

Случай прогрессирующего надъядерного паралича с кортикобазальным синдромом

*Е.Ю. Федотова, А.О. Четкин,
И.А. Иванова-Смоленская, С.Н. Иллариошкин*

Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) и кортикобазальная дегенерация (КБД) являются спорадическими нейродегенеративными заболеваниями, вызванными аккумуляцией гиперфосфорилированного τ -белка в нейронах и глиальных клетках [2, 10, 12]. При этом τ -белок накапливается в виде патологических клеточных включений, таких как нейрофибриллярные клубки и нейропилевые нити. В норме данный белок участвует в полимеризации мономерного тубулина, стабилизации микротрубочек в полимеризованном состоянии, регуляции внутриклеточного транспорта по микротрубочкам, поддержании роста аксонов и других функциях, связанных с нейрональным цитоскелетом [2].

Патология τ вызывает ряд нейродегенеративных заболеваний, объединенных в группу **таупатий**. Кроме ПНП и КБД, к группе таупатий относят лобно-височную деменцию, комплекс “паркинсонизм–БАС–деменция”, паллидопonto-нигральную дегенерацию и ряд других редких экстрапирамидных заболеваний [2, 12]. Внутри самой группы таупатий очень часто наблюдается “перекрывание” и сочетание различных клинических синдромов и патоморфологических паттернов. В связи с этим для уточнения критериев нозологических единиц, их объединения или разделения создана специальная Райзенбургская группа по изучению таупатий с паркинсонизмом (Reisenburg Working Group for Tauopathies With Parkinsonism). Так, в случае ПНП и КБД их клинические, морфологические и молекулярные характеристики являются в значительной степени сходными [3, 8, 9]. Неоднократно в литературе высказывались сомнения в нозологической самостоятельности КБД, что нашло отражение в появлении термина “синдром кортикобазальной дегенерации”. Однако классические описания

ПНП и КБД предполагают вполне обособленные друг от друга нозологии.

ПНП, впервые описанный J.C. Steele, J.C. Richardson и J. Olszewsky в 1964 г., клинически характеризуется симметричным акинетико-ригидным синдромом паркинсонизма, надъядерным параличом зрения (чаще всего вниз) и псевдобульбарными нарушениями. По данным различных эпидемиологических исследований ПНП встречается, по меньшей мере, в 20 раз реже, чем болезнь Паркинсона (БП), но несколько чаще, чем мультисистемная атрофия; в среднем частота встречаемости составляет около 5 случаев на 100 000 [6, 10]. Как правило, заболевают ПНП лица среднего и пожилого возраста. В основе клинической картины лежит характерное топическое распределение дегенеративного процесса, затрагивающего, главным образом, черную субстанцию, бледный шар, субталамическое ядро и дорсальные отделы среднего мозга. В связи с поражением nigrostriарного сегмента развиваются характерная по своей “формуле” мышечная ригидность и прогрессирующая олигобрадикинезия. Паркинсонизм при ПНП симметричен, манифестирует рано, и его проявления более выражены в аксиальной мускулатуре, нежели в руках и ногах; типично характерное повышение тонуса в разгибателях шеи и спины (“горделивая осанка”). Тремор покоя обычно отсутствует, и наиболее часто синдром паркинсонизма представлен акинетико-ригидной формой, не поддающейся терапии леводопой. Ходьба при ПНП может значительно отличаться от таковой при БП и носит скорее характер “паркинсонической атаксии”: больной не может правильно скоординировать движения туловища и ног по отношению к центру тяжести, что приводит к падениям назад без попыток удержать равновесие.

Важнейшем синдромом ПНП являются надъядерные глазодвигательные нарушения, в патогенезе которых решающую роль играет дегенерация дорсальных отделов среднего мозга. Движения глаз нарушаются сначала в вертикальной плоскости, а в последующем постепенно развивается полная офтальмоплегия с ретракцией верхних век и появлением характерного “удивленного” выражения лица. Сравнительно рано у больных ПНП также развиваются тяжелые псевдобульбарные проявления – дизартрия, дисфагия, рефлексы орального автоматизма, насильственный

Научный центр неврологии РАМН, Москва.

