

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «29» ноября 2016 года
Протокол № 16

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	29
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	29
Диагностика и лечение на стационарном уровне	29
Медицинская реабилитация	34
Паллиативная помощь	34
Сокращения, используемые в протоколе	34
Список разработчиков протокола	35
Конфликт интересов	35
Список рецензентов	35
Список использованной литературы	35
Приложение 1	37

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
G20	Первичный паркинсонизм: Болезнь Паркинсона	332.0	Болезнь Паркинсона
G23.8	Аутосомно-рецессивный юношеский паркинсонизм		

3. Дата разработки/пересмотра протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: врачи общей практики, терапевты, психиатры, нейрохирурги, психиатры, анестезиологи-реаниматологи, реабилитологи, невропатологи.

5. Категория пациентов: взрослые.

6. Шкала уровня доказательности:

Класс I – достоверные доказательства и/или единство мнений экспертов в том, что данная процедура или вид лечения целесообразны, полезны и эффективны.
Класс II – противоречивые доказательства и/или расхождения во мнениях экспертов о пользе/эффективности процедуры или лечения
Класс IIIa – преобладают доказательства/мнения в поддержку пользы/эффективности
Класс IIIb – польза / эффективность недостаточно подтверждена доказательствами/мнениями экспертов.
Класс IV – достоверные доказательства и/или единство мнений экспертов в том, что данная процедура или вид лечения не являются полезными/эффективными, а в ряде случаев могут быть вредными.
Уровень доказательности А. Данные, полученные в нескольких рандомизированных клинических исследованиях или при мета-анализе
Уровень доказательности В. Данные, полученные в одном рандомизированном исследовании или нерандомизированных исследованиях.
Уровень доказательности С. Только единое мнение экспертов, изучение конкретных случаев или стандарт лечения.

7. Определение:

Болезнь Паркинсона – хроническое прогрессирующее заболевание головного мозга, преимущественно связанное с дегенерацией дофаминергических нейронов черной субстанции с накоплением в них белка α -синуклеина и образованием особых внутриклеточных включений (телец Леви), которое проявляется сочетанием гипокинезии с ригидностью, tremором покоя и постуральной неустойчивостью, а также широким спектром немоторных проявлений (психических, вегетативных, сенсорных и др.) [1].

8. Классификация: в классификации БП выделяют клиническую форму, стадию и темп прогрессирования.

В зависимости от доминирования в клинике того/иного симптома выделяют три клинических формы: акинетико-риgidно-дрожательную (60-70%), акинетико-ригидную (15-20%) и дрожательную (5-10%).

Стадии заболевания.

Общепризнанной является классификации стадий (степеней тяжести) БП:

Стадия 0. Двигательные проявления отсутствуют;

Стадия 1. Односторонние проявления заболевания;

Стадия 2. Двусторонние проявления заболевания без постуральной неустойчивости;

Стадия 3. Умеренно выраженная постуральная неустойчивость, возможно самостоятельное передвижение;

Стадия 4. Значительная потеря двигательной активности, но пациент в состоянии передвигаться;

Стадия 5. При отсутствии посторонней помощи пациент прикован к постели или инвалидному креслу.

Модифицированная шкала Хен и Яр

Стадия 0.0 – нет признаков паркинсонизма;

Стадия 1.0 – только односторонние проявления;

Стадия 1.5 – односторонние проявления с вовлечением аксиальной мускулатуры;

Стадия 2.0 – двухсторонние проявления без признаков нарушения равновесия;

Стадия 2.5 – мягкие двухсторонние проявления. Сохранена способность преодолевать вызванную ретропульсию;

Стадия 3.0 – умеренные или средней тяжести двухсторонние проявления. Небольшая постуральная неустойчивость. Но больной не нуждается в посторонней помощи;

Стадия 4.0 – тяжёлая обездвиженность; однако ещё может ходить или стоять без поддержки;

Стадия 5.0 – без посторонней помощи прикован к креслу или кровати.

Темп прогрессирования. Выделяют три вида темпа прогрессирования БП: быстрый, умеренный и медленный. При быстром темпе смена стадий заболевания (первая – вторая/вторая - третья) происходит в течение 2 и менее лет. При умеренном темпе смена стадий происходит более чем за 2 года, но не более чем за 5 лет. При медленном темпе смена стадий происходит более чем через 5 лет [1].

