

5. A Multicenter Study on the Prevalence of Psychiatric Disorders among New Referrals for Epilepsy in Japan // Masato M., Yasunori O., Masaaki K., et al. // *Epilepsia*. — 2003. — V. 44 (1). — P. 107–114.
6. A New Method of Classifying Prognostic Comorbidity in Longitudinal Studies: Development and Validation / Charlson ME, Pompei P, Ales KL, McKenzie CR // *J. Chron. Dis.* — 1987. — V. 40 (5). — P. 373–383.
7. Basil C. W. Comprehensive Care of the Epilepsy Patient—Control, Comorbidity, and Cost. // *Epilepsia*. — 2004. — V. 45. — Suppl. 6. — P. 3–12.
8. Beghi E, Cornaggia C. Morbidity and Accidents in Patients with Epilepsy: Results of a European Cohort Study // *Epilepsia*. — 2002. — V. 43 (9). — P. 1076–1083.
9. Beghi E., Roncolato M., Visonà G. Depression and Altered Quality of Life in Women with Epilepsy of Childbearing Age // *Epilepsia*. — 2004. — V. 45 (1). — P. 64–70.
10. Boggs J. G. Elderly Patients with Systemic Disease // *Epilepsia*. — 2001. — V. 42 (s 8). — P. 18–23.
11. Broek M. vd. Morbidity in Patients with Epilepsy: Type and Complications: A European Cohort Study // *Epilepsia*. — 2004. — V. 45 (1). — P. 71–76.
12. Clinical Characteristics of Patients With Comorbidity of Migraine and Epilepsy / Leniger T., von den Driesch S., Isbruch K. et al. // *Headache: The Journal of Head and Face Pain*. — 2003. — V. 43 (6). — P. 672–677.
13. Comorbidity or Multimorbidity: What's in a Name? A Review of Literature / Akker M. vd., Buntinx F., Knottnerus A. // *Eur. J. Gen. Pract.* — 1996. — V. 2. — P. 65–70
14. Engel J. A proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy. Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology // *Epilepsia*. — 2001. — V. 42. — P. 796–803.
15. Factors affecting the quality of life in patients with epilepsy in Seoul, South Korea / Choi-Kwon S., Chung, C., Kim H., et al. // *Acta Neurologica Scandinavica*. — 2003. — V. 108. — Is. 6. — P. 428–434
16. Feinstein A. R. The Pre-therapeutic Classification of Co-morbidity in Chronic Disease // *J. Chron. Dis.* — 1970. — V. 23. — P. 455–469.
17. Hermann B. P., Seidenberg M., Bell B. Psychiatric Comorbidity in Chronic Epilepsy: Identification, Consequences, and Treatment of Major Depression // *Epilepsia*. — 2000. — V. 41. — Suppl. 2. — P. S31–41.
18. Improved Comorbidity Adjustment for Predicting Mortality In Medicare Populations / Schneeweiss S., Wang P. S., Avorn J., Glynn R. J. // *Health Serv. Res.* — 2003. — V. 38. — N. 4. — P. 1103–1120.
19. Kanner A. M. Depression in Epilepsy: Neurobiologic Perspective // *Epilepsy Currents*. — V. 5. — Is. 1. — P. 21–27.
20. Maryenko L. B. Comorbidity in Epilepsy: Etiology, Complications or a Concomitant Disease // *Epilepsia*. — 2005. — V. 46. — Suppl. 6. — P. 299–300.
21. Multimorbidity in General Practice: Prevalence, Incidence and Determinants of Co-occurring Chronic and Recurrent Diseases / Akker M vd, Buntinx F., Metsemakers J. F. et al. // *J. Clin. Epidemiol.* — 1998. — V. 51. — P. 367–375.
22. Persons with Chronic Conditions: Their Prevalence and Costs / Hoffman C., Rice D., Sung H. Y. // *JAMA*. — 1995. — V. 276. — P. 1473–1479.
23. Psychological Distress, Comorbidities and Health Behaviors among U. S. Adults with Seizures: Results from the 2002 National Health Interview Survey / Strine T. W., Kobau R., Chapman D. P. et al. // *Epilepsia*. — 2005. — V. 46. — N. 6. — P. 1133–1139.
24. The Epidemiology of the Comorbidity of Epilepsy in the General Population / Gaitatzis A., Carroll K., Majeed A., Sander J. W. // *Epilepsia*. — 2004. — V. 45 (Is 12). — P. 1613–1622.
25. Wu S. Y., Green A. Projection of Chronic Illness Prevalence and Cost Inflation. — Washington DC: RAND Health. — 2000.