Екатерина Юрьевна Федотова – аспирант V неврологического отделения.

Андрей Олегович Четкин – канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник ультразвуковой лаборатории.

Ирина Анатольевна Иванова-Смоленская – докт. мед. наук, профессор, зав. V неврологическим отделением.

Сергей Николаевич Иллариошкин – докт. мед. наук, профессор, зам. директора по научной работе.

Таблица 1. Клинические критерии ПНП по NINDS-SPSP (Litvan et al., 1996)

Облигатные признаки	Признаки, свидетельствующие против диагноза	Подтверждающие признаки
1. Прогрессирующее течение. 2. Начало после 40 лет. 3. Парез вертикального взора (вверх или вниз). 4. Развитие выраженной постуральной неустойчивости с частыми падениями на первом году заболевания.	1. Энцефалит в анамнезе. 2. Синдром “чужой” конечности, нарушение сложных видов чувствительности. Фокальная атрофия лобных или теменно-височных отделов на МРТ. 3. Галлюцинации и бред, не связанные с дофаминергической терапией. 4. Корковая деменция альцгеймеровского типа (с выраженной амнезией, афазией или агнозией). 5. Выраженные мозжечковые симптомы, рано развивающаяся необъяснимая вегетативная недостаточность (ортостатическая гипотензия, импотенция, расстройство мочеиспускания). 6. Выраженная асимметрия симптомов паркинсонизма (особенно брадикинезии). 7. Нейровизуализационные признаки структурных изменений головного мозга – например инфаркты базальных ганглиев и ствола, фокальная (лобарная) атрофия. 8. Болезнь Уиппла.	1. Симметричные акинезия или ригидность, более выраженные в проксимальном отделе, чем в дистальном. 2. Патологическая установка шеи (ретроколлис). 3. Отсутствующая, минимальная или переходящая реакция паркинсонических симптомов на препараты леводопы. 4. Ранее развитие дисфагии и дизартрии. 5. Раннее развитие нейропсихологических нарушений, в том числе двух и более из следующих признаков (апатия, нарушение абстрактного мышления, снижение речевой активности, полевое поведение, эхопраксия), или лобных знаков.

Возможный диагноз ПНП требует паралича вертикального взора (вверх или вниз) либо замедления вертикальных саккад в сочетании с выраженной постуральной неустойчивостью и частыми падениями, развивающимися на первом году заболевания.

Вероятный диагноз ПНП требует сочетания паралича вертикального взора (вверх или вниз) и выраженной рано развивающейся постуральной неустойчивости.

Достоверный диагноз ПНП требует наличия клинически возможного или вероятного ПНП и гистологических изменений, типичных для ПНП.

смех и плач. У значительной части пациентов уже на развернутой стадии заболевания присоединяются когнитивные и эмоционально-личностные расстройства, отражающие дисфункцию лобных долей. При постановке диагноза должна быть учтена вся клиническая картина в целом, а также особенности ее развития во времени. В последнее время широко применяют критерии NINDS-SPSP [11], обладающие высокой специфичностью и хорошей чувствительностью (табл. 1).

Наиболее патогенетически близким к ПНП заболеванием является КБД [5, 10, 12]. В 1967 г. J.J. Rebeiz et al. впервые описали случай “кортикодентатонигральной дегенерации с нейрональной ахромазией”. С 1989 г. случаи, подобные этому, стали обозначаться другим термином – КБД. Встречаются они достаточно редко. Заболевание обычно развивается постепенно, на шестом-восьмом десятилетии жизни. Среди ключевых клинических признаков выделяют асимметричную прогрессирующую ригидность и апраксию в сочетании с дополнительными корковыми расстройствами (феномен “чужой руки”, корковые нарушения чувствительности, миоклонии, динамическая афазия, имитационные синкинезии и др.) и экстрапирамидными нарушениями (брадикинезия, дистония, тремор и др.). Клиническая картина крайне полиморфна, неврологические синдромы и симптомы могут развиваться в любой комбинации и любой последовательности, что отражает топографическую мозаику дегенеративного процесса. Для постановки КБД предложен ряд диагностических критериев (табл. 2), ни один из них не был оценен на достаточной выборке больных, чтобы судить о чувствительности и специфичности. Они также не учитывают существование так называемых “атипичных” форм КБД,

