

СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО НАДЪЯДЕРНОГО ПАРАЛИЧА

М.П. Топузова, А.Д. Кипкеева, Е.Б. Панина, Т.А. Павлова, К.Д. Попов, Д.Н. Федоров, А.Ю. Смирнова, Т.М. Алексева

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Резюме

Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) — спорадическое нейродегенеративное заболевание, проявляющееся глазодвигательными нарушениями, акинетико-ригидным синдромом, ранним развитием постуральной неустойчивости, постепенным развитием деменции лобного типа, псевдобульбарным синдромом. Прижизненная диагностика ПНП является, в основном, клинической и основывается на специфическом сочетании признаков, обусловленных дегенеративным поражением структур головного мозга, преимущественно ствола. В статье описывается клинический случай, особенностью которого явилась сложность дифференциальной диагностики, возникшая в связи с наличием у пациента разнообразной сопутствующей патологии.

Ключевые слова: прогрессирующий надъядерный паралич; нейродегенеративные заболевания; акинетико-ригидный синдром; паркинсонизм; ретроколлиз; парез взора; надъядерная офтальмоплегия; псевдобульбарный синдром.

Для цитирования: Топузова М.П., Кипкеева А.Д., Панина Е.Б., Павлова Т.А., Попов К.Д., Федоров Д.Н., Смирнова А.Ю., Алексева Т.М. Сложности диагностики прогрессирующего надъядерного паралича. *Российский неврологический журнал*. 2023;28(2):66–72. DOI 10.30629/2658-7947-2023-28-2-66-72

Для корреспонденции: Топузова Мария Петровна, e-mail: topuzova_mp@almazovcentre.ru

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена в рамках государственного задания № 056-00109-21-02 (на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов).

Информация об авторах

Топузова М.П., <https://orcid.org/0000-0002-0175-3085>; e-mail: topuzova_mp@almazovcentre.ru

Кипкеева А.Д., <https://orcid.org/0009-0000-3603-864X>

Панина Е.Б., <https://orcid.org/0000-0003-3637-5405>

Павлова Т.А., <https://orcid.org/orcid.org/0000-0002-7180-1898>

Попов К.Д., <https://orcid.org/0000-0002-7837-5801>

Федоров Д.Н., <https://orcid.org/0000-0002-6371-4620>

Смирнова А.Ю., <https://orcid.org/0000-0003-0076-2593>

Алексева Т.М., <https://orcid.org/0000-0002-4441-1165>

DIFFICULTIES IN DIAGNOSING PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

M.P. Topuzova, A.D. Kipkeeva, E.B. Panina, T.A. Pavlova, K.D. Popov, D.N. Fedorov, A.Yu. Smirnova, T.M. Alekseeva

Federal State Budgetary Institution “Almazov National Medical Research Centre”, Saint Petersburg, Russia

Abstract

Progressive supranuclear palsy is a sporadic neurodegenerative disease manifested by oculomotor disorders, akinetic-rigid syndrome, early development of postural instability, gradual development of frontal dementia, and pseudobulbar syndrome. Diagnosis of PNP is determined by the specific topical distribution of the degenerative lesion in the brain. This article describes a clinical case of a 67-year-old patient with PNP, a feature of which is the complexity of differential diagnosis, given the presence of a variety of comorbidities.

Keywords: progressive supranuclear palsy; neurodegenerative diseases; akinetic-rigid syndrome; parkinsonism; retrocollis; gaze palsy; supranuclear ophthalmoplegia; pseudobulbar palsy.

For citation: Topuzova M.P., Kipkeeva A.D., Panina E.B., Pavlova T.A., Popov K.D., Fedorov D.N., Smirnova A.Yu., Alekseeva T.M. Difficulties in diagnosing progressive supranuclear palsy. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2023;28(2):66–72. (In Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2023-28-2-66-72

For correspondence: Mariya P. Topuzova, e-mail: topuzova_mp@almazovcentre.ru

Conflict of interest. The authors declare there is no conflict of interest.

Acknowledgements. State assignment: № 056-00109-21-02 (for 2021 and for the planning period of 2022 and 2023).