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ [1;2]:

1) Диагностические критерии

Жалобы и анамнез:

Жалобы:

- трепет (мелкое дрожание конечностей, головы) в конечностях, голове. Обычно возникает в покое, уменьшается при попытке двигать конечностями;
- скованность в мышцах – усиливается при повторных движениях (каждое движение выполняется все сложнее);

- нарушение походки (ходьба мелкими шаркающими шагами);
- частые падения (возникают из-за развивающейся неустойчивости пациента);
- замедленность движений;
- бедность мимики (отсутствие мимики, лицо практически не выражает эмоций);
- ухудшение памяти, мышления;
- эмоциональные нарушения: склонность к ворчливости, подавленное настроение;
- повышенное слюноотделение изо рта.

Анамнез:

- уточнить в каком возрасте началось заболевание, какие симптомы были его первым проявлением;
- необходимо уточнить, как началось заболевание (постепенно (незаметно)/внезапно, в связи с какими-либо факторами);
- обратить внимание на наличие когнитивных нарушений, депрессии, галлюцинаций;
- выяснить наличие в семейном анамнезе БП/других нейродегенеративных заболеваний (либо их отдельных симптомов, например, тремора) у родственников, наличие в анамнезе повторных травм головы, профессионального/бытового контакта с токсичными веществами;
- в отношении принимаемых в настоящее время лекарственных средств, уточнить наличие сопутствующих заболеваний.

Физикальное обследование

Неврологический статус:

- гипокинезия (акинезия);
- ригидность;
- тремор в покое, представляющий ритмическое дрожание II, III и противопоставленного им I пальца кисти с частотой 4-6 Гц, напоминающий скатывание пальцами хлебного шарика (по типу «катания пилюль»/«счёта монет»). В начале заболевания тремор односторонний/асимметричный, усиливается на холода, при эмоциональном напряжении и усталости, ходьбе, движениях в контралатеральной руке. При движении конечности тремор уменьшается/исчезает, во время сна отсутствует. По мере прогрессирования становится двусторонним, присоединяется дрожание стоп, челюсти, языка, век. Редко возможен дебют с асимметричного, одностороннего тремора покоя стоп;
- вегетативные расстройства;
- аффективные нарушения;
- когнитивные дисфункции;
- психотические нарушения.

Гипокинезия:

- замедленностью движений;
- нарушением инициации;
- снижением скорости и амплитуды повторяемых движений;
- гипомимия;
- редкое мигание;

- замедленная речь (брадилалия);
- гипофоничная и монотонная речь;
- дисфагия с затруднением глотания слюны;
- утрата содружественных движений (ахейрокинез);
- шаркающая, короткими шагами походка;
- мелкий почерк (микрография);
- затруднения при поворотах в постели;
- замедленность в повседневной активности.

Ригидность:

- скованность/чувство стягивания в шее, нижней части спины, в мышцах руки/ноги (в начале заболевания ригидность носит асимметричный, односторонний характер усиливается при отвлечении внимания/движениях в контралатеральной конечности);
- мышечный тонус вязкий, пластический, монотонный, усиливается при каждом повторном пассивном движении в процессе проверки (феномен «восковой куклы», феномен «свинцовой трубы») толчкообразно меняется (феномен «зубчатого колеса»).

Постуральная неустойчивость:

- нарушение способности удерживать равновесие тела/ходьбе;

NB! Нарушение способности удерживать равновесие тела/ходьбе предрасполагает пациента к частым падениям чаще вперед, реже назад при ходьбе, поворотах на месте, вставании с кресла или постели. Для выявления позных нарушений проводят толчковую пробу на пропульсию/ретропульсию.

NB! В ранних стадиях БП затрудняются преимущественно тонкие движения в конечностях. Для выявления лёгкой степени гипокинезии можно попросить больного побарабанить пальцами по столу, постучать стопой о пол, быстро сжимать и разжимать кулаки, пронировать и супинировать предплечья. Следует обращать внимание на асимметрию движений, на феномен «истощаемости» (декремент) – замедление движения при его повторении с уменьшением амплитуды.

Немоторные симптомы БП.