проявляющихся прогрессирующей афазией или деменцией лобного типа.

Для преодоления такой гетерогенности проявлений КБД предложены критерии (табл. 3) для постановки диагноза “кортикобазальный синдром” [5].

Как следует из приведенных данных, клинические различия ПНП и КБД при их типичных проявлениях достаточно очевидны. То же справедливо и для классических патоморфологических описаний: в случае ПНП таупозитивные включения преимущественно обнаруживаются в базальных ганглиях и стволе, тогда как при КБД патологический процесс сконцентрирован в префронтальной и премоторной коре, хвостом ядра, с незначительным вовлечением ствола [2, 3, 6, 10]. Гистопатологически для ПНП характерны шиповидные астроциты и нейрофибриллярные клубки в качестве таупозитивных включений, для КБД – баллонообразные нейроны (клетки Пика), астроцитарные бляшки и менее оформленные цитоплазматические τ-включения. Однако ультраструктурная характеристика таупозитивных включений при двух заболеваниях весьма сходна [15]. Так

Таблица 2. Диагностические критерии КБД (Oertel, Quinn, 1996)

Для постановки диагноза КБД необходимо наличие не менее 3 из следующих 6 признаков:

- 1) акинетико-ригидный синдром, не реагирующий на леводопу;
- 2) феномен “чужой” конечности;
- 3) апраксия или нарушение сложных видов глубокой чувствительности;
- 4) фокальная дистония в конечности;
- 5) среднечастотный (6–8 Гц) непостоянный постуральный/кинетирующий тремор;
- 6) миоклония.

Таблица 3. Диагностические критерии “кортикобазального синдрома” (Boeve, 2003)

Основные признаки:

- Незаметное начало и прогрессирующее течение.
- Отсутствие других причин (например, опухоли, инфаркта и др.).
- Признаки кортикальной дисфункции, по крайней мере один из нижеследующих:
 - фокальная или асимметричная идеомоторная апраксия;
 - феномен “чужой” конечности;
 - корковые нарушения чувствительности;
 - визуальное или сенсорное игнорирование половины пространства;
 - конструктивная апраксия;
 - фокальная или асимметричная миоклония;
 - речевая апраксия/динамическая афазия.
- Признаки экстрапирамидной дисфункции, по крайней мере один из нижеследующих:
 - фокальная или асимметричная ригидность конечностей, не чувствительная к леводопе;
 - фокальная или асимметричная дистония конечностей.

Подтверждающие признаки:

- Различная степень фокальных или право-/левополушарных когнитивных нарушений с относительно сохранной способностью к обучению и памяти по нейропсихологическим тестам.
- Фокальная или асимметричная атрофия по данным КТ или МРТ, максимально выраженная в лобно-теменной коре.
- Фокальная или асимметричная гипоперфузия по данным ОФЭКТ или гипометаболизм по данным ПЭТ, максимально выраженный в лобно-теменной коре и/или в базальных ганглиях и/или в таламусе.

же было показано сходство ПНП и КБД на молекулярно-генетическом уровне [12]: при обоих заболеваниях τ -белок представлен одной и той же 4R-изоформой; в большинстве случаев выявляется один и тот же уникальный гомозиготный гаплотип по серии полиморфизмов в гене τ . Последние перечисленные факты указывают на сходство патогенетических механизмов, лежащих в основе развития обоих заболеваний. Кроме того, в литературе стали появляться описания клинических случаев, сочетающих в себе проявления как ПНП, так и КБД [13, 14, 16]. Причем некоторые из них объяснялись распространением характерных гистопатологических изменений в менее типичные топографические области, тогда как другие – сочетанной гистопатологической картиной обеих нозологий.