Information about authors

Topuzova M.P., <https://orcid.org/0000-0002-0175-3085>; e-mail: topuzova_mp@almazovcentre.ru

Kipkeeva A.D., <https://orcid.org/0009-0000-3603-864X>

Panina E.B., <https://orcid.org/0000-0003-3637-5405>

Pavlova T.A., <https://orcid.org/0000-0002-7180-1898>

Popov K.D., <https://orcid.org/0000-0002-7837-5801>

Fedorov D.N., <https://orcid.org/0000-0002-6371-4620>

Smirnova A.Yu., <https://orcid.org/0000-0003-0076-2593>
Aleksееva T.M., <https://orcid.org/0000-0002-4441-1165>

Received 02.08.2022
Accepted 08.03.2023

Сокращения: АД — артериальное давление; БАС — боковой амиотрофический склероз; КФК — креатининфосфокиназа; МРТ — магнитно-резонансная томография; ПНП — прогрессирующий надъядерный паралич, ЭНМГ — электроэнцефалография; MDS-PSP — Movement Disorder Society Progressive — Supranuclear Palsy Study Group (Международное общество двигательных расстройств — группа прогрессивного надъядерного паралича).

Введение

Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) относится к группе нейродегенеративных заболеваний головного мозга с широкой клинической гетерогенностью. Заболевание характеризуется сочетанием надъядерной офтальмоплегии, акинетико-ригидного синдрома, развитием ранней постуральной неустойчивости с падениями преимущественно назад, когнитивных нарушений по лобному типу и псевдобульбарного синдрома [1–3].

В основе развития ПНП лежит накопление и агрегация в клетках головного мозга патологического тау-белка с 4 повторами в доменах микротрубочек нейронов и глиоцитов с образованием в них патологических внутриклеточных включений — нейрофибриллярных клубков, нейропилевых нитей и глиальных включений [4].

Характер клинической картины ПНП определяется топическим распределением дегенеративного поражения в головном мозге [5, 6].

В 2017 г. Международным обществом болезни Паркинсона и двигательных нарушений (International Parkinson and Movement Disorder Society, MDS) совместно с группой ученых по изучению ПНП были опубликованы новые критерии диагностики (MDS-PSP). Предыдущие критерии Национального института неврологических расстройств и инсульта, а также общества по изучению ПНП (NINDS-SPSP) 1996 г. [7] были сосредоточены на двух основных функциональных паттернах (офтальмомоторная дисфункция, постуральная нестабильность), критерии MDS-PSP добавили еще два паттерна (акинезия и когнитивная дисфункция) (табл. 1) [8]. Ориентируясь на наличие у пациента данных симптомов, их сочетание, комбинацию и степень выраженности, выделяют ряд подтипов ПНП, имеющих различный уровень диагностической достоверности в зависимости от конкретного сочетания клинических проявлений: определенный, вероятный, возможный и предполагаемый ПНП (табл. 2). При этом определенный ПНП в настоящее время может быть диагностирован только при патоморфологическом исследовании, так как до сих пор не существует других

биомаркеров (лабораторных, нейровизуализационных или генетических) с близкой к 100% чувствительностью и специфичностью [8].

В зависимости от превалирования того или иного клинического признака выделяют следующие подтипы ПНП: классический вариант ПНП (синдром Ричардсона) (24%), ПНП-паркинсонизм (19%), ПНП с преобладанием постуральной неустойчивости (18%), ПНП-деменция по лобному типу (12%), ПНП с преобладанием глазодвигательных нарушений (7%), ПНП — кортикобазальный синдром (7%), неклассифицируемые типы (13%) [9].

При постановке диагноза ПНП в дополнение к клиническим критериям используют данные магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга [10]: атрофия покрышки среднего мозга [11], истончение контура верхней части среднего мозга (симптом «колибри» или «пингвина») [12], на аксиальных срезах — уменьшение передне-заднего среднего диаметра среднего мозга на уровне верхних двухолмий при осевой визуализации от межжелезочковой ямки до междухолмной бороздки (симптом Микки Мауса) [13], расширение четвертого желудочка, атрофия лобной и височной долей, атрофия мозолистого тела, изменение интенсивности сигнала от покрышки среднего мозга, усиление интенсивности сигнала (в T2-режиме МРТ) от околопроводного серого вещества, снижение интенсивности сигнала (в T2-режиме МРТ) от скорлупы [3].

Для дифференциальной диагностики классической и атипичных форм ПНП используются данные позитронно-эмиссионной томографии, которая позволяет визуализировать лобно-подкорковый гипометаболизм — типичный признак ПНП [14].

Приводим клиническое наблюдение. Пациент К., 67 лет, в апреле 2022 г. был госпитализирован для уточнения диагноза. Пациент предъявлял жалобы на затруднение глотания, слюнотечение из-за трудности проглатывания слюны, нечеткость речи, боли и преходящую слабость в ногах при ходьбе, эпизоды падений.