Вегетативные расстройства, как на ранней, так и, особенно, в развёрнутой стадии: запоры;

- ортостатическая гипотензия;
- недержание мочи и кала;
- эректильная дисфункция;
- слюнотечение;
- слезотечение;
- расстройство терморегуляции;
- нарушение потоотделения (гипогидроз/гипергидроз);
- себорея.
- сенсорные расстройства в виде ощущения покалывания, онемения, жжения, зуда (50% пациентов);

- нарушение обоняния (90% пациентов).
- возможны психические нарушения (развернутой стадии).
- возможно депрессия и тревога (на ранней стадии).
- возможно развитие обсессивно-компульсивного синдрома (на поздней стадии).

NB! Когнитивные нарушения легкой и умеренной степени выраженности в первые 5 лет отмечаются у большинства больных. Признаки деменции появляются спустя 5 лет и более, крайне редко в первые годы болезни. Расстройства сна – обусловлены как самой БП (пробуждение в ночное время вследствие ригидности и гипокинезии), так и побочным действием лекарств, особенно АДР (дневная сонливость, приступы внезапного засыпания). Психотические нарушения (галлюцинации, иллюзии, бредовые расстройства, нарушение идентификации, делирий) могут возникать у 20-30% больных на любой стадии болезни и в любом возрасте, но чаще у пожилых пациентов с поздней стадией БП, у больных акинетико-риgidной формой и постуральной неустойчивостью в сочетании с деменцией.

Острая декомпенсация болезни Паркинсона:

- нарастание основных клинических проявлений паркинсонизма, особенно гипокинезии, ригидности, постуральной неустойчивости;
- нарушение речи (вплоть до анартрии) и глотания;
- усиление моторных флюктуаций и дискинезий;
- психические расстройства (спутанность сознания, галлюцинации, параноидный бред, кататония);
- вегетативная нестабильность (ортостатическая гипотензия, нарушения сердечного ритма, терморегуляции, потоотделения, моторики ЖКТ, мочеиспускания);
- разновидность декомпенсации – **акинетический криз**, характеризующийся резким нарастанием гипокинезии и ригидности с развитием обездвиженности, анартрии и нарушения глотания, а также **акинетико-гипертермический (злокачественный) синдром**, для которого, помимо проявлений акинетического криза, характерна гипертерmia (гиперпиремия), вызванная дисфункцией гипоталамуса.

NB! Сопровождающееся существенным ограничением функциональных возможностей пациента и сохраняющееся более 24 часов, несмотря на продолжение/возобновление привычной для пациента противопаркинсонической терапии [1,3].

Лабораторные исследования: лабораторных исследований, позволяющих подтвердить диагноз БП, не существует.