Надійшла до редакції 03.10.2005 р.

Л. Б. Марьенко

Коморбидность при эпилепсии

Львовский национальный медицинский университет им. Данила Галицкого (Львов)

Обсуждаются современные подходы к использованию в медицинской литературе терминов «коморбидность», «сопутствующие заболевания», «осложнения». Обсуждается целесообразность классификации коморбидной патологии при эпилепсии на этиологическую, патогенетическую, сопутствующую, та коморбидность-осложнение.

L. B. Maryenko

Comorbidity in epilepsy

Lviv National Medical University named after Danylo Halytsky (Lviv)

The modern approaches for usage of definitions of “comorbidity”, “concomitant disease”, and “complications” are being discussed. In the study it is argued the expediency of comorbidity classification into etiological, pathogenetic, concomitant and comorbidity-complications.

УДК 616.858–071: 616.9–036.2: 616.858–008.6(477.44)

С. П. Московко

Вінницький національний медичний університет ім. М. І. Пирогова (Вінниця)

ПРОГРЕСУЮЧИЙ СУПРАНУКЛЕАРНИЙ ПАРАЛІЧ (СИНДРОМ STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI): ОПИСАННЯ ПОПУЛЯЦІЙНОЇ КОГОРТИ ХВОРИХ

Синдроми, які позначають «паркінсонізм-плюс», займають, за даними літератури, до 25 — 30 % всіх випадків паркінсонізму [1]. Схожі зовнішніми проявами, особливо на початку, з ідіопатичною хворобою Паркінсона (ХП), вони відрізняються не тільки додатковими симптомами, а і перебігом, реакцією на терапію, особливостями ведення хворих та прогнозом. Це принципово інші, ніж ХП, дегенерації і їхчасна діагностика є важливим елементом підтримання стратегії максимального покращання якості життя пацієнта. На жаль, у вітчизняній неврології досі цьому питанню не приділялося належної уваги.

Прогресуючий над'ядерний параліч (ПНП) є нейродегенеративним захворюванням, яке найчастіше

приймають помилково за ХП на ранніх стадіях розвитку [2, 3]. Представлена тут когорта хворих склалася протягом 10-річного клініко-епідеміологічного дослідження синдрому паркінсонізму у великому регіоні (популяція Вінницької області, Подільський регіон України). З 372 випадків синдрому паркінсонізму, які були особисто обстежені і піддавались оцінці згідно з існуючими критеріями діагностики, було виділено 11 хворих з вірогідним ПНП, що склало 2,96 %. Це можна вважати за популяційну оцінку поширеності синдрому, а лише як показник відносної частоти, хоча на думку більшості дослідників, від 7 % до 12 % пацієнтів, які звертаються до спеціалізованих центрів дослідження паркінсонізму, мають ПНП [4–6].

Діагностика ПНП базувалась на клінічних діагностичних критеріях NINDS-SPSP [7], які демонструють високу чутливість та специфічність, навіть для ретроспективних оцінок.

У дослідженій нами серії хворих переважали чоловіки (8 : 3). Таку перевагу знаходили у своїх пацієнтів і деякі інші автори [8, 9], хоча Burn D. & Lees A. в останньому аналітичному огляді [13] вважають, що обидві статі уражаються однаково. Середній вік початку захворювання становив $64,73 \pm 8,90$ роки, середня тривалість — $4,1 \pm 2,9$ роки. Оцінка стадії синдрому паркінсонізму (за Hoehn & Yahr) у 5 випадках сягала третьої і у 6 — четвертої. Слід відзначити, що на відміну від ХП, зовсім небагато часу знадобилось, щоб синдром досяг такої вираженості.

Кардинальним проявом ПНП є порушення функції зору у вигляді насамперед парезу/паралічу погляду догори. 4 хворих мали помірні, але чіткі і незаперечні розлади, а у 7 хворих вони були грубими, на межі повного паралічу. Горизонтальний погляд грубо був порушений в 3 випадках, помірно — в 6 і легкі обмеження спостерігались у 2 хворих. Параліч конвергенції відмічено у 7 хворих, виражені розлади — у 4. Важливою є та особливість, що у всіх хворих спостерігалось обмеження різного ступеня погляду донизу. Це вважається патогномонічним, бо певна ступінь порушення погляду догори і в боки, так само, як і конвергенції, спостерігається і при ХП та інших нейродегенераціях, а також у певної частки людей похилого віку [10, 11, 12]. Наявність над'ядерного офтальмопарезу з обмеженням погляду донизу є достатнім критерієм для діагнозу на думку деяких дослідників [10]. Звичайно погляд по команді більше порушений, ніж довільний. У всіх наших хворих був збережений окуло-цефалічний рефлекс. У 8 хворих спостерігалось значне уповільнення рухів очей.

