирующая дискинезия наблюдалась у 2,93 % больных (среди всех обследованных больных). По всей видимости, умеренная или выраженная дискинезия может служить одним из дифференциальных признаков,

Таблица 2. Частота отдельных клинических симптомов у больных болезнью Паркинсона и мультисистемной атрофией

Симптомы	Группа 1 Болезнь Паркинсона n = 191		Группа 2 Мультисистемная атрофия n = 17		Достовер- ные отли- чия группы 2 от группы 1	Мультисистем- ная атрофия, паркинсоиче- ская форма n = 5		Мультисистем- ная атрофия, мозжечковая форма n = 4		Мультисистем- ная атрофия, вегетативная форма n = 5	
	n	%	n	%		n	%	n	%	n	%
Падения	58	30,37	13	76,47	p < 0,001	3	60,0	4	100,0	3	60,0
Застывания при ходьбе	60	31,41	11	64,71	p < 0,007	4	80,0	2	50,0	4	80,0
Нарушения глотания	54	28,27	13	76,47	p < 0,001	3	60,0	3	75,0	4	80,0
Гипосмия или аносмия	107	56,02	9	52,94	p > 0,05	3	60,0	1	25,0	2	40,0
Нарушения сна (инсомния или чрезмерная сонливость)	112	58,64	10	58,82	p > 0,05	4	80,0	2	50,0	2	40,0
Яркие и живые сновидения	99	51,83	9	52,94	p > 0,05	5	100,0	1	25,0	1	20,0
Галлюцинации	26	13,61	4	23,53	p > 0,05	3	60,0	0	0	1	20,0
Спутанность сознания	18	9,42	2	11,76	p > 0,05	1	20,0	0	0	1	20,0
Интеллектуальные нарушения	97	50,79	13	76,47	p < 0,05	4	80,0	3	75,0	4	80,0
Депрессия	63	32,98	11	64,71	p < 0,01	4	80,0	3	75,0	2	40,0
Слюнотечение	69	36,13	9	52,94	p > 0,05	3	60,0	1	25,0	2	40,0
Симптоматическая ортостати- ческая гипотензия	72	37,7	16	94,12	p < 0,001	4	80,0	4	100,0	5	100,0
Учащенное мочеиспускание, связанное с болезнью Пар- кинсона	67	35,08	11	64,71	p < 0,02	3	60,0	2	50,0	4	80,0
Непроизвольное мочеиспуска- ние при позывах, связанное с болезнью Паркинсона	18	9,42	5	29,41	p < 0,02	2	40,0	1	25,0	2	40,0
Задержки мочеиспускания, связанные с болезнью Пар- кинсона	11	5,76	8	47,06	p < 0,001	3	60,0	1	25,0	2	40,0
Запоры	95	49,74	12	70,59	p > 0,05	4	80,0	2	50,0	4	80,0
Доля больных без вегетатив- ных расстройств	53	27,75	0	0	p < 0,02	0	0	0	0	0	0

позволяющих отличить болезнь Паркинсона от мультисистемной атрофии.

Падения достоверно чаще встречались в группе больных МСА по сравнению с группой больных БП. Все больные мозжечковой формой МСА имели падения (табл. 2). Падения в группе больных МСА (мозжечковая и вегетативная формы) в первые 3 года заболевания встречались более чем в 10 раз чаще, чем в группе больных БП (35,29 vs 2,93; $p < 0,001$).

Застывания при ходьбе достоверно чаще встречались в группе больных МСА по сравнению с группой больных БП (табл. 2).

Нарушения обоняния встречались более чем у половины больных паркинсонизмом (55,56 %) и мультисистемной атрофией (52,94 %).

Интеллектуальные нарушения встречались достоверно чаще в группе больных МСА по сравнению с группой больных БП. Выраженные интеллектуальные нарушения встречались у 11,76 % больных МСА и только у 3,66 % больных БП (табл. 2).

Депрессия в два раза чаще встречалась в группе больных мультисистемной атрофией. При этом наиболее высокая доля больных с депрессией наблюдалась среди больных с паркинсонической и мозжечковой формой МСА. Доля больных с тяжелой депрессией была примерно одинаковой среди больных БП и МСА (4,19 vs 5,88 %).

Яркие и живые сновидения наблюдались у половины больных БП и МСА (в первые 3 года болезни у трети больных). Значительно чаще они встречались у больных с паркинсонической формой МСА.

Не получено достоверных различий между группами больных БП и МСА при оценке доли больных с наличием галлюцинаций и спутанности сознания как на момент осмотра, так и в первые 3 года заболевания. Для страдающих болезнью Паркинсона и паркинсоническими синдромами были характерны зрительные галлюцинации.