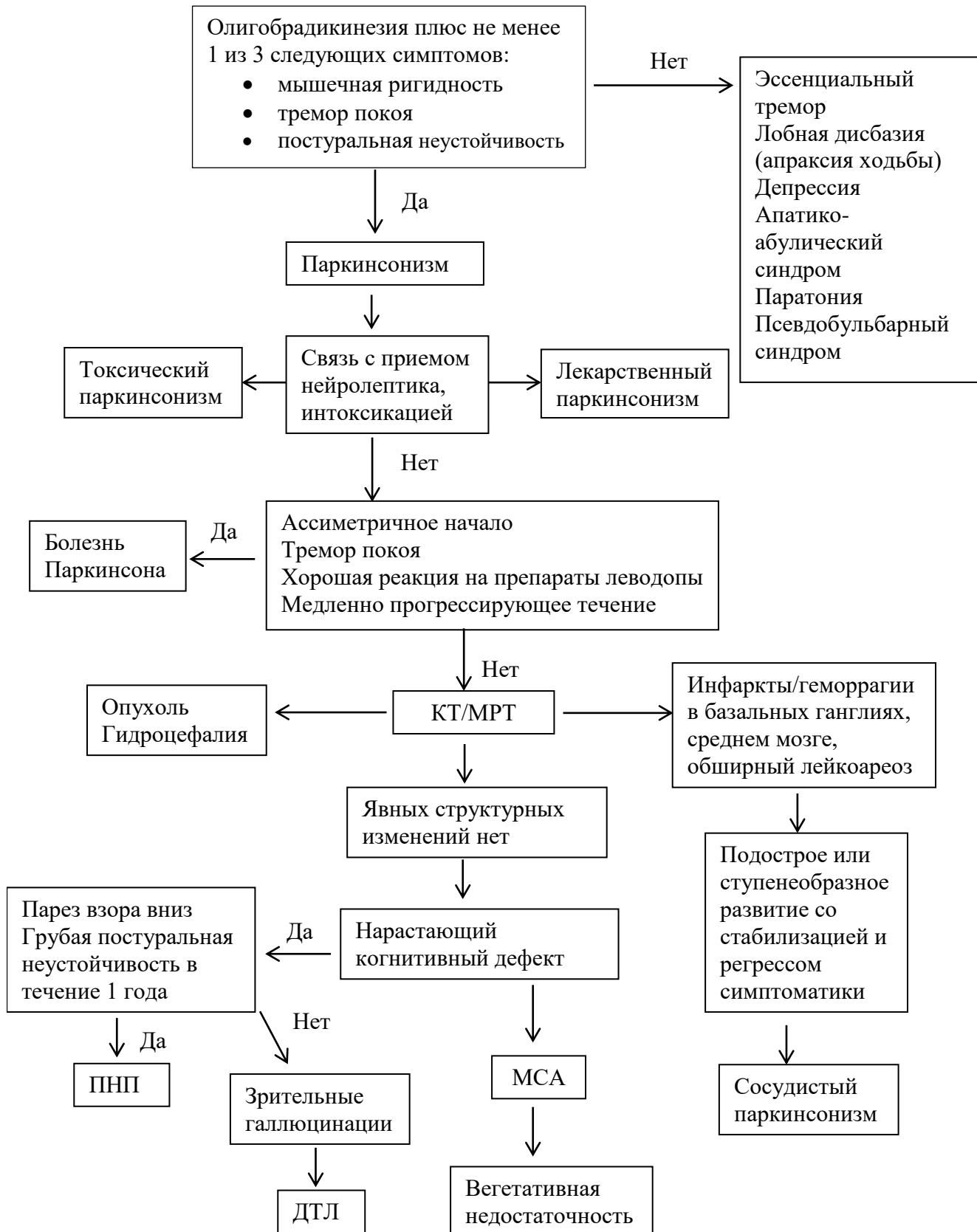
Инструментальные исследования.

- МРТ головы** – нет специфических критериев для болезни Паркинсона, проводится с целью исключения других заболеваний.

- **транскринальное ультразвуковое сканирование головного мозга** – наличие патологического гиперэхогенного сигнала в проекции черной субстанции (у 80-90% больных).

2) Диагностический алгоритм (рисунок 1) [1]

Алгоритм диагностики паркинсонизма



В диагностическом алгоритме БП можно выделить два этапа (смотрите рисунок 1). Первый этап – установление синдрома паркинсонизма и дифференциальная диагностика его с внешне сходными состояниями, в том числе эссенциальным/дистоническим трепором, аффективными нарушениями (апатия, депрессия, абулия), паратонией, истерией,aprаксией ходьбы (лобной дисбазией) при сосудистых поражениях головного мозга/гидроцефалии, гипотиреозом. Второй этап предполагает установление нозологического диагноза паркинсонизма и дифференциальную диагностику БП с другими заболеваниями, вызывающими этот синдром.

Для клинической диагностики БП используют критерии Банка головного мозга Общества болезни Паркинсона Великобритании (таблица-1). С помощью данных критериев можно установить лишь вероятный диагноз (при наличии не менее трех признаков, относящихся к третьей группе) или возможный диагноз (при наличии менее трех признаков) БП. Достоверный диагноз БП возможен лишь по данным патоморфологического исследования.

Таблица – 1. Критерии клинической диагностики БП Банка головного мозга Общества болезни Паркинсона Великобритании (уровень доказательности - В).