В настоящей статье приводится подобный клинический случай сочетания признаков ПНП и КБД.

Больной П., 70 лет, поступил в V неврологическое отделение Научного центра неврологии РАМН в ноябре 2008 г. с направительным диагнозом “болезнь Паркинсона”.

Основными жалобами на момент госпитализации являлись: общая скованность, замедленность движений, неустойчивость при ходьбе с редкими падениями назад, иногда вперед, “подволакивание” левой ноги, неловкость в левой руке, боли в левом плече, желание держать руку согнутой в локте с разгибанием большого пальца, болезненное “впивание” в ладонь II–V пальцев, изменение почерка, а

также нарушение дикции и изменение голоса, ночное слюноотечение, периодическое поперхивание при еде.

Из *анамнеза* известно, что около 6 лет назад сам больной и окружающие стали отмечать замедленность движений и обеднение мимики. Тогда же беспокоили постоянные боли в левом плече. Первоначально получал лечение по поводу “остеохондроза позвоночника”. Приблизительно через год-два в связи с беспокоящей неловкостью в левой руке обратился в поликлинику по месту жительства, где и был поставлен диагноз “болезнь Паркинсона”. Два года назад стала заметно нарастать неврологическая симптоматика: появилась неловкость в левой ноге, левая рука всё чаще была согнута и обездвижена, изменился почерк (стал менее неразборчивым), ухудшилась дикция. Чуть позже присоединилась неловкость в правой руке. Был назначен мидантан в дозе 100 мг 3 раза в день, который пациент принимает до настоящего времени без существенного эффекта; на протяжении последних 6 мес дополнительно принимает проноран в дозе 50 мг 2 раза в день (также без эффекта). За последний год отмечает значительное прогрессирование заболевания в виде неустойчивости при ходьбе и падений назад с частотой до 1 раза в неделю, появилось ночное слюноотечение, стал поперхиваться при еде как жидкой, так и твердой пищей, иногда необходима помощь для того, чтобы подняться со стула или лечь. Со слов супруги, у больного в последнее время наблюдаются “приподнятое настроение”, склонность к грубым плоским шуткам, частая плаксивость, обеднение речи. При выполнении обязанностей по дому нередко “ломает вещи и делает всё не так”: пытался разобрать лестницу, объясняя желанием ее “расширить”, несколько раз пытался прикрутить щеколду к двери.

Четкого *семейного анамнеза* не прослеживается (у отца как будто отмечалось легкое изменение походки по типу шаркающей, но достоверных сведений нет).

Общее состояние при поступлении: удовлетворительное. Частота пульса 72 в минуту, ритм и наполнение удовлетворительные. АД 145/80 мм рт. ст. (повышение артериального давления отмечается на протяжении ряда лет), ортостатическая проба отрицательная. Границы сердца не расширены. Тоны сердца звучные, шумы не выслушиваются. Со стороны других органов – без патологии.

Неврологический статус. Больной контактен, ориентирован, эмоционально лабилен, эйфоричен, снижена критика к своему состоянию. Глазные щели, зрачки равные; миоз, фотореакция ослаблена. Значительное ограничение зрения вверх, в меньшей степени вниз, отсутствие конвергенции, среднеамплитудный горизонтальный нистагм при крайних отведениях в обе стороны. Симптом “редкого мигания”, гипомимия; при выполнении мимических проб отстает левая половина лица. Дизартрия, умеренная дисфония и дисфагия. Язык в полости рта и при высовывании по средней линии. Объем движений и сила в конечностях достаточные. Тремора нет. Выраженная олигобрадикинезия, значительное снижение амплитуды и скорости выполнения активных движений, более выраженное слева (до не-