Симптоматическая ортостатическая гипотензия и расстройства мочеиспускания (задержки, недержание, учащенное мочеиспускание) встречались достоверно чаще в группе больных МСА по сравнению с больными БП. Запоры были частыми проявлениями как мультисистемной атрофии (70,59 %), так и болезни Паркинсона (49,74 %). Среди больных МСА не было ни одного человека без вегетативных расстройств, в то же время доля больных без вегетативных расстройств в группе больных БП составляла 27,75 % (табл. 2).

70,59 % больных МСА имели 3 и более вегетативных расстройства, что было существенно выше, чем в группе больных БП (16,75 %). У больных МСА вегетативные расстройства носили более грубый характер и часто имели злокачественное прогрессирование. Наиболее выраженные и наиболее грубые вегетативные расстройства встречались у больных вегетативной формой МСА (как на момент осмотра, так и в первые 3 года болезни).

В первые 3 года болезни все без исключения вегетативные расстройства (симптоматическая ортостатическая гипотензия, расстройства мочеиспускания, запоры) в несколько раз чаще встречались в группе больных МСА по сравнению с больными БП, а доля больных без вегетативных расстройств была в 5 раз выше в группе больных БП. Доля больных с 3 и более вегетативными расстройствами в первые 3 года болезни у больных МСА составляла 41,18 %, а у больных БП — только 1,46 % ($p < 0,001$). Причем 83,33 % больных вегетативной формой МСА уже в первые 3 года болезни имели три и более вегетативных расстройства.

Таким образом, грубые вегетативные расстройства в первые 3 года болезни, а также наличие 3 и более вегетативных расстройств в первые 3 года болезни могут служить дифференциальными признаками, отличающими мультисистемную атрофию от болезни Паркинсона.

У 75,68 % больных БП наблюдался отличный или хороший эффект противопаркинсонических препаратов (леводопа, агонисты дофамина), у 22,16 % — умеренный и только у 2,16 % — незначительный терапевтический эффект. В то время как только у 6,67 % больных МСА (паркинсоническая форма) наблюдался умеренный эффект противопаркинсонических препаратов, у большинства больных (73,33 %) имелся незначительный терапевтический эффект, и у пятой части больных (20,0 %) не наблюдалось терапевтического эффекта. Среди обследованных нами больных МСА не было ни одного человека, кто бы имел отличный или хороший эффект противопаркинсонических препаратов, что может служить дифференциальным признаком между болезнью Паркинсона и мультисистемной атрофией.

Инструментальные методы обследования при проведении дифференциальной диагностики болезни Паркинсона и мультисистемной атрофии

Магнитно-резонансная томография (МРТ). Всем без исключения больным мультисистемной атрофией проводилась МРТ головного мозга. У 17,65 % обследованных больных МСА с помощью МРТ не было обнаружено никаких патологических изменений в головном мозге. У остальных 82,35 % больных мультисистемной атрофией при проведении МРТ были выявлены следующие изменения:

— у 41,18 % больных МСА на МРТ отмечалась нерезкая (реже умеренная) степень атрофии червя и полушарий мозжечка;

— у 29,41 % больных отмечались атрофические изменения полушарий головного мозга, которые соответствовали возрасту больных (11,76 %) или были несколько более выражены, чем у здоровых людей этой возрастной группы (17,65 %);

— у одного больного (5,88 %) отмечалось небольшое двустороннее истончение черной субстанции, ассоциированное с гиперденсивностью на Т2-изображениях, и еще у одного больного (5,88 %) имелось уплощение контуров вентральной части моста;

— у 29,41 % больных наблюдались минимальные или нерезкие ишемические изменения в белом веществе головного мозга;

— у 11,75 % больных были обнаружены врожденные изменения сосудов головного мозга: у одного больного (5,88 %) были обнаружены две каверномы и еще у одного больного (5,88 %) обе передние нижние мозжечковые артерии отходили от левой позвоночной артерии.

Такие патологические нейровизуализационные изменения, как атрофия червя и полушарий мозжечка, выявленные у 41,18 % больных мультисистемной атрофией, могут использоваться в комплексе с другими дифференциальными признаками при проведении дифференциальной диагностики мультисистемной атрофии и болезни Паркинсона.

Наряду с атрофией мозжечка у больных мультисистемной атрофией могут также наблюдаться такие нейровизуализационные проявления, как атрофия скорлупы и моста [11].