Шаг 1	Диагностика синдрома паркинсонизма Гипокинезия в сочетании не менее чем с одним из следующих симптомов: а) мышечная ригидность; б) трепор покоя 4-6 Гц; в) постуральная неустойчивость, не связанная с первичными зрительными, вестибулярными, мозжечковыми нарушениями, нарушением глубокой чувствительности.
Шаг 2	Критерии исключения БП <ul style="list-style-type: none"> • повторные инсульты в анамнезе со ступенеобразным прогрессированием симптомов паркинсонизма; • повторные ЧМТ в анамнезе; • энцефалит в анамнезе; • окулогирные кризы; • лечение нейролептиками на момент появления симптомов; • семейный характер заболевания (более одного родственника с аналогичным заболеванием); • наличие длительной ремиссии; • строго односторонняя симптоматика более 3 лет; • паралич взора вниз; • ранняя быстро прогрессирующая вегетативная недостаточность; • мозжечковые знаки; • рано развивающаяся деменция с нарушениями памяти, речи и праксиса; • симптом Бабинского; • наличие атрофии мозжечка или сообщающейся гидроцефалии на КТ; • отсутствие реакции на высокие дозы леводопы (в отсутствие

	<p>мальабсорбции);</p> <ul style="list-style-type: none"> • контакт с токсическими веществами, вызывающими паркинсонизм.
Шаг 3	<p>Критерии, подтверждающие диагноз БП</p> <ul style="list-style-type: none"> • одностороннее начало; • трепет покоя; • прогрессирующее течение; • сохранение асимметрии симптоматики с преобладанием на первоначально вовлеченной стороне; • высокая эффективность препаратов леводопы (уменьшение симптомов на 70-100%); • выраженные хореiformные дискинезии, индуцированные леводопой; • сохранение реакции на леводопу в течение 5 лет и более; • течение заболевания на протяжении 10 лет и более.

3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований [1;3]

Таблица–2. Дифференциальный диагноз болезни Паркинсона.

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследование	Критерии исключения диагноза
Лекарственный паркинсонизм	Подострое развитие паркинсонизма на фоне приема нейролептика, метоклопрамида, циннаризина, резерпина и др.; сочетание с другими лекарственными дискинезиями; регресс симптомов после отмены препарата	–	<ul style="list-style-type: none"> • подострое развитие; • двусторонний дебют симптомов; • преобладание постурального трепора над трепором покоя; • сочетание с другими дискинезиями, например с акатизией, стереотипиями, орофациальными дискинезиями; • возможность регресса симптомов в течение нескольких недель после отмены соответствующего препарата (иногда регресс симптомов занимает месяцы и даже годы, особенно в пожилом возрасте или после применения препаратов длительного действия).
МСА	Раннее развитие выраженной вегетативной недостаточности; мозжечковые и пирамидные знаки; антероколлис; возможно улучшение под влиянием леводопы, чаще всего преходящее; атипичные крациоцервикальные дискинезии, вызываемые малыми дозами леводопы; стридор.	МРТ	<p>Снижение САД не менее чем на 30 мм рт.ст. либо ДАД не менее чем на 15 мм рт.ст. в вертикальном положении тела</p> <p>Мультисистемная атрофия паркинсонического типа:</p> <ul style="list-style-type: none"> • быстро прогрессирующий паркинсонизм, • низкая реакция на леводопу, • постуральная неустойчивость в первые 3 года, • мозжечковые знаки, • дисфагия в первые 5 лет; • при МРТ: атрофия склерупы, средней ножки мозжечка, моста или мозжечка, <p>Мультисистемная атрофия мозжечкового типа:</p> <ul style="list-style-type: none"> • паркинсонизм; • при МРТ: атрофия склерупы, средней ножки мозжечка, моста

