

Приложение 3

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ОСНОВНЫХ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

3.1. Критерии диагностики ЭТ MDS (Bhatia et al., 2018)

Диагноз	Критерии постановки диагноза
Эссенциальный тремор	Изолированный двусторонний постурально- кинетический тремор верхних конечностей продолжительностью не менее 3 лет Может сочетаться с тремором иной локализации (например, головы, голосовых связок, нижних конечностей) или без него Отсутствие других неврологических симптомов, таких как дистония, атаксия, паркинсонизм
Эссенциальный тремор плюс	Тремор, соответствующий характеристикам ЭТ, с наличием дополнительных неврологических симптомов неопределенной клинической значимости: нарушение тандемной ходьбы, неявная дистоническая установка конечностей, нарушение памяти или другие легкие неврологические симптомы, недостаточные для диагностики дополнительного синдрома или заболевания Допускается наличие тремора покоя

3.2. Критерии диагностики БП MDS (Postuma et al., 2015)

Категории и критерии	Клинические признаки
Критерии диагностики паркинсонизма	Брадикинезия в сочетании как минимум с 1 из 2 следующих признаков: 1) тремор покоя 2) мышечная ригидность
Поддерживающие критерии	1. Отчетливый (драматический) ответ на дофаминергическую терапию 2. Дискинезии пика дозы 3. Тремор покоя в конечности 4. Гипосмия, подтвержденная с помощью UPSIT, и/или симпатическая денервация миокарда, подтвержденная с помощью скинтиграфии миокарда с ¹²³ I-метайодбензилгуанидином

3.2. Критерии диагностики БП MDS (окончание)

Категории и критерии	Клинические признаки
Абсолютные исключающие критерии	<ol style="list-style-type: none"> 1. Мозжечковые симптомы 2. Парез взора вниз или замедление вертикальных саккад 3. Поведенческий вариант лобно-височной деменции или первичная прогрессирующая афазия в первые 5 лет заболевания 4. «Паркинсонизм нижней половины тела» более 3 лет 5. Лечение нейролептиками с достаточной продолжительностью и в дозе, способной вызвать лекарственный паркинсонизм 6. Отсутствие явного ответа на терапию леводопой в высоких дозах (≥ 600 мг/сут) 7. Выпадение высших видов чувствительности, апраксия или прогрессирующая афазия 8. Сохранность пресинаптических дофаминергических структур по данным ПЭТ и ОФЭКТ 9. Наличие другого заболевания, способного вызвать синдром паркинсонизма
«Красные флажки»	<ol style="list-style-type: none"> 1. Быстрое прогрессирование нарушений ходьбы, требующее регулярного использования инвалидного кресла, в первые 5 лет заболевания 2. Отсутствие прогрессирования моторных симптомов в течение 5 лет или больше (если это не обусловлено адекватно подобранной терапией) 3. Тяжелые бульбарные расстройства в первые 5 лет заболевания 4. Дневной или ночной стридор 5. Тяжелая вегетативная недостаточность в первые 5 лет заболевания, включая: <ul style="list-style-type: none"> – ортостатическую гипотонию (снижение САД на 30 мм рт. ст. или ДАД на 15 мм рт. ст. в течение 3 мин после перехода из горизонтального положения в вертикальное) <p><i>или</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – задержку либо недержание мочи в первые 5 лет заболевания (у мужчин задержка мочи должна быть обусловлена наличием гиперплазии простаты и ассоциирована с эректильной дисфункцией) 6. Частые падения (более 1 раза в год) из-за неустойчивости в первые 3 года заболевания 7. Асимметричный антероколлиз или контрактуры верхних или нижних конечностей в первые 10 лет заболевания 8. Отсутствие типичных немоторных проявлений в первые 5 лет заболевания, включая нарушения сна, вегетативную дисфункцию, гипосмию, нейропсихиатрические расстройства (депрессия, тревога, галлюцинации) 9. Необъяснимые пирамидные знаки 10. Симметричность симптомов паркинсонизма

Обозначения: ДАД – диастолическое артериальное давление, САД – систолическое артериальное давление, UPSIT – University of Pennsylvania Smell Identification Test (тест по идентификации запаха Пенсильванского университета).