Внаслідок порушення погляду донизу і догори, а також різкого зменшення кількості кліпань очима, вираз обличчя хворих досить характерний — застиглий погляд з помірно опущеними від горизонтальної лінії очними яблуками і розігнутою головою. Разом з чіткою гіпомімією, порушення погляду складають своєрідний вираз обличчя, який дійсно нагадує легку посмішку, зображену Леонардо да Вінчі (симптом «Мони Лізи») [13]. У трьох наших хворих, однак, голова займала дещо схилене вперед положення, відтак погляд справляв враження «з-під лоба». Можливо в цих хворих так проявляла себе стійка шийна дистонія типу «антеколіс», хоча більш характерним вважається дистонічне положення голови «ретроколіс». Останнє є виразом характерної для ПНП аксіальної дистонії розгинального типу, хоча деякі автори заперечують правомірність такого терміну [14, 15]. Шийна дистонія при ПНП є фіксованою і не змінюється при рухах чи зміні пози, пацієнти не використовують коригуючих рухів для покращання положення голови, відсутнє очевидне зменшення дистонії вранці і не спостерігаються болючі м'язові спазми чи гіпертрофії [16]. Більшість дослідників віддає перевагу терміну «війна ригідність» (nuchal rigidity) [10]. Дистонія кінцівок, блефароспазм і оромандибулярна дистонія вважаються характерними для ПНП, але в своїх спостереженнях ми виявили тільки один випадок легких оромандибулярних дистонічних гіперкінезів і один випадок легкої дистонічної установки руки.

Порушення ходи є не менш специфічною ознакою ПНП і особливо те, що з'являються вони досить рано в перебігу захворювання, як правило, на першому році. Це, зокрема, стає приводом для розгляду питання про можливий ПНП у хворих на синдром паркінсонізму, коли розлади ходи виступають на перший план на початкових стадіях порівняно з іншими симптомами. Хода характеризується, як «скута», з широким розставленням ніг і елементами атаксії. Особливо утруднені початок руху, обертання на місці з топанням і тенденцією падіння назад. При обертанні помітні короткочасні застигання (моторні блоки). На відміну від ХП досить довго зберігаються співдружні змахи рук. П'ятеро з наших хворих не могли практично ходити самостійно, у 3 хворих хода була грубо порушена і можлива на коротку відстань, з асистенцією. Основною причиною функційних порушень ходи була втрата постуральних рефлексів. У 3 хворих вона була практично повною і у 6 — грубою, з тенденцією до втрати самостійної рівноваги. Особливо це стає помітним при спробі хворого підвестися, коли в момент випрямлення тулуба виникає падіння назад. При цьому немає ознак хоч якихось спроб до компенсації падіння — хворий в такий момент абсолютно безпомічний.

Вважають, що падіння і постуральна нестабільність частково зумовлені порушенням зору (відсутність зорового контролю) і екстензорним положенням голови [17].

Тремтіння при ПНП значно рідше присутнє в клінічній картині паркінсонізму, ніж при ХП. Тільки у 2 наших хворих спостерігалось типове тремтіння кінцівок у спокої (в одному випадку одностороннє), хоча в 4 випадках відмічено помірно постуральне і легке кінетичне тремтіння. Переважають серед паркінсонівських симптомів брадикінезія і ригідність, які досить рівномірно вражають обидві половини тіла. Маніфестним симптомом є частіше акінезія (7 хворих), яка проявляється насамперед розладами ходи (6 хворих, 55 %). В 4 випадках хворі повідомляли, що першим проявом було тремтіння в одній, чи в обох кінцівках, але у 2 випадках воно швидко зникло. Важливо, що і наступним симптомом у розвитку захворювання в 9 випадках (82 %) був один з аксіальних проявів (загальна скутість чи розлад ходи) і тільки в 2 випадках — латералізований симптом. Темп прогресування і формування клінічної картини звичайно є високим — протягом 1–3 років розвивається достатньо повний набір симптомів, які в подальшому поглиблюються за важкістю. Значно раніше, ніж при ХП з'являються і псевдобульбарні розлади — порушення мови і ковтання. Мова розтягнута і звуки зливаються, на пізніх стадіях стає зовсім нерозбірливою. Труднощі вимовляння пов'язані з спастичною дизартрією. Не менш яскравим симптомом є дисфагія, яка прогресує і яка усвідомлюється хворими, на відміну від дисфагії при ХП, коли частіше виникають епізоди мимовільної аспірації.