Видеофлюороскопическое исследование глотания с барием (Modified Barium Swallowing). Для исследования акта глотания использовались инструментальные данные видеофлюороскопического исследования глотания с барием, а также анамнестические данные о расстройстве глотания, полученные со слов медицинского персонала, самих больных и их родственников. Уточнялись начало, продолжительность, периодичность, сопутствующие факторы, нарастание симптомов нарушения глотания [2]. Метод видеофлюороскопического исследования глотания с барием является диагностической процедурой исследования глотания, которая позволяет исследовать все 3 фазы этого процесса (ротовая, глоточная, пищеводная) и понять причины нарушения глотания. Этот метод традиционно является золотым стандартом оценки глотания [2]. После проведения этого исследования могут быть рекомендованы те или иные терапевтические методики, направленные на улучшение глотания и предотвращение аспирации, а также могут быть даны рекомендации по выбору наиболее безопасной диеты для того или иного больного [1].

Нарушения глотания встречались значительно чаще (как на момент осмотра, так и в первые 3 года заболевания) в группе больных МСА по сравнению с группой больных БП. Выраженные расстройства глотания не были характерны для болезни Паркинсона, но являлись частым симптомом мультисистемной атрофии (0,49 vs 17,65 %; $p < 0,001$). Больше всего нарушений глотания было в группах больных с вегетативной и мозжечковой формами МСА и немного

меньше — в группе больных с паркинсонической формой этого заболевания.

Выводы

1. Дебют двигательных синдромов болезни Паркинсона почти во всех случаях (99,51 %) был на одной стороне тела, в то время как для подавляющего большинства случаев мультисистемной атрофии было характерно двустороннее начало (82,35 %).

2. У больных БП была значительно сильнее выражена двигательная асимметрия по сравнению с больными МСА.

3. Тяжесть заболевания и доля больных с высокой тяжестью заболевания по шкале UPDRS, по I–III разделам UPDRS, по модифицированной шкале Hoehn и Yahr и шкале повседневной жизненной активности Schwab и England у больных МСА были значительно выше, чем у больных БП. Такая же зависимость прослеживалась при оценке шкал брадикинезии и ригидности UPDRS и шкал падения, застывания, ходьбы, вставания со стула, позы, походки и постуральной стабильности UPDRS.

4. Падения, застывания при ходьбе, нарушения глотания, интеллектуальные расстройства и депрессия достоверно чаще встречались в группе больных МСА по сравнению с группой больных БП. Выраженные расстройства глотания не были характерны для БП, но являлись частым симптомом МСА.

5. В первые 3 года болезни вегетативные расстройства (симптоматическая ортостатическая гипотензия, расстройства мочеиспускания, запоры) в несколько раз чаще встречались в группе больных МСА по сравнению с больными БП, а доля больных без вегетативных расстройств была в 5 раз выше в группе больных БП. У больных МСА вегетативные расстройства носили более грубый характер и часто имели злокачественное прогрессирование. Наиболее выраженные и наиболее грубые вегетативные расстройства встречались при вегетативной форме МСА. Таким образом, грубые, быстро прогрессирующие вегетативные расстройства (не связанные с какой-либо сопутствующей патологией), развившиеся незадолго (1–2 года) до появления паркинсонизма или в первые 3 года после его развития, а также наличие 3 и более вегетативных расстройств в начале заболевания могут служить дифференциальными признаками, отличающими мультисистемную атрофию от болезни Паркинсона.

6. Начало заболевания с нарушения постуральных рефлексов было не характерно для болезни Паркинсона, но встречалось у 17,65 % больных мультисистемной атрофией.

7. У 75,68 % больных болезнью Паркинсона наблюдался отличный или хороший эффект противопаркинсонических препаратов, у 22,16 % — умеренный и только у 2,16 % — незначительный терапевтический эффект.

В то время как только у 6,67 % больных мультисистемной атрофией наблюдался умеренный эффект противопаркинсонических препаратов, большинство больных мультисистемной атрофией (73,33 %) ощущали незначительный терапевтический эффект, и у пятой части больных (20,0 %) не наблюдалось терапевтического эффекта.

Список литературы

1. Нострант Т.Т. Дисфагия, боли в груди и гастроэзофагеальный рефлюкс / Т.Т. Нострант // Патологическая физиология органов пищеварения / Хендерсон Д.М. и др. — М.: Бином, 1997. — Глава 2. — С. 15-30.
2. Самосюк Н.И. Анатомия и физиология глотания, классификация нарушений глотания, диагностика дисфагии / Н.И. Самосюк // Нейрон Ревю. — 2011. — № 2. — С. 2-22.
3. A Validation Exercise on the New Consensus Criteria for Multiple System Atrophy / Y. Osaki, Y. Ben-Shlomo, A.J. Lees et al. // *Movement Disorders*. — 2009. — Vol. 24, № 15. — P. 2272-2276.
4. Epidemiology of multiple system atrophy. ESGAP Consortium. European Study Group on Atypical Parkinsonisms / N. Vanacore, V. Bonifati, G. Fabbri et al. // *Neurological Sciences*. — 2001. — Vol. 22, № 1. — P. 97-99.
5. Flabeau O., Meissner W.G., Tison F. Multiple system atrophy: current and future approaches to management / O. Flabeau,

W.G. Meissner, F. Tison // *Therapeutic Advances in Neurological Disorders*. — 2010. — Vol. 3, № 4. — P. 249-263.