Из анамнеза известно, что пациент считает себя больным с осени 2020 г., когда впервые отметил появление болей и преходящей слабости в ногах при ходьбе на расстояние примерно 1 км, купирующихся в покое и в положении сидя. Описанные жалобы постепенно прогрессировали, дистанция безболезненной ходьбы уменьшилась до 50 м. В связи с потерей массы тела на 10 кг за 2020 г. в январе 2021 г. был госпитализирован с целью исключения онкологической патологии. По результатам проведенных дополнительных исследований данных за онкологический процесс получено не было.

Критерии диагностики ПНП: ключевые клинические признаки

| Признаки | Уровни уверенности в диагнозе | | |
|-----------------------------|--|--|---|
| | уровень I | уровень II | уровень III |
| Глазодвигательные нарушения | Г3: апраксия открывания век или частые макроосцилляции глаз | Г2: замедление вертикальных саккад | Г1: надъядерный вертикальный парез взора |
| Постуральная неустойчивость | П3: более двух шагов назад в тесте толкания (тест на ретропульсию) (в течение 3 лет) | П2: тенденция к падению в тесте толкания (на ретропульсию) (в течение 3 лет) | П1: повторяющиеся неспровоцированные падения (в течение 3 лет) |
| Акинезия | A3: паркинсонизм с тремором и/или асимметричный и/или отвечает на леводопу | A2: паркинсонизм акинетико-ригидный, преимущественно аксиальный, резистентный к леводопе | A1: прогрессирующие «застывания» при ходьбе (в течение 3 лет) |
| Когнитивные нарушения | K3: кортикобазальный синдром | K2: лобный когнитивный/поведенческий синдром | K1: нарушение речи (аграмматический вариант первичной прогрессирующей афазии или первичная прогрессирующая апраксия речи) |

Примечание: значение уровней уверенности в диагнозе: уровни с более низкими значениями обеспечивают большую достоверность диагноза ПНП, чем уровни с более высокими значениями.

Table 1

Diagnostic criteria PSP (MDS-PSP): Core clinical features

| Signs | Levels of Certainty | | |
|--------------------------|--|---|--|
| | Level 1 | Level 2 | Level 3 |
| Ocular motor dysfunction | O3: Frequent macro square wave jerks or «eyelid opening apraxia» | O2: Slow velocity of vertical saccades | O1: Vertical supranuclear gaze palsy |
| Postural instability | P3: More than two steps backward on the pull-test within 3 years | P2: Tendency to fall on the pull-test within 3 years | P1: Repeated unprovoked falls within 3 years |
| Akinesia | A3: Parkinsonism, with tremor and/or asymmetric and/or levodopa responsive | A2: Parkinsonism, akinetic-rigid, predominantly axial, and levodopa resistant | A1: Progressive gait freezing within 3 years |
| Cognitive dysfunction | C3: Corticobasal syndrome | C2: Frontal cognitive/behavioral presentation | C1: Speech/language disorder, i.e., nonfluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia or progressive apraxia of speech |

Note: meaning of confidence levels in diagnosis: levels with lower numbers are considered to contribute higher certainty to a diagnosis of PSP than levels with higher numbers.

Исходя из жалоб пациента на нарушения глотания и речи, была выполнена МРТ головы, при которой выявилось утолщение латеральных прямых мышц глазного яблока справа и слева до 5,8 мм и 6,7 мм, а также медиальных прямых мышц справа и слева до 5,4 мм и 4,7 мм соответственно. МР-картина единичного супратенториального очага глиоза, умеренная наружная гидроцефалия. МР-признаков атрофии среднего мозга выявлено не было (рис. 1, А, 2, А).

В связи с наличием жалоб на боли и слабость в ногах было выполнено тщательное исследование всех отделов позвоночника, которое выявило выраженные дегенеративно-дистрофические изменения на всех уровнях с формированием полисегментарного комбинированного (центральный, латеральный) поясничного стеноза на уровнях L2–L3–L4–L5, консолидированные переломы задних отростков Th9–Th11 справа. Для оценки функционального состояния периферических нервов нижних конечностей была выполнена электронейромиография (ЭНМГ), в результате которой в мышцах нижних конечностей выявлен денервационно-реиннервационный процесс с вовлечением альфа-мотонейронов пояснично-крестцового утолщения на уровне L4–L5–S1. Пациент был выписан с диагнозом:

«Дегенеративно-дистрофическое заболевание позвоночника, обострение. Синдром нейрогенной перемежающейся хромоты».