Пірамідні знаки зустрічаються нерідко при ПНП. У 6 наших хворих відмічено підвищення глибоких рефлексів, з розширенням зон викликання, але без клонусів. У 4 випадках спостерігались зміни підшовного відгуку — в 2 випадках симптом Бабінського, в 1 випадку — двозначний підшовний відгук і в 1 випадку — феномен дистонічного великого пальця (в 7 випадках нормальний згинальний феномен).

У трьох хворих знайдено порушення координаторних проб, що можливо розцінити як мозочкову дисфункцію. Порушення пірамідних і мозочкових функцій вважається менш стійким феноменом при ПНП, хоча вони зустрічаються значно частіше, ніж при ідіопатичній ХП.

Порушення сну відмітили 6 з 11 хворих; стійкими закрепамі страждали 7 з 11. Вісім з 11 хворих скаржились на постійні порушення сечовипускання (імперативні поклики і часткове нетримання), що перевищує аналогічні рівні для ХП. В нашій серії хворих було 4 випадки зниження нюху, що взагалі вважається патогномонічним для ідіопатичного паркінсонізму і може суперечити діагнозу іншої нейродегенерації. Але незаперечні порушення окоорухових функцій і інші симптоми у цих пацієнтів дозволяють ставити питання про можливість подібних розладів і при ПНП. Ортостатична гіпотензія виявлена в 1 випадку (помірна, непостійна). З літературних джерел відомо, що на відміну від мультисистемної атрофії при ПНП досить рідко зустрічаються виражені порушення ортостатичної регуляції тиску [18]. Супутня соматична патологія визначалась у всіх 11 випадках ПНП, але суттєво, що артеріальна гіпертензія спостерігалась у 7 з 11 хворих. Це питання обговорюється в літературі тому, що схожі клінічні ознаки можуть мати хворі на хронічну артеріальну гіпертензію з розвитком лейкоенцефалопатії (розлади ходи, окоорухові та псевдобульбарні порушення тощо). Ghika & Bogousslavsky (1997), досліджуючи анамнез артеріальної гіпертонії проаналізували історії хвороб 923 хворих на паркінсонізм і знайшли, що 81 % пацієнтів з встановленим діагнозом ПНП мали в своїй історії підвищений артеріальний тиск [19]. На цьому етапі залишається нез'ясованим, в якому ступені множинні інфаркти чи гіпертензія відповідальні за ПНП (чи синдром ПНП).

Властивою рисою для ПНП є когнітивні порушення. У 7 з 11 хворих за шкалою MMSE пройдено поріг 24 бали, що є ознакою деменції. Провідними були розлади пам'яті (у трьох хворих грубі, дезадаптуєчі), у 8 хворих відмічено виражені порушення мотиваційної сфери та ініціативи. В трьох випадках спостерігались періодичні розлади мислення (в одному — яскраві відіння і галюцинації). Мовна активність хворих помітно знижена, мова збіднена, спостерігається аспонтанність.

У цілому відносно низький рівень оцінок депресивних розладів (середня — $9,36 \pm 6,30$ бали) за шкалою Бека, незважаючи на переважну залежність пацієнтів від оточуючих, може пояснюватись очевидними когнітивними порушеннями (шкала Бека є суб'єктивною за методологією обстеження). Можливо присутній і деякий елемент анозгнозії щодо існуючих розладів і самооцінка окремих функцій пацієнтами є завищеною. Albert L. M. et al. [20], описуючи комплекс когнітивних розладів при ПНП як «субкотриказальну деменцію», вказують на зміни особистості у вигляді апатії та помірної депресії. Хоча формально при пробах на праксис можна відмітити порушення у більшості хворих, очевидної апраксії (як при кортико-базальній дегенерації) ми не спостерігали. Можливо, апрактичні порушення виникали за рахунок загального збіднення рухів і зниження конструктивних можливостей (в тому числі і мотиваційного зниження). Це стосується, в основному, верхніх кінцівок. У той же час окремо