6. Frequency of nocturnal sudden death in patients with multiple system atrophy / T. Shimohata, T. Ozawa, H. Nakayama // *Journal of Neurology*. — 2008. — Vol. 255, № 10. — P. 1483-1485.

7. Health-Related Quality of Life in Multiple System Atrophy / A. Schrag, F. Geser, M. Stampfer-Kountchev et al. // *Movement Disorders*. — 2006. — Vol. 21, № 6. — P. 809-815.

8. Quinn N.P. How to Diagnose Multiple System Atrophy / N.P. Quinn // *Movement Disorders*. — 2005. — Vol. 20, Suppl. 12. — P. S5-S10.

9. Quinn N.P. Multiple system atrophy — the nature of the best / N.P. Quinn // *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*. — 1989. — Vol. 52, Special Suppl. — P. 78-89.

10. Quinn N.P. Multiple system atrophy / N.P. Quinn // Edited by C.D. Marsden, S. Fahn *Movement Disorders*. — London: Butterworth-Heinemann, 1996. — P. 262-281.

11. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy / S. Gilman, G.K. Wenning, P.A. Low et al. // *Neurology*. — 2008. — Vol. 71, № 9. — P. 670-676.

12. Survival in Multiple System Atrophy / A. Schrag, G.K. Wenning, N. Quinn, and Y. Ben-Shlomo // *Movement Disorders*. — 2008. — Vol. 23, № 2. — P. 294-296.

Получено 02.02.13 □

Труфанов Є.О.

Державна установа «Луганський державний медичний університет», кафедра нервових хвороб та нейрохірургії

ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ХВОРОБИ ПАРКІНСОНА І МУЛЬТИСИСТЕМНОЇ АТРОФІЇ

Резюме. Метою нашої роботи було виокремлення й опис ключових диференціально-діагностичних ознак і критеріїв мультисистемної атрофії та хвороби Паркінсона з метою поліпшення діагностики та диференціальної діагностики цих захворювань. Обстежено 205 хворих з ідіопатичною хворобою Паркінсона та 17 хворих мультисистемною атрофією. Тяжкість захворювання в групі хворих на мультисистемну атрофію була значно вищою, ніж у пацієнтів із хворобою Паркінсона. Падіння, застигання при ходьбі, порушення ковтання, вегетативні розлади, інтелектуальні порушення та депресія зустрічалися вірогідно частіше в групі хворих на мультисистемну атрофію в порівнянні з групою хворих на паркінсонізм. На відміну від хвороби Паркінсона, при якій у переважній більшості випадків (97,84 %) спостерігався відмінний, добрий або помірний ефект протипаркинсонічних препаратів, у більшості хворих на мультисистемну атрофію (73,33 %) спостерігався лише незначний терапевтичний ефект. Швидко прогресуючі вегетативні розлади (не пов'язані з будь-якою супутньою патологією), що розвинулися незадовго (1–2 роки) до появи паркінсонізму, а також початок захворювання з порушення постуральних рефлексів можуть бути одними з диференціальних ознак мультисистемної атрофії.

Ключові слова: хвороба Паркінсона, мультисистемна атрофія, диференціальна діагностика, прогресування.

Trufanov Ye.A.

State Institution «Lugansk State Medical University», Department of Nervous Diseases and Neurosurgery, Lugansk, Ukraine

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PARKINSON'S DISEASE AND MULTIPLE SYSTEM ATROPHY

Summary. The purpose of this study was the selection and description of the key differential diagnostic features and criteria for multiple system atrophy and Parkinson's disease in order to improve the diagnosis and differential diagnosis of these diseases. A total of 205 patients with idiopathic Parkinson's disease and 17 patients with multiple system atrophy had been examined. The severity of disease in patients with multiple system atrophy was significantly higher than in patients with Parkinson's disease. Fall, freezing when walking, swallowing disorders, autonomic disorders, intellectual impairment, and depression occurred significantly more often in patients with multisystem atrophy compared with patients with Parkinson's disease. Unlike Parkinson's disease, in which the vast majority of cases (97.84 %) excellent, good or moderate effect of antiparkinsonian drugs was noted, in most patients with multiple system atrophy (73.33 %) only minor therapeutic effect was observed. Rapidly progressive autonomic dysfunction (not associated with any comorbidity) that developed shortly (1–2 years) before Parkinson's disease, as well as onset of the disease with postural reflex impairment can be some of the distinctive features of multiple system atrophy.

Key words: Parkinson's disease, multiple system atrophy, differential diagnosis, progression.