В связи с выявленными изменениями в позвоночнике в апреле 2021 г. пациент был госпитализирован в нейрохирургическое отделение по месту жительства. Проведено оперативное лечение: микрохирургическая дискэктомия L2–L3, L3–L4, L4–L5 справа; транспедикулярная фиксация позвонков L2–L3–L4–L5 полиаксиальными винтами. Однако положительной динамики от проведенного нейрохирургического лечения отмечено не было.

В мае-июне 2021 г. впервые отметил появление поперхивания при глотании твердой пищи, что связывал с наличием во рту густой вязкой слюны. Появилось ощущение дискомфорта в носоглотке, и постоянное нарушение звучности голоса, в связи с чем был проконсультирован фономатром, который диагностировал хронический фаринголарингит на фоне патологии желудочно-кишечного тракта, в связи с чем пациент перешел на режим питания малыми порциями с увеличением частоты приема пищи.

В ноябре 2021 г. неврологом по месту жительства в связи с наличием слабости в ногах, дисфагии, потери массы тела и изменениями на ЭНМГ

Уровни диагностической достоверности на основе комбинации клинических особенностей

| Уровень диагностической достоверности в диагнозе | Определение | Комбинация | Доминирующий подтип |
|--|---|--|--|
| Определенный ПНП | «Золотой стандарт» | Невропатологический диагноз | Любой клинический подтип |
| Вероятный ПНП | Высоко специфичный, но не очень чувствительный для ПНП | 1. (Г1 или Г2) + (П1 + П2) 2. (Г1 или Г2) + А1 3. (Г1 или Г2) + (А2 или А3) 4. (Г1 или Г2) + К2 | 1. ПНП — синдром Ричардсона (классический вариант) 2. ПНП с прогрессирующим замиранием при ходьбе 3. ПНП-паркинсонизм 4. ПНП-деменция по лобному типу |
| Возможный ПНП | Значительно более чувствительный, но менее специфичный для ПНП | 1. Г1 2. Г2 + П3 3. А1 4. (Г1 или Г2) + К1 5. (Г1 или Г2) + К3 | 1. ПНП с преобладанием глазодвигательных нарушений 2. ПНП — синдром Ричардсона 3. ПНП с прогрессирующим замиранием при ходьбе 4. ПНП с прогрессирующей афазией или апраксией речи 5. ПНП — кортикобазальный синдром |
| Сомнительный ПНП | Напоминает ПНП, но не преодолевает порог для постановки возможного или вероятного ПНП | 1. Г2 или Г3 2. П1 или П2 3. Г3 + (П2 или П3) 4. (А2 или А3) + (Г3, П1, П2, К1, К2, ЛДР, ГСД, Д или С) 5. К1 6. К2 + (Г3 или П3) 7. К3 | 1. ПНП с преобладанием глазодвигательных нарушений 2. ПНП с преобладанием постуральной неустойчивости 3. ПНП — синдром Ричардсона 4. ПНП- паркинсонизм 5. ПНП с прогрессирующей афазией или апраксией речи 6. ПНП-деменция по лобному типу 7. ПНП — кортикобазальный синдром |

Примечание: Основные клинические признаки определяются их функциональной областью: Г — глазодвигательные расстройства; П — постуральная неустойчивость; А — акинезия; К — когнитивная дисфункция (цифровые обозначения характеризуют степень выраженности того или иного признака: 1 — высокий; 2 — средний; 3 — низкий). Поддерживающие клинические признаки: ЛДР — леводопарезистентность; ГСД — гипокинетическая, спастическая дизартрия; Д — дисфагия; С — светобоязнь.