і більш чітко виражено проявляє себе апраксія ходи. Тут можливо помітити той специфічний феномен, який присутній при «судинному паркінсонізмі» і при нормотензивній гідроцефалії. В лежачому положенні чи навіть сидячи хворі спроможні робити різноманітні рухи і вправи ногами, виконувати досить складні цільові завдання, в той час як при стоянні здатність керувати ногами різко знижується. Такий феномен можна розцінити як ізольовану апраксію ходи, а точніше — постуральну апраксію ходи. Особливістю ПНП є те, що апраксія ходи в значній мірі перекривається постуральною нестабільністю і падінням, в той час як у «судинних» і гідроцефальних хворих вона може проявлятися у більш чистому вигляді (при відносно більшій стійкості). Феноменологічні відмінності не заперечують спільності походження цього феномену — дисфункції лобових часток мозку [3, 21, 18]. Передбачається, що лобові порушення можуть бути вторинними, за рахунок стріарних розладів [17], хоча останнім часом виявляють пряму кореляцію між атрофією лобової кори і поведінковими розладами при ПНП [22]. Лікування ПНП досі неефективне. 9 хворих нашої серії продемонстрували негативний відгук на достатні дози леводопних препаратів (двоє взагалі їх не приймали). Така реакція є одним з критеріїв діагнозу і, щонайменше, спонукає замислитись про можливе віднесення випадку до атипичних форм паркінсонізму [23]. В той же час треба відмітити позитивний вплив прийому мідантану (амантадину) в дозі 200–300 мг/добу. Він проявлявся насамперед у помірному пожвавленні загальної активності, зниженні тону м'язів і зменшенні аксіальної акінезії. Ці ефекти помітні при початкових стадіях захворювання, при тривалості розладів 1–3 роки. У двох хворих відмічено покращання ходи і збільшення постуральної стійкості. В той же час, при тривалому вживанні препарату (більше 4–6 місяців), його позитивний ефект поступово згасає. В огляді по проблемі Burn D. J. & Lees A. (2002) [13] наводять перелік останніх випробувань різних методів лікування (1997–2002), серед яких короточасний ефект на моторні функції і рухи очей продемонстрував снодійний препарат золпідем (Zolpidem) [24, 25]. Інші методи результату не давали.

Прогресуючий над'ядерний параліч був описаний відносно недавно. В 1963 році J. Clifford Richardson описав 8 випадків з загальними симптомами окоорухових, моторних і психічних порушень у доповіді на з'їзді Американської неврологічної асоціації в Атлантик Сіті (СІЛА) [26]. В 1964 році з'явилась публікація трьох авторів з детальним описом клінічних та патоморфологічних ознак хвороби і пропозицією називати його «прогресуючим над'ядерним паралічем» [27], а після неї синдром отримав епонімичну назву — Steel-Richardson-Olszewski (A. Barbeau, 1965, цит. по [4]). Нещодавно Lagneur A. I. зробив інтригуючі припущення: що англійський письменник Чарльз Діккенс був першим, хто в 1857 році описав класичний випадок пацієнта з ПНП у своїй новелі «Лінива подорож по двох учнях» (з парезом погляду, випрямленою постурою і падінням назад) [45].

Як і для більшості нейродегенеративних захворювань, не було ще проведено адекватних популяційних досліджень щодо розповсюдженості і захворюваності на ПНП. В 1984 р. Radjput et al. [28] перевірили медичні записи про нові випадки паркінсонізму

в проспективному дослідженні в Рочестері (Міннесота, США) в період 1967–1979 рр. Вони знайшли 118 випадків ХП і тільки 2 випадки ПНП. За 4-річний період (1983–1986) Radhakrishnan et al. [29] діагностували 6 випадків в Бенгазі (Лівія), грубо оцінивши захворюваність ПНП у 0,3 випадки на 100 тис. населення. Bower et al. (1997) протягом 14 років збирали випадки ПНП в графстві Ольмстед (Міннесота, США). 16 таких випадків було ідентифіковано і щорічна захворюваність була оцінена для віку 50–99 років як 5,3 на 100 тис. відповідного населення [30].

Тільки три дослідження були спрямовані на вивчення окремо епідеміології ПНП [31, 32, 33]. В 1999 р. Schrag et al. [32] на частині популяції Лондона розрахували розповсюдженість хвороби у 6,4 на 100 тис. (95 % довірчий інтервал 2,3–10,6), а Nath et al. [33] обчислили розповсюдженість ПНП у 5,0 випадків на 100 тис. гіпотетичної європейської популяції (6,5 випадків для англійської). В дослідженні на Антильських островах мінімальна поширеність хвороби оцінюється у 14 випадків на 100 тис. населення [34]. У трьох випадках автопсії хворих з вірогідним ПНП було знайдено головний доказ на користь діагнозу — 64 kDa і 69 kDa патологічні тау-протеїни в мозковому гомогенаті.