3.3. Критерии диагностики дистонии MDS (Albanese et al., 2013, 2019)

Согласно определению MDS, дистония представляет собой двигательное расстройство, характеризующееся постоянными или перемежающимися сокращениями мышц, вызывающими патологические, нередко повторяющиеся движения, позы, либо то и другое вместе (Albanese et al., 2013). Для верификации диагноза рекомендовано определять 2 основных и 3 дополнительных неврологических признака, которые имеют место у абсолютного большинства пациентов с дистониями (Albanese et al., 2019).

Основные и дополнительные неврологические признаки дистонических синдромов

Неврологические признаки	Описание и комментарии
Основные признаки	
Дистонические позы	<p>Мышечные сокращения могут быть непрерывными, заставляя конечности и туловище принимать устойчивые позы (не относится к блефароспазму или ларингеальной дистонии):</p> <ul style="list-style-type: none"> • часть тела согнута или перекручена вдоль продольной оси; • медлительность и неуклюжесть при целенаправленных движениях у пациента связаны с ощущением ригидности и мышечных спазмов в пораженной части тела
Дистонические движения	<p>Нижеуказанные признаки следует искать при всех двигательных нарушениях (как быстрых, так и медленных), в том числе в тех случаях, когда, согласно первому впечатлению, у пациента имеют место «недистонические» феномены – тремор, тик, хорea или миоклонус:</p> <ul style="list-style-type: none"> • тремор может быть одним из проявлений дистонического синдрома; у пациентов с дистониями он может проявляться как изолированный тремор; • дистонические движения являются повторяющимися и стереотипными (т.е. последовательны и предсказуемы) либо носят «скручивающий» характер; • пик движений имеет место при удержании «неудобной» позы (при движении в направлении, противоположном дистонической тяге); напротив, движения уменьшаются в определенной «предпочтительной» позе (при движении в сторону дистонической тяги)

Основные и дополнительные неврологические признаки дистонических синдромов (окончание)

Неврологические признаки	Описание и комментарии
Дополнительные признаки	
Жесты-антагонисты, или корригирующие жесты («трюки»)	<p>Это определенные произвольные действия пациента, которые уменьшают (устраняют) патологическую позу или дистонические движения. Они обычно представляют собой простые движения, затрагивающие или направленные на область тела, пораженную дистонией:</p> <ul style="list-style-type: none"> • эти движения естественные, плавные и не представляют собой силового противодействия феномену дистонии; • движение не толкает и не тянет пораженную часть тела, а просто касается ее («сенсорный трюк») или сопровождает ее при облегчении дистонии; • облегчение дистонии происходит во время выполнения указанного жестового движения, обычно вскоре после его начала. Облегчение может длиться до момента окончания выполнения жеста или медленно, спонтанно прекращается до его окончания <p>Необходимо отличать жесты-антагонисты от «жестоподобных» произвольных движений</p>
«Зеркальная дистония»	<p>Оценивается в руках и ногах. Как минимум 3 различных типа повторяющихся задач (например, последовательное перебирание пальцев, обычное письмо или движения, подобные игре на фортепиано) выполняются с низкой и высокой скоростью в непораженной или менее пораженной конечности. «Зеркальная дистония» представляет собой одностороннюю позу или движение, аналогичные по своим характеристикам имеющимся у пациента дистоническим феноменам, которые могут быть вызваны при выполнении движений контралатеральными конечностями. «Зеркальная дистония» проявляется на более пораженной стороне. Необходимо отличать ее от недистонических зеркальных движений</p>
Феномен «избыточной дистонии»	<p>Наблюдается как минимум однократно (обычно на ипсилатеральной дистонии стороне), одновременно с пиком дистонических движений. Представляет собой непроизвольное мышечное сокращение, происходящее на пике дистонического спазма; данный феномен наблюдается в группе мышц, анатомически не совпадающих с первичным дистоническим движением и локализованных в соседних областях тела</p>