КБД	Асимметричные акинезия, ригидность, дистония; очаговые нарушения высших корковых функций (апраксия, афазия, игнорирование половины пространства). Феномен «чужой» руки, астереогноз, грубые асимметричные постурально-кинетический трепор и миоклонии.	КТ/МРТ	<p>Наличие не менее 3 из следующих 6 признаков:</p> <ul style="list-style-type: none"> • акинетико- ригидный синдром, не реагирующий на леводопу; • феномен «чужой» руки; • апраксия или нарушения сложных видов глубокой чувствительности; • фокальная дистония в конечности; • грубый постуральный или интенционный трепор; • миоклонии. <p>Отсутствие изменений на КТ/МРТ, но чаще асимметричная атрофия лобной и теменной коры на контрлатеральной симптоматике стороне.</p>
ПНП	Замедление вертикальных саккад и парез взора вниз; развитие выраженной постуральной неустойчивости на первом году заболевания; грубая дизартрия и дисфагия; ретракция век; симптомы более выражены в аксиальных отделах, чем в конечностях; разгибательная поза, деменция лобного типа.	МРТ	<p>Облигатные:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Неуклонно прогрессирующее течение • Начало после 40 лет • Парез вертикального взора (вверх или вниз) • Развитие выраженной постуральной неустойчивости с частыми падениями на первом году заболевания. <p>Дополнительные:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Симметрическая акинезия или ригидность, более выраженная в проксимальном отделе, чем в дистальном. • Патологическая установка шеи (ретроколлис). • Отсутствующая минимальная или преходящая реакция паркинсонических симптомов на препараты леводопы. • Раннее развитие дисфагии и дизартрии. • Раннее развитие нейропсихологических нарушений, в том числе двух и более из следующих признаков: апатия, нарушение абстрактного мышления, снижение речевой активности, половое поведение, эхопраксия или лобные знаки <p>МРТ: Атрофия среднего мозга (наиболее частый признак), расширение III желудочка, повышение интенсивности сигнала от верхней ножки мозжечка, бледного шара и красного ядра в Т2-режиме, атрофия лобной и</p>

			височной коры.
ДТЛ (болезнь диффузн ых телец Леви)	Деменция предшествует развитию паркинсонизма или развивается параллельно с ним; зрительные галлюцинации и другие психотические нарушения в первые годы болезни; флюктуации психических функций, нарушение поведения во сне с БДГ, относительная резистентность к препаратам леводопы, ранее развитие вегетативной недостаточности.	MPT	<p>Основной</p> <ul style="list-style-type: none"> • Развитие деменции предшествует развитию паркинсонизма или развивается параллельно с ним, не позднее 1 года с момента появления признаков паркинсонизма. <p>Дополнительные:</p> <ul style="list-style-type: none"> • выраженные колебания внимания и психической активности (на протяжении суток или нескольких дней), иногда с преходящими эпизодами спутанности, которые иногда ошибочно принимают за преходящие нарушения мозгового кровообращения; • персистирующие зрительные галлюцинации, иногда сопровождающиеся другими психотическими расстройствами, например бредом преследования (они могут быть спонтанными, но иногда провоцируются и противопаркинсоническими средствами); • нарушение РЕМ-стадии сна (синдром Шенка - разговоры или крики во время РЕМ-стадии сна, моторные выражения снов); • Выраженная гиперчувствительность к нейролептикам; • Нейропсихологическое исследование: деменция смешанного подкорково коркового типа. • Атрофия лобных и височных долей при МРТ.
Сосудис тый паркинс онизм	Наличие признаков цереброваскулярного заболевания (в том числе повторных эпизодов ОНМК или ПНМК), преобладание симптомов в нижних конечностях с ранним	KT/MPT	<p>Диагноз сосудистого паркинсонизма устанавливается при наличии всех следующих критериев:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Сочетание гипокинезии не менее чем с одним из следующих трех симптомов: ригидность, трепор покоя, постуральная неустойчивость; 2) Цереброваскулярное заболевание, выявляемое по данным анамнеза и клинического осмотра и/или нейровизуализации (КТ/МРТ); 3) Наличие причинно-следственной связи между паркинсонизмом и