Schrag A. et al. [35] повідомляють, що більш ніж 70 % пацієнтів з клінічно діагностованим ПНП можуть бути коректно класифікованими на підставі магнітно-резонансного дослідження мозку (МРТ) за такими критеріями: зменшення діаметру середнього мозку на аксіальних сканах менше 17 мм, підвищення сигналу в середньому мозку, атрофія чи посилення сигналу в червоному ядрі та посилення сигналу у блідій кулі [36]. Вважається специфічним симптом «око тигра» — підвищення сигналу в ділянці блідої кулі з ореолом зниженої інтенсивності навколо нього, хоча частіше він спостерігається у випадках хвороби Галлевордена — Шпатца [37]. Це явище вірогідно пов'язане з втратою мієлінових волокон в середині блідої кулі та інтенсивним астроцитозом, а навколишнє зниження інтенсивності сигналу викликане накопиченням заліза [37].

Особливі надії у майбутньому покладають на МРТ-спектроскопію і дифузно-зв'язані протонні методи у диференціальній діагностиці ПНП від інших нейродегенеративних [38, 39]. Функціональні дослідження (ЕЕТ, ОФЕКТ) демонструють гіпометаболізм у лобових частках мозку хворих на ПНП, а також пресинаптичну дофамінергічну дегенерацію та її прогресування, хоча ці результати не є специфічними і не можуть диференціювати від інших клінічних форм патології [40–42].

Найбільш чіткими і доказовими є невропатологічні зміни при ПНП, які містять ознаки деструкції кількох субкортикальних структур, включаючи чорну речовину, бліду кулю, субталамічне ядро і ретикулярну формулю середнього мозку та мосту [40]. Мікроскопічно патогномонічними вважаються нейрофібрилярні клубки та нитки нейрофілію в утвореннях базальних гангліїв і стовбура, що поєднуються з різноманітною втратою нейронів та гліозом у пошкоджених ділянках. Нейрофібрилярні клубки також знаходять у корі мозку, спинному мозку та спинальних гангліях, але не в корі мозочка [41]. Ці специфічні гістопатологічні вclusions являють собою нерозчинні агрегати тау-фосфопротеїну [42]. Він критично важливий для нормального клітинного функціонування і стабілізації мікротубул у

цитоскелеті нейронів. У здоровому нейроні тау розчинний і зв'язується зворотно з мікротубулами, а при ПНП він втрачає цю афінність і стає резистентним до протеолізу [13]. Точний механізм клітинної смерті при ПНП невідомий, але вважають, що значення мають як генетичні предиспозиції, так і токсичний вплив оточуючого середовища [43, 44].

Попри все наведене вище, діагноз ПНП залишається клінічним. Представлена вище серія хворих відповідає критеріям діагнозу і репрезентує майже весь відомий на цей час клінічний спектр захворювання, що не є таким рідким, як вважалось досі. Публікація мала на меті привернути більшу увагу до складної проблеми нейродегенерації.

Список літератури

1. Pogarell O., Oertel W. Parkinsonian syndromes and Parkinson's disease: diagnosis and differential diagnosis // *Parkinson's disease: The treatment options* / Eds. P. LeWitt and W. Oertel. — London: Martin Dunitz, 1999. — P. 1–10.
2. Adler C. H. Differential diagnosis of Parkinson's disease // *Parkinson's disease and parkinsonian syndromes / The medical clinics of North America*. — Vol. 83 (2). — Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1999. — P. 349–367.
3. Яхно Н. Н., Захаров В. В., Елкін М. Н. Прогресуючий над'ядерний параліч: клінічні, нейропсихологічні та електрофізіологічні характеристики // *Неврол. журнал*. — 1997. — № 6. — С. 13–17.
4. Pahwa R. Progressive supranuclear palsy // *Parkinson's disease and parkinsonian syndromes / The medical clinics of North America*. — Vol. 83 (2). — Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1999. — P. 369–379.
5. Duvoisin R. C., Golbe L. I., Lepore F. E. Progressive supranuclear palsy // *Can. J. Neurol. Sci.* — 1987. — Vol. 14. — P. 547–554.
6. Jankovic J. Parkinsonism-plus syndromes // *Mov. Disorders*. — 1989. — Vol. 4 (Suppl. 1). — S. 95–S. 115.
7. Litvan I., Agid Y., Calne D. et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): Report of the NINDS-SPSP International Workshop // *Neurology*. — 1996. — Vol. 47. — P. 1–9.
8. Golbe L. I. Progressive supranuclear palsy // *Movement disorders: Neurologic Principles and Practice* / Watts R. L., Koller W. C., eds. — New York: McGraw Hill, 1997. — P. 279–298.
9. Carrilho P. E. M., Barbosa E. R. Progressive supranuclear palsy in a sample of Brazilian population: Clinical features of 16 patients // *Arq. Neuropsiquiatr.* — 2002. — Vol. 60. — P. 917–922.
10. Pahwa R. Progressive supranuclear palsy // *Parkinson's disease and parkinsonian syndromes* / Eds. M. B. Stern, H. I. Hurtig // *The medical clinics of North America*. — Vol. 83. — W. B. Saunders Company, 1999. — P. 369–379.
11. Shaunak S., O'Sullivan E., Kennard C. Eye movements // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1995. — Vol. 59. — P. 115–125.
12. Khatishvili I., Yakhno N. N. Clinical assessment of ocular motor disorders in progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and Parkinson's disease // *Europ. J. Neurol.* — 2002. — Vol. 9. — Suppl. 2. — P. 209.
13. Burn D., Lees A. J. Progressive supranuclear palsy: where are we now? // *The Lancet Neurology*. — 2002. — Vol. 1 (6). — P. 359–369.
14. Fukushima-Kudo J., Fukushima K., Tashiro K. Rigidity and dorsiflexion of the neck in progressive supranuclear palsy and the interstitial nucleus of Cajal // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1987. — Vol. 50. — P. 1197–1203.
15. Rivest J., Quinn N., Marsden CD. Dystonia in Parkinson's disease, multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy // *Neurology*. — 1990. — Vol. 40. — P. 1571–1578.
16. Barklay C. L., Lang A. E. Dystonia in supranuclear palsy // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. — 1997. — Vol. 62. — P. 352–356.
17. Кадыков А. С., Переседова А. В. Прогресуючий над'ядерний параліч (описание двух случаев) // *Невролог. журнал*. — 1997. — № 6. — С. 9–13.