Table 2

Degrees of diagnostic certainty, obtained by combinations of clinical features

| Diagnostic Certainty | Definition | Combinations | Predominance type |
|----------------------|---|---|---|
| Definite PSP | Gold standard | Neuropathological diagnosis | Any clinical presentation |
| Probable PSP | Highly specific, but not very sensitive for PSP | 1. (O1 or O2) + (P1 + P2) 2. (O1 or O2) + A1 3. (O1 or O2) + (A2 or A3) 4. (O1 or O2) + C2 | 1. PSP with Richardson's syndrome (classic version) 2. PSP with progressive gait freezing 3. PSP with predominant parkinsonism 4. PSP with predominant frontal presentation |
| Possible PSP | Substantially more sensitive, but less specific for PSP | 1. O1 2. O2 + P3 3. A1 4. (O1 or O2) + C1 5. (O1 or O2) + C3 | 1. PSP with predominant ocular motor dysfunction 2. PSP with Richardson's syndrome 3. PSP with progressive gait freezing 4. PSP with predominant speech/ language disorder (progressive aphasia or apraxia of speech) 5. PSP with predominant corticobasal syndrome |
| Suggestive of PSP | Suggestive of PSP, but not passing the threshold for possible or probable PSP | 1. O2 or O3 2. P1 or P2 3. O3 + (P2 or P3) 4. (A2 or A3) + (O3, P1, P2, C1, C2, LDR, GSD, D or Ph) 5. C1 6. C2 + (O3 or P3) 7. K3 | 1. PSP with predominant ocular motor dysfunction 2. PSP with predominant postural instability 3. PSP with Richardson's syndrome 4. PSP with predominant parkinsonism 5. PSP with predominant speech/language disorder (progressive aphasia or apraxia of speech) 6. PSP with predominant frontal presentation 7. PSP with predominant corticobasal syndrome |

Note: the main clinical signs are determined by their functional area: O — oculomotor disorders; P — postural instability; A — akinesia; C — cognitive dysfunction (digital designations characterize the severity of a particular symptom: 1 — high; 2 — medium; 3 — low). Supporting clinical signs: LDR — levodoparesistance; GSD — hypokinetic, spastic dysarthria; D — dysphagia; Ph — photophobia.

был заподозрен боковой амиотрофический склероз (БАС). Повторно выполненная ЭНМГ признаков генерализованного денервационно-реиннервационного процесса с вовлечением альфа-мотонейронов не выявила. Диагностический поиск был продолжен. Проводилось ультразвуковое исследование артерий нижних конечностей, которое не выявило нарушений кровотока. В лабораторных анализах обнаружили повышение креатининфосфокиназы (КФК) до 302 ЕД/л (референсное значение < 190 ЕД/л) и миоглобина до 397 мкг/л (референсное значение 19–51 мкг/л). Учитывая ранее выявленные на МРТ

данные об утолщении мышц глазного яблока, для исключения полимиозита пациент был проконсультирован ревматологом, данных за это заболевание выявлено не было. Анализ ликвора не выявил патологических изменений. Были выполнены анализы на биохимические онкомаркеры, анализы для оценки функции щитовидной железы, исследования на антитела к кардиолипинам IgG, IgM, антитела к двуспиральной ДНК, которые не имели отклонений от референсных значений.

Со слов пациента, за последние полгода все имеющиеся симптомы постепенно усугублялись.

Общий физикальный осмотр при поступлении не выявил отклонений от нормы.

Неврологический статус: сознание ясное, ориентирован правильно. Менингеальных знаков нет. Обоняние не нарушено. Зрение снижено (при чтении пользуется очками). Поля зрения не ограничены. Зрачки D = S. Реакции зрачков на свет сохранены с обеих сторон. Глазные щели D ≤ S, легкая ретракция левого века. Наблюдается паралич взора вверх. Движения глазных яблок вниз, вправо и влево ограничены, конвергенция отсутствует. Диплопию отрицает. Нистагма нет. В связи с выраженной ригидностью мышц шеи проведение окулоцефалического рефлекса затруднено. Скорость горизонтальных саккад в пределах ограниченного взора замедлена как в горизонтальном, так и в вертикальном направлении. Чувствительность на лице сохранена. Лицо симметричное, гипомимия, редкое моргание. Корнеальный рефлекс сохранен. Глоточный рефлекс отсутствует с двух сторон. Дисфагия, легкая дисфония. Сила в трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцах достаточная. Дизартрия. Язык в полости рта по средней линии, без признаков атрофии. Подвижность языка резко ограничена: невозможность высунуть язык за линию зубов. Амплитуда и скорость горизонтальных движений языком снижена. Положительный хоботковый рефлекс. Наблюдается выраженная аксиальная ригидность, значительно ограничивающая движения в туловище, особенно в шее, ретроколлиз. Олигобрадикинезия. Мышечный тонус в конечностях с элементами пластического повышения. Мышечная сила в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей снижена до 3,5–4 баллов слева и справа. В остальных группах мышц сила сохранена. Глубокие рефлексы

на руках и ногах D = S, снижены. Патологических кистевых знаков нет. С обеих сторон патологический стопный знак Бабинского. Чувствительность не нарушена. Координаторные пробы руками выполняет удовлетворительно, выполнение пяточно-коленной пробы ограничено из-за возникающих болевых ощущений в мышцах бедер при поднятии ног выше угла 45°, с уровня верхней трети голени выполняется удовлетворительно. Тремора нет. Дисдиадохокинез с двух сторон. В позе Ромберга устойчив. При проведении пробы Тевенара отмечалась ретропульсия более 4 шагов. При ходьбе наблюдается выраженный ахейрокинез, длина шага уменьшена. Функции тазовых органов не нарушены.