	развитием нарушения ходьбы, отсутствие тремора покоя, пирамидные или мозжечковые знаки; резистентность к леводопе; острое или подострое начало, как правило, в первые 6 месяцев после инсульта, флюктуирующее течение с периодами быстрого ухудшения, длительной стабилизации и спонтанного регресса.		цереброваскулярным заболеванием, доказываемое: <ul style="list-style-type: none"> • особенностями течения паркинсонизма; • соответствием между клиническими и нейровизуализационными данными (выявление при КТ/МРТ изменений в стратегических для паркинсонизма зонах – множественных двусторонних ишемических или геморрагических очагов в склерупе или бледном шаре, а также очагов в лобных долях, среднем мозге или таламусе (с одной или обеих сторон), двустороннего обширного перивентрикулярного и/или субкортикального лейкоареоза) 4) Отсутствие анамнестических или клинических данных, указывающих на иную этиологию паркинсонизма.
Нормотензивная гидроцефалия	Лобная дисбазия (апраксия ходьбы), недержание мочи, деменция.	КТ/МРТ Ликворо-динамическая проба	<ul style="list-style-type: none"> • КТ/МРТ: резкое расширение желудочков, диспропорциональное по отношению к ширине корковых борозд. • Улучшение двигательных функций при извлечении 30-50 мл цереброспинальной жидкости.
Посттравматический паркинсонизм	Развитие в остром или подостром периоде тяжелой ЧМТ с последующим стационарным течением либо очень частые повторные ЧМТ (энцефалопатия боксеров) с медленно прогрессирующим течением	КТ/МРТ	<ul style="list-style-type: none"> • Развитие клинической картины на протяжении нескольких ближайших суток, недель либо месяцев после травмы; • ЧМТ должна быть достаточно тяжёлой для того, чтобы обусловить значительное повреждение тканей головного мозга (к примеру, сопровождающаяся длительной потерей сознания, антероградной амнезией); • при МРТ/КТ должны быть выявлены структурные изменения (очаги ишемии, некроза или кровоизлияний), локализующиеся в области среднего мозга или базальных ганглиев либо признаки тяжёлого диффузного поражения белого вещества больших полушарий мозга.
Эссенциальный тремор	Тремор в обеих руках при удержании позы или движении, уменьшающийся или проходящий в покое; тремор	Проба с алкоголем	<ul style="list-style-type: none"> • Тремор максимально выражен при удержании позы и при движении • Дебют с более или менее симметричного вовлечения рук • Частое вовлечение головы и голосовых связок

	головы и голосовых связок; отсутствие гипокинезии и ригидности (возможен феномен «зубчатого колеса»!); длительное доброкачественное течение		<ul style="list-style-type: none"> Симптомы паркинсонизма отсутствуют, но возможны легкая атаксия при ходьбе и феномен «зубчатого колеса» Заболевание прогрессирует очень медленно Положительная реакция на алкоголь (2/3 случаев), положительный семейный анамнез (50%).
Гепато-лентикулярная дегенерация	Любой экстрапирамидный синдром, проявившийся в возрасте до 50 лет.	Исследование роговицы с помостью щелевой лампы Определение уровня церулоплазмина, меди в крови и моче МРТ	<ul style="list-style-type: none"> наличие пигментного роговичного кольца Кайзера - Флейшера (при исследовании щелевой лампой кольцо Кайзера-Флейшера на стадии неврологических проявлений выявляется у 95% больных); снижение уровня церулоплазмина в крови (примерно у 10% пациентов уровень церулоплазмина остается в пределах нормы); изменение показателей обмена меди: увеличение экскреции меди с мочой (в норме - не более 50 мкг/сут.), снижение общего содержания меди в крови (в норме 0,70-1,45 мг/л), увеличение концентрации в крови свободной (не связанной с церулоплазмином) меди (в норме 0,10-0,15 мг/л); повышение интенсивности сигнала от базальных ганглиев и мозжечка на T2-взвешенных изображениях головного мозга при МРТ (выявляется практически у всех больных с неврологическими симптомами).

4) Тактика лечения:

В лечении БП выделяют три направления: 1) нейропротекторная терапия, целью которой является замедлить/остановить дегенерацию нейронов головного мозга; 2) симптоматическая терапия, позволяющая уменьшить основные симптомы заболевания за счет коррекции возникающего в мозге нейрохимического и нейрофизиологического дисбаланса; 3) физическая и социально-психологическая реабилитация.

К числу нейропротекторных относятся 3 группы методов: 1) методы, предупреждающие развитие нейродегенеративных изменений в клетке, 2) методы, обеспечивающие функциональное восстановление частично поврежденных, но жизнеспособных клеток, 3) методы, обеспечивающие увеличение числа нейронов, например, путем имплантации новых клеток/стимулирования деления существующих клеток. До настоящего момента нет доказанной базы в пользу нейропротективным/иммуномодулирующим терапиям.

Симптоматическую терапию целесообразно начинать сразу же после установления диагноза. Раннее назначение дофаминергической терапии оказывает длительный стабилизирующий эффект, что может объясняться поддержанием компенсаторных процессов [4; 5].