18. Wenning G. K., Scherfler C, Granata R. et al. Time course of symptomatic orthostatic hypotension and urinary incontinence in patients with postmortem confirmed parkinsonian syndromes: a clinicopathological study // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1999. — Vol. 67. — P. 620–623.
19. Ghika J., Bogousslavsky J. Presymptomatic hypertension is a major feature in the diagnosis of progressive supranuclear palsy // *Arch. Neurol.* — 1997. — Vol. 54. — P. 1104–1108.
20. Albert L. M., Feldman R. G., Willis A. L. The "subcortical dementia" of progressive supranuclear palsy // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1974. — Vol. 37. — P. 121–130.
21. Grafman J., Litvan I., Gomez C et al. Frontal lobe function in progressive supranuclear palsy // *Arch. Neurol.* — 1990. — Vol. 47. — P. 553–558.
22. Cordato N. J., Pantelis C, Halliday G. M. et al. Frontal atrophy correlates with behavioural changes in progressive supranuclear palsy // *Brain.* — 2002. — Vol. 125. — P. 789–800.
23. Мозолевський Ю. В., Яхно Н. Н., Вознесенська Т. Г. и др. Прогрессирующий надъядерный паралич // *Журнал невропатол. и психиатр.* — 1980. — № 3. — С. 67–72.
24. Daniele A., Moro E., Bentivoglio A. R. Zolpidem in progressive supranuclear palsy // *N. Engl. J. Med.* — 1999. — Vol. 341. — P. 543–544.
25. Mayr B. J., Bonelli R. M., Niederwieser G. et al. Zolpidem in progressive supranuclear palsy // *Eur. Neurol.* — 2002. — Vol. 9. — P. 184–185.
26. Richardson J. C., Steele J., Olszewski J. Supranuclear ophthalmoplegia, pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia: a clinical report of eight cases of "heterogenous system degeneration" // *Trans. Am. Neurol. Assoc.* — 1963. — Vol. 88. — P. 25–29.
27. Steele J., Richardson J. C., Olszewski J. Progressive supranuclear palsy: a heterogenous degeneration involving the brainstem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze palsy and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia // *Arch. Neurol.* — 1964. — Vol. 2. — P. 473 — 486.
28. Radjput A. H., Offord K. P., Beard CM. et al. Epidemiology of parkinsonism: incidence, classification, and mortality // *Ann. Neurol.* — 1984. — Vol. 16. — P. 278–282.
29. Radhakrishnan K., Tracker A. K., Maloo J. C. et al. Descriptive epidemiology of some rare neurological disease in Benghazi, Libya // *Neuroepidemiology.* — 1988. — Vol. 7. — P. 159–164.
30. Bower J. H., Maraganore D. M., McDonnel S. K., Rocca W. A. Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990 // *Neurology.* — 1997. — Vol. 49. — P. 1284–1288.
31. Golbe L. I., Davis P. H., Schoenberg B. C., Duvoisin R. C. Prevalence and natural history of progressive supranuclear palsy // *Neurology.* — 1988. — Vol. 38. — P. 1031–1034.
32. Schrag A., Ben-Schlomo Y., Quinn N. P. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study // *Lancet.* — 1999. — Vol. 354. — P. 1771–1775.
33. Nath U., Ben-Schlomo Y., Thomson R. et al. The prevalence of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) in the UK // *Brain.* — 2001. — Vol. 124. — P. 1438–1449.
34. Caparros-Lefebvre D., Sargent L., Lees A. J. et al. Guadeloupean parkinsonism: a cluster of progressive supranuclear palsy-like tauopathy // *Brain.* — 2002. — Vol. 125. — P. 801–811.
35. Schrag A., Good CD., Miszkil K., et al. Differentiation of atypical parkinsonian syndromes with routine MRI // *Neurology.* — 2000. — Vol. 54. — P. 697–702.
36. Warmuth-Metz M., Naumann M., Csoti I., Solymosi L. Measurement of the midbrain diameter on routine magnetic resonant imaging: a simple and accurate method of differentiating between Parkinson's disease and progressive supranuclear palsy // *Arch. Neurol.* — 2001. — Vol. 58. — P. 1076–1079.
37. Davie C. A., Barker G. J., Machado C, et al. Proton magnetic resonans spectroscopy in Steele-Richardson-Olszewski syndrome // *Mov. Disord.* — 1997. — Vol. 12. — P. 767–771.
38. Federico F., Simone I. L., Lucivero V. et al. Proton magnetic resonans spectroscopy in Parkinson's disease and progressive supranuclear palsy // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 1997. — Vol. 62. — P. 239–242.
39. Hutchinson M., Raff U. The use of MRI in diagnosing Parkinson's disease and differentiating it from progressive supranuclear palsy // *Neurology.* — 2001. — Vol. 50 (Suppl. 3). — A272.
40. Jellinger K. A., Blancher C. *Neuropathology // Progressive supranuclear palsy: clinical and research approach / Litvan Y., Agid Y., eds. — Oxford: Oxford University Press, 1992. — P. 44–8.*
41. Hauw J. J., Daniel S. E., Dickson D. et al. Preliminary NINDS neuropathologic criteria for Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy) // *Neurology.* — 1994. — Vol. 44. — P. 2015–2019.
42. Tawana K., Ramsden D. B. Progressive supranuclear palsy // *Molec. Pathol.* — 2001. — Vol. 54. — P. 427–434.
43. Golbe L. I. Progressive supranuclear palsy in the molecular age // *Lancet.* — 2000. — Vol. 356. — P. 870–871.
44. Ishizawa K., Dickson D. W. Microglial activation parallels system degeneration in progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 2001. — Vol. 60. — P. 647–657.
45. Larner A. J. Did Charles Dickens describe progressive supranuclear palsy in 1857? // *Mov. Disord.* — 2002. — (online publication March, 29).