возможности выполнения). При выполнении двигательных заданий правой рукой у больного иногда отмечаются имитационные синкинезии в левой руке. Мышечный тонус в левой руке значительно повышен по пластическому типу, затруднены пассивные движения; умеренное повышение пластического тонуса в правой руке. В ногах также отмечается выраженная и симметричная мышечная ригидность. Паратонии. Сухожильные рефлексы в руках живые, чуть выше слева, в ногах симметрично оживлены. Вызываются рефлексы орального автоматизма, дистантный хватательный рефлекс. Патологических стопных знаков нет. Пальценосовую пробу выполняет удовлетворительно, иногда с легкой дизметрией слева. В пробе Ромберга устойчив. При ходьбе пользуется опорой, подволакивает левую ногу, площадь опоры несколько расширена, длина шага уменьшена, походка шаркающая. При ходьбе сутулости нет, резко выражен ахейрокинез с двух сторон, слева с разгибанием большого пальца. С трудом (и нередко лишь с посторонней помощью) встает со стула и садится. Определяется умеренно выраженная поструральная неустойчивость, не всегда восстанавливает равновесие. Чувствительных нарушений нет. Функции тазовых органов умеренно нарушены: частое ночное мочеиспускание. Оценка когнитивных функций по шкале MMSE – 24 балла (легкие когнитивные нарушения). Выявляются элементы динамической афазии.

В общем анализе крови, мочи, биохимическом анализе крови патологических отклонений изучаемых показателей от нормальных значений не выявлено.

ЭКГ: ритм синусовый, частота сердечных сокращений 81 в минуту, нормальное положение электрической оси сердца.

МРТ головного мозга: выраженное расширение конвексальных субарахноидальных пространств и силвиевых щелей; желудочки мозга в пределах нормы. В режиме МР-ангиографии патологии не выявлено.

При проведении КТ головного мозга дополнительно к вышеуказанным диффузным атрофическим изменениям выявлено частичное обызвествление медиальных отделов лентиккулярных ядер обоих полушарий большого мозга.

Транскраниальная эхография: экзогенность черной субстанции в пределах нормы; расширен третий желудочек (>10 мм), отмечается гиперэхогенность лентиккулярных ядер с двух сторон.

ЭЭГ: умеренные диффузные изменения на среднем амплитудном уровне с признаками умеренной дисфункции структур срединно-стволового уровня. Локальных изменений и эпилептиформных знаков не выявлено.

При исследовании когнитивных вызванных потенциалов (Р300) выявлены изменения, которые могут свидетельствовать о начальных когнитивных нарушениях.

Акустические и соматосенсорные вызванные потенциалы: показатели в пределах нормы.

Заключение психолога: Умеренные диффузные изменения, характеризующиеся выраженным дефицитом подкорковых (активационных) структур.

Во время нахождения в стационаре начато лечение мадопаром с суточной дозой леводопы до 1000 мг, на фоне которого незначительно уменьшилась олигобрадикинезия, пациент стал легче вставать и садиться на стул, при ходьбе пытался отказаться от опоры, однако в целом сохранилось “ядро” паркинсонического синдрома. Оставались также без изменений глазодвигательные нарушения, дизартрия, динамическая афазия, умеренные интеллектуально-мнестические расстройства. Больной выписан со следующими рекомендациями: мадопар 250 мг 4 раза в день, мемантин 5 мг однократно в день, эналаприл 10 мг 2 раза в день (рекомендация терапевта по поводу артериальной гипертонии).

При повторном амбулаторном осмотре в мае 2009 г. (через 7 мес) сам больной отмечает незначительное учащение падений. Супруга заметила появление зажмуривания левого глаза и более частые эпизоды обездвиживания и “отсутствия”. При неврологическом осмотре отмечается увеличение гипокинезии, ригидности, глазодвигательных нарушений.