Тактика ведения больных с БП зависит от выраженности функциональной недостаточности, возраста больного, когнитивных и других немоторных нарушений, индивидуальной чувствительности к препаратам (смотрите таблицу 8-10 и рисунок-2). Задачей противопаркинсонической терапии является восстановление нарушенных двигательных функций и поддержание оптимальной мобильности пациента в течение максимально длительного периода времени при сведении к минимуму риска побочных действий и долгосрочных осложнений терапии. Помимо поддержания двигательных функций следует стремиться к максимально возможной коррекции немоторных проявлений.

NB! В последние годы экспериментальные и клинические испытания прошли несколько десятков средств, потенциально способных влиять на различные стадии нейродегенеративного каскада гибели клеток, однако пока их эффективность не доказана (O. Rascol et al., 2006). К числу противопаркинсонических средств, применяемых при болезни Паркинсона, относят 6 групп лекарственных средств (таблица – 3):

- препараты, содержащие леводопу в сочетании с ингибиторами допа-декарбоксилазы;
- агонисты дофаминовых рецепторов;
- ингибиторы моноаминооксидазы типа «В»;
- антагонисты N-метил-D-аспартата (глутамата);
- холинолитики (антихолинергические средства);
- ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы (КОМТ) [1; 6].

Медикаментозное лечение:

Таблица – 3. Препараты симптоматической терапии болезни Паркинсона [1]

№	группа препарата	механизм действия	название препарата	уровень рекомендаций	минимальная суточная доза	максимальная суточная доза
1.	Леводопа + ингибиторы допа-декарбоксилазы	повышение синтеза дофамина	леводопа +карбидопа	A	100/25 2 раза в день	250/25 3 раза в день
			леводопа + бенсеразид*	A	100/25 2 раза в день	200/50 4 раза в день
2.	Агонисты дофаминовых рецепторов (АДР)	прямая стимуляция дофаминергических рецепторов	Прамипексол*	A	0,125 мг 3 раза в день	4,5 мг в сутки в 3 приема
3.	Ингибиторы моноаминооксидазы – В (MAO – В)	торможение катаболизма дофамина	Разагилин*	A	1 мг утром	1 мг
4.	Антагонисты N-метил-D-аспартата (глутамата)	торможение обратного захвата дофамина пресинаптическим окончанием	Амантадин*	B	100 мг 2 раза в день	500 мг в сутки в 3–4 приема
5.	Антихолинэргические средства (холинолитики)	снижение активности холинергической системы в условиях относительного ее преобладания над дофаминергической	тригексифенидил	B	1 мг 2 раза в день	10 мг в сутки в 3–4 приема

Таблица - 4. Лечение больных в возрастной группе до 50 лет [1; 3; 7]

начало лечения		коррекция при недостаточной эффективности с возможными вариантами	Последующая коррекция
легкий моторный дефект (стадия по Хен-Яру 1 или шкале UPDRS менее 10 баллов)	умеренный моторный дефект (стадия по Хен-Яру 1-2 или шкале UPDRS 10-30 баллов)		
МАО-В	АДР	1. МАО-В + амантадин* 2. МАО-В + АДР 3. МАО-В + АДР + амантадин* 4. заменить АДР 5. МАО-В + АДР + амантадин* + холинолитик (тремор)	добавить малые дозы леводопы (150-300мг в сутки)

Таблица -5. Лечение больных в возрастной группе 50-70 лет [1; 7; 8]

начало лечения			коррекция при недостаточной эффективности с возможными вариантами	последующая коррекция
легкий моторный дефект	умеренный моторный дефект	выраженный моторный дефект (стадия по Хен и Яру более 2 или шкале UPDRS > 30 баллов) и/или когнитивный дефект (тест рисования часов не более 7-10 баллов)		
МАО-В	АДР	Леводопа	1. МАО-В + АДР 2. МАО-В + АДР + амантадин* 3. Заменить АДР 3. Довести дозу леводопы до минимальной эффективной (300-400мг/сутки) 4. При недостаточном эффекте леводопа (300-400мг/сутки) ± амантадин* ± АДР ± МАО-В	1. пациентам, принимающим МАО-В и АДР добавить малые дозы леводопы (300-400мг/сутки) 2. пациентам, уже принимающим леводопу увеличить дозу препарата до оптимального уровня