Надійшла до редакції 17.08.2005 р.

S. P. Moskovko

Прогрессирующий супрануклеарный паралич (синдром Steele-Richardson-Olszewski): описание популяционной когорты больных

Винницкий национальный медицинский университет им. М. И. Пирогова (Винница)

В работе представлено клиническое описание серии 11 пациентов с вероятным диагнозом прогрессирующего надъядерного паралича (синдром Стила — Ричардсона — Ольжевского). Случаи отобраны в процессе изучения клинической структуры синдрома паркинсонизма в популяционной когорте 372 больных (Винницкая область, Подольский регион Украины) и составили 2,96 %. Диагноз базировался на клинических диагностических критериях NINDS — SPSP. Описаны особенности глазодвигательных расстройств, нарушений позы и ходьбы, когнитивных и эмоциональных нарушений у больных с надъядерным параличом. Указываются сопутствующие расстройства и отличия синдрома от идиопатической болезни Паркинсона, особенности диагностики и лечения. Приводится обзор литературы по проблеме.

S. P. Moskovko

Progressing supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski Syndrome): a description of a population cohort of Patients

Vinnitsia State Medical University named after M. I. Pirogov (Vinnitsia)

The clinical description of a series of 11 patients with the probable diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome) is submitted in the article. Cases are selected during study of Parkinson syndrome clinical structure in a population cohort of 372 patients (Vinnitsia district, Podolskiy region of Ukraine) and have made 2,96 %. The diagnosis was based on clinical diagnostic criteria NINDS — SPSP. Features of oculomotor disturbances, infringements of a stance and walking, cognitive and emotional abnormalities in patients with supranuclear palsy are described. Accompanying disorders and differences of a set of symptoms from idiopathic Parkinson's disease, features of diagnostics and treatment are specified. The review of the literature on a problem is resulted.