Для исключения вовлечения в патологический процесс периферического мотонейрона и мышц повторно была выполнена ЭНМГ. Были обнаружены ЭНМГ-признаки поражения срединного нерва на уровне запястья с двух сторон (карпальный туннельный синдром). Данных за денервационный или миогенный процесс в исследованных мышцах получено не было.

Уровень КФК составил 166 ЕД/л, а миоглобина 86 мкг/л, что не выходило за пределы референсных значений.

Была выполнена МРТ мышц нижних конечностей, по данным которой выявлены признаки минимальной жировой дегенерации медиальной и задней групп мышц бедер справа и слева.

По данным МРТ головного мозга были выявлены МР-признаки единичных очаговых изменений в веществе мозга, вероятно, сосудистого генеза, умеренного расширения наружных ликворных пространств, МР-признаки внутренней тривентрикулярной гидроцефалии, снижения сигнала на T2-ВИ,

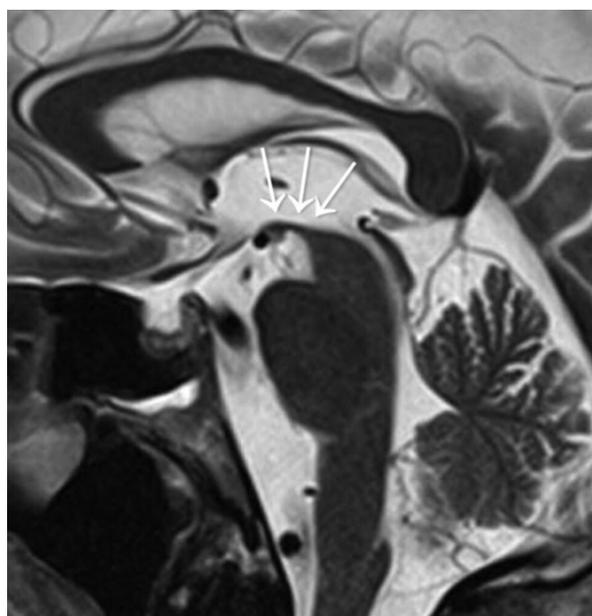


Рис. 1. МРТ головного мозга: А — режим T1W (январь 2021 г.). МР-признаков атрофии среднего мозга не выявлено; Б — режим T2W (апрель 2022 г., T1W не было выполнено). Истончение вентральной части покрывки среднего мозга («признак колибри»)

Fig. 1. Brain MRI: А — T1W (January 2021). MRI signs of midbrain atrophy were not revealed; Б — MRI of the brain, T2W (April 2022, T1W was not performed). Thinning of the ventral tegmentum of the midbrain (“hummingbird sign”)