Таким образом, у больного имеет место *асимметричный паркинсонизм (акинетико-ригидная форма), практически не чувствительный к леводопе*. Отмечается четкое преобладание левосторонней симптоматики, хотя двигательные нарушения также присутствуют в правой руке и ноге. Среди всех синдромов паркинсонизма *гемипаркинсонизм* характерен в большей степени для болезни Паркинсона (в ее начальной стадии), КБД, мультисистемной атрофии, деменции с тельцами Леви, а также для некоторых форм вторичного паркинсонизма [3]. Для ПНП, как видно из табл. 1, резко выраженная асимметрия проявлений является критерием исключения, и правомерность постановки диагноза ПНП в таких случаях вызывает сомнения [11]. Резистентность к леводопасодержащим препаратам свидетельствует против первичного паркинсонизма (болезни Паркинсона) и характерна для любых мультисистемных паркинсонических синдромов. Наблюдающаяся у пациента умеренная *постуральная неустойчивость* с относительно частыми падениями назад появилась лишь через 4–5 лет от начала заболевания, что согласно критериям NINDS-SPSP (см. табл. 1) противоречит диагнозу ПНП.

С другой стороны, у больного выявляется четкое *нарушение вертикального взора*, которое считается центральным элементом клинической картины ПНП [1, 3]. У пациента были выявлены паралич взора вверх и легкий парез взора вниз, носящие надъядерный характер (последнее можно проверить с помощью сохранных и растормаживаемых движений глазных яблок при окулоцефалическом рефлексе). Парез взора вниз является патогномичным признаком ПНП, в то время как парез взора вверх менее специфичен и может наблюдаться при других экстрапирамидных заболеваниях, в том числе при болезни Паркинсона и мультисистемной атрофии. По данным литературы на развернутых стадиях КБД также может наблюдаться супрануклеарная офтальмоплегия с нарушением

движений глаз как в вертикальной, так и в горизонтальной плоскости.

Наблюдаемые у больного проявления *псевдобульбарного синдрома* (дизартрия, дисфония, дисфагия, рефлекс орального автоматизма), особенно с учетом их раннего появления, типичны для клиники ПНП [3, 10]. При КБД они также встречаются, но менее характерны (особенно дисфагия) и развиваются позднее. Среди *лобных знаков* следует отметить выраженные паратонии в руках и ногах, появление хватательного дистантного рефлекса с двух сторон. Особый интерес вызывают *имитационные синкинезии* (*mirror movements*) в левой руке при выполнении движений правой (т.е. менее пораженной). Интерпретация этих движений сложна и неоднозначна [1, 10]. По мнению одних исследователей тенденция к имитации действий наряду с зависимостью от внешних факторов и полевым поведением выражена в большей степени при ПНП, чем при КБД, – возможно, в силу того, что при ПНП эти расстройства зависят от растормаживания теменной коры, которая при КБД подвергается дегенерации. С другой стороны, имитационные синкинезии могут рассматриваться как составляющая феномена “чужой руки”, хотя при КБД они часто наблюдаются и без данного феномена.

При поступлении больного в отделение одной из основных жалоб явилось болезненное “впивание” пальцев левой кисти в ладонь, которое наряду с приведением левого плеча, сгибанием в локтевом суставе и разгибанием большого пальца кисти напоминает своеобразную *дистоническую позу руки* (“рука Наполеона”); такая поза часто встречается при КБД и, возможно, указывает не только на повреждение базальных ганглиев, но и на дегенерацию моторных зон коры [7]. Кроме этого, в последние несколько месяцев жена больного отмечает частое зажмуривание левого глаза, не наблюдавшееся ранее. Такое непроизвольное зажмуривание может быть расценено как *блефароспазм*, входящий в клиническую картину ПНП и КБД.