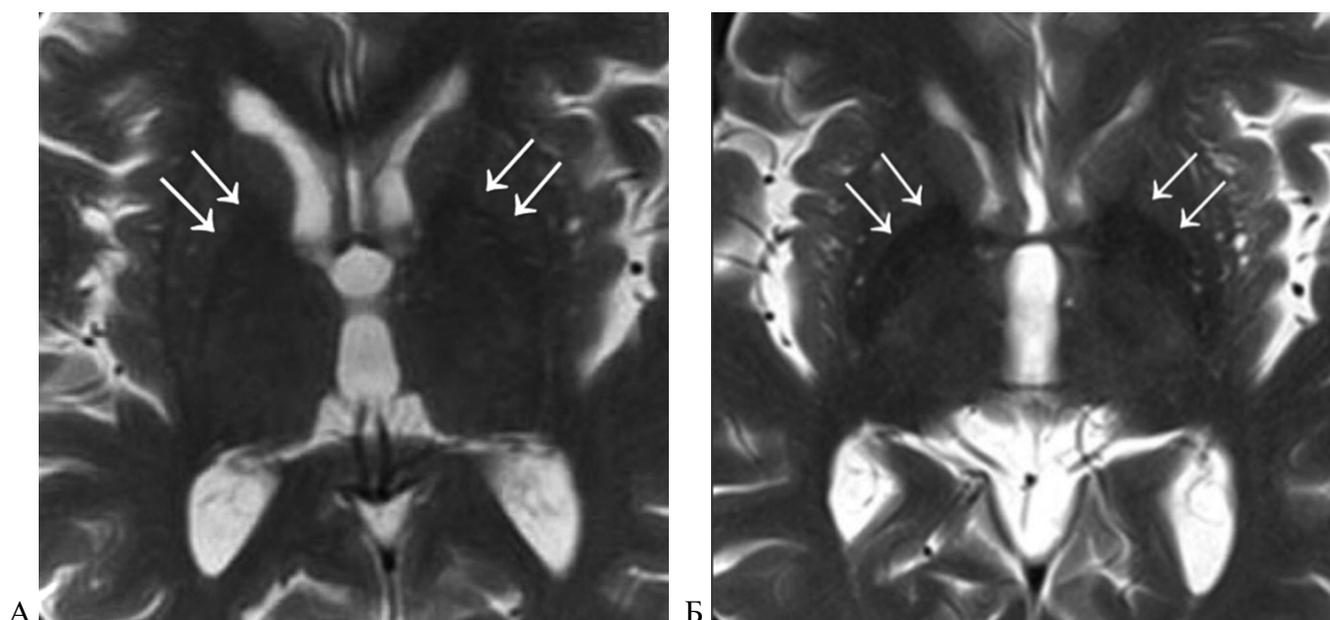


Рис. 2. МРТ головного мозга: А — режим T1W (январь 2021 г.). Бледные шары без признаков снижения интенсивности МР-сигнала; Б — режим T2W (апрель 2022 г.). Снижение МР-сигнала от обоих бледных шаров
Fig. 2. Brain MRI: А — T1W (January 2021). Globus pallidus on both sides without signs of a decrease in the intensity of the MR signal; Б — T2W (April 2022). Decreased MR signal from both globus pallidus

Flair ИП и T2 в области зубчатых ядер с обеих сторон, также в области бледных шаров, паттерн «пустого» турецкого седла, атрофии среднего мозга (см. рис. 1, Б, 2, Б).

Пациент был обследован медицинским психологом, который отметил расстройства нейродинамики с инертностью аттенитивно-мнестических процессов и когнитивным снижением по общеорганическому типу. МоСА тест: 21 балл. Зрительно-конструктивные исполнительные навыки с выраженным снижением. При проверке концентрации внимания и счета (серийный счет («от 100 отнять 7»)) из пяти попыток ошибся 2 раза. При проверке восприятия (повтор трех слов «карандаш, копейка, дом») назвал два слова. По заключению логопеда, имеется дизартрия по смешанному типу (псевдобульбарная и подкорковая) средней степени выраженности, дисфагия средней степени выраженности.

Обсуждение. Клиническая картина заболевания была представлена синдромом наружного офтальмопареза с параличом взора вверх, акинетико-ригидным синдромом, прогрессирующим бульбарным и псевдобульбарным синдромами, постуральными нарушениями и синдромом когнитивных расстройств. Нарушение выполнения пробы на выявление дисдиадохокнеза, вероятнее всего, было связано с наличием у пациента брадикинезии и мышечной ригидности. Возраст начала заболевания, характерная клиническая картина, неуклонное прогрессирование симптомов, а также данные МРТ головного мозга в виде истончения вентральной части покрывки среднего мозга («признак колибри») позволили установить диагноз: «Прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Ричардсона)». Данный диагноз установлен с уровнем достоверности, соответствующем вероятному.

Заключение. Синдром перемежающейся нейрогенной хромоты, проксимальный нижний парапарез можно трактовать как проявление сопутствующего заболевания — вторичного стеноза позвоночного канала на поясничном уровне, по поводу которого пациент был прооперирован, но, к сожалению, без клинического эффекта. Однако транзиторное повышение уровней КФК и миоглобина, утолщение латеральных и медиальных мышц глазного яблока с двух сторон и признаки минимальной жировой дегенерации медиальной и задней групп мышц бедер по данным МРТ противоречат клиническим проявлениям ПНП, что в значительной степени обусловило трудности в постановке диагноза.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена в рамках государственного задания № 056-00109-21-02 (на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов).

Funding. State assignment: № 056-00109-21-02 (for 2021 and for the planning period of 2022 and 2023).