Ослабление побуждения к речи, ее затрудненная инициация, снижение речевой активности при нормальной длине фраз и правильных грамматических конструкциях, отсутствии парафазий или нарушений понимания речи служат характеристиками *динамической афазии*, которая также наблюдается в клинической картине у представленного больного. Субстратом ее развития принято считать поражение нижних отделов лобной коры и дополнительной моторной коры. При КБД среди описанных афазий именно динамическая встречается наиболее часто. Для ПНП она не характерна, но может появляться на развернутых стадиях заболевания [3, 10].

Отдельного подробного рассмотрения заслуживают *когнитивные и эмоционально-личностные расстройства*, обычно выступающие на первый план для родственников и близких больного. Наличие умеренных когнитивных расстройств у данного пациента, выявляемых при осмотре, проведении теста рисования часов и исследовании по шкале MMSE, подтверждается заключением психолога и инстру-

ментальными методами диагностики – когнитивными вызванными потенциалами. При этом мнестические функции остаются относительно сохранными. В последний год у больного отмечается развитие эмоциональной лабильности, эйфории и мориоподобной симптоматики, а также имеет место нарушение целенаправленного и планирования выполнения заданий. Данный комплекс когнитивных и эмоциональных нарушений характерен для ПНП, являясь результатом недостаточной активации коры со стороны пораженных подкорковых структур и лобно-лимбических нарушений. В то же время в отличие от ПНП для КБД более характерны депрессия, апатия, раздражительность.

Легкие мозжечковые и пирамидные знаки не являются обязательными для ПНП или КБД, но и не исключают данных диагнозов. Стоит отметить, что у больных ПНП нередко выявляется умеренное симметричное оживление сухожильных рефлексов, связываемое с дисфункцией ретикулоспинальных путей.

У значительной части больных ПНП развивается умеренная *артериальная гипертензия* за несколько лет до появления первых симптомов ПНП. По некоторым данным, повышенное артериальное давление может считаться одним из характерных ранних признаков ПНП, который связан с дегенерацией норадренергических стволовых структур, регулирующих артериальное давление [10].

Рутинные нейровизуализационные методы не играют в диагностике данных заболеваний существенную роль, и в основном они используются для исключения других причин выявляемого синдромокомплекса (опухоль, гидроцефалия, сосудистое поражение и т.д.). Однако при нейровизуализации могут быть выявлены некоторые специфические признаки. Например, у больных ПНП нередко на КТ/МРТ может быть отмечена картина атрофии среднего мозга с расширением межжожковой и четверохолмной цистерн. При КБД, как правило, развивается асимметричная корковая атрофия, преимущественно выраженная в задней части лобной доли и в теменной доли на стороне, контралатеральной наиболее пораженной конечности. Явная асимметрия выявляется лишь у половины больных, у остальных она бывает едва заметной, но ее иногда удается определить при наблюдении в динамике. В представленном случае КТ и МРТ выявили умеренно выраженную конвексальную атрофию без существенной асимметрии.

В настоящий момент широко обсуждается применение транскраниальной эхографии для дифференциальной диагностики болезни Паркинсона и синдромов атипичного паркинсонизма [4, 18]. По данным ряда работ выявлены паттерны ультразвуковых маркеров, характерные именно для ПНП и КБД [4, 17, 18]. Так, для ПНП не характерна гиперэхогенность черной субстанции (в отличие от болезни Паркинсона и КБД), также случаи ПНП отличаются гиперэхогенностью лентикулярных ядер и расширением третьего желудочка. В небольшом числе описанных наблюдений КБД выявляется повышенная двусторонняя гиперэхогенность черной субстанции (в отличие от нередко односто-

ронней гиперэхогенности при болезни Паркинсона). При проведении транскраниальной эхографии у представленного пациента были выявлены ультразвуковые характеристики мозга, свойственные именно случаям ПНП, но не болезни Паркинсона или КБД (хотя этот признак и не является диагностически абсолютным).

Несмотря на такие детальные и многолетние исследования, направленные на выделение специфических клинико-инструментальных диагностических паттернов, достоверная диагностика ПНП и КБД, как, впрочем, и целого ряда других мультисистемных нейродегенеративных заболеваний, возможна лишь при аутопсии.

Представленный клинический случай интересен сочетанием атипичного паркинсонизма с элементами, характерными для клинической картины как ПНП, так и КБД. В данном случае четко разграничить эти две нозологии клинически чрезвычайно сложно. Однако с учетом данных, полученных с помощью дополнительного инструментального метода исследования – транскраниальной эхографии (всё шире входящей в практику обследования больных с экстрапирамидными синдромами), больше оснований диагностировать ПНП, а не КБД. Формально представленный синдромокомплекс подходит под диагностические критерии “возможного” ПНП и кортикоба-

зального синдрома. Таким образом, наиболее адекватной в данном случае представляется следующая формулировка диагноза: “Прогрессирующий надъядерный паралич с кортикобазальным синдромом и артериальной гипертонией”.

Список литературы

1. Голубев В.Л., Вейн А.М. Неврологические синдромы. М., 2007.
2. Иллариошкин С.Н. Конформационные болезни. М., 2003.
3. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока и др. М., 2002.
4. Berg D. et al. // *Lancet Neurol.* 2008. V. 7. P. 1044.
5. Boeve B.F. et al. // *Ann. Neurol.* 2003. V. 54. Suppl. 5. P. S15.
6. Dickson D.W. et al. // *Brain Pathol.* 2007. V. 17. P. 74.
7. Godeiro-Junior C. et al. // *Arq. Neuropsiquiatr.* 2008. V. 66. P. 800.
8. Kertesz A. et al. // *Dement. Geriatr. Cogn. Disord.* 2004. V. 17. P. 282.
9. Lang A.E. // *Mov. Disord.* 2005. V. 20. Suppl. 12. P. S83.
10. Litvan I. *Atypical Parkinsonian Disorders: Clinical and Research Aspects.* Totowa, N.J., 2005.
11. Litvan I. // *Neurology.* 1996. V. 47. P. 1.
12. Ludolph A.C. // *Eur. J. Neurol.* 2009. V. 16. P. 297.
13. Oide T. et al. // *Acta Neuropathol.* 2002. V. 104. P. 209.
14. Scaravilli T. et al. // *Mov. Disord.* 2005. V. 20. Suppl. 12. P. S21.
15. Tsuboi Y. et al. // *Mov. Disord.* 2005. V. 20. P. 982.
16. Wakabayashi K. et al. // *Neuropathology.* 2004. V. 24. P. 79.
17. Walter U. et al. // *Neurology.* 2004. V. 63. P. 504.
18. Walter U. et al. // *Arch. Neurol.* 2007. V. 64. P. 1635. ●

Книги Издательского холдинга “АТМОСФЕРА”

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ
ДИАГНОСТИКА
В НЕОНАТОЛОГИИ

Под редакцией
Дворяковского И.В., Яцык Г.В.

Ультразвуковая диагностика в неонатологии Монография / Под ред. Дворяковского И.В., Яцык Г.В.

В монографии представлены возможности метода ультразвуковой диагностики для оценки состояния головного мозга, органов эндокринной, пищеварительной, мочевыделительной, опорно-двигательной систем и сердца в неонатологии. Описана нормальная ультразвуковая анатомия различных органов и систем, варианты развития и основные признаки патологических состояний, характерных для новорожденных и детей первого года жизни. Отдельная глава посвящена применению эхографии при острой хирургической патологии у новорожденных. Благодаря высокому уровню ультразвуковых технологий в настоящее время ультразвуковая диагностика стала основным методом визуализации в неонатологии, позволяющим своевременно выявлять различные патологические состояния и оказывать необходимую помощь ребенку. 168 с., ил.

Для специалистов ультразвуковой диагностики, врачей-педиатров, неонатологов.

Всю дополнительную информацию можно получить на сайте www.atmosphere-ph.ru