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Артемьев ДВ, Голубев ВЛ, Яхно НН. Прогрессирующий надъядерный паралич. В кн.: Яхно НН. (ред.). Болезни нервной системы, т. 2. М: Медицина; 2021. [Artemiev DV, Golubev VL, Yakhno NN. Progressive supranuclear palsy. In: Yakhno NN (ed.). T. 2. Diseases of the nervous system (Bolezni nervnoi sistemy). Vol. 2, Moscow: Medicine; 2021. (In Russ.).]
2. Мозолевский ЮВ, Яхно НН, Вознесенская ТГ, Кууз РА. Прогрессирующий надъядерный паралич. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 1980;80(3):67–72. [Mozolevsky YuV, Yakhno NN, Voznesenskaya TG, Kuuz RA. Progressive supranuclear palsy. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry (Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova)*. 1980;80(3):67–72. (In Russ.).]

3. Левин ОС. Прогрессирующий надъядерный паралич (Синдром Стила–Ричардсона–Ольшевского). Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению: под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. М.: Медпресс-информ, 2002:176–195. [Levin OS. Progressive Supranuclear Palsy (Steele–Richardson–Olszewski Syndrome). Extrapyramidal Disorders: The Guide to Diagnosis and Treatment: ed. V.N. Stok, I.A. Ivanova-Smolenskaya, O.S. Levin. Moscow: Medpress Inform, 2002:176–195. (In Russ.)].
4. Bower JH, Maraganore DM, McDonnell SK, Rocca WA. Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990. *Neurology*. 1997;49:1284–1288. <https://doi.org/10.1212/wnl.49.5.1284>
5. Левин ОС, Амосова НА. Современные представления о механизмах нейродегенерации при прогрессирующем надъядерном параличе и мультисистемной атрофии. *Неврологический журнал*. 2003;4:50–57. [Levin OS, Amosova NA. Modern ideas about the mechanisms of neurodegeneration in progressive supranuclear palsy and multisystem atrophy. *Neurological Journal (Nevrologicheskiy Zhurnal)*. 2003;4:50–57. (In Russ.)].
6. Hauw JJ, Daniel SE, Dickson D, Horoupian DS, Jellinger K, Lantos PL et al. Preliminary NINDS neuropathologic criteria for Steele–Richardson–Olszewski syndrome. *Neurology*. 1994;44:2015–2019. <https://doi.org/10.1212/wnl.44.11.2015>
7. Litvan I, Agid Y, Calne D, Campbell G, Dubois B, Duvoisin RC 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;47:1–9. <https://doi.org/10.1212/WNL.47.1.1>. PMID: 8710059.
8. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov. Disord.* 2017;32:853–864. <https://doi.org/10.1002/mds.26987>. PMID: 28467028.
9. Таппахов АА, Попова ТЕ, Говорова ТГ, Петрова АЮ. Клиническая гетерогенность прогрессирующего надъядерного паралича. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии*. 2018;12(2):33–38. [Tappakhov AA, Popova TE, Govorova TG, Petrova AYU. Clinical heterogeneity of progressive supranuclear palsy. *Annals of clinical and experimental neurology (Annaly klinicheskoi i eksperimentalnoi nevrologii)*. 2018;12(2):33–38 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.18454/ACEN.2018.2.5>
10. Golbe L. Progressive Supranuclear Palsy. *Semin. Neurol.* 2014;34:151–159. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1381736>
11. Oba H, Yagishita A, Terada H, Barkovich AJ, Kutomi K, Yamachi T et al. New and reliable MRI diagnosis for progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 2005;64(12):2050–2055. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000165960.04422.D0>
12. Gröschel K, Kastrup A, Litvan I, Schulz JB. Penguins and hummingbirds: midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 2006;66(6):949–950. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000203342.77115.bf>
13. Righini A, Antonini A, De Notaris R, Bianchini E, Meucci N, Sacilotto G et al. MR imaging of the superior profile of the midbrain: differential diagnosis between progressive supranuclear palsy and Parkinson disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25(6):927–932.
14. Сафин ШМ, Деревянко ХП, Блинова НМ. Прогрессирующий надъядерный паралич с леводопа-индуцированной дискинезией. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2021;121(3):110–115. [Safin ShM, Derevyanko HP, Blinova NM. Progressive supranuclear paralysis with levodopa-induced dyskinesia. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry (Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova)*. 2021;121(3):110–115. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17116/jnevro2021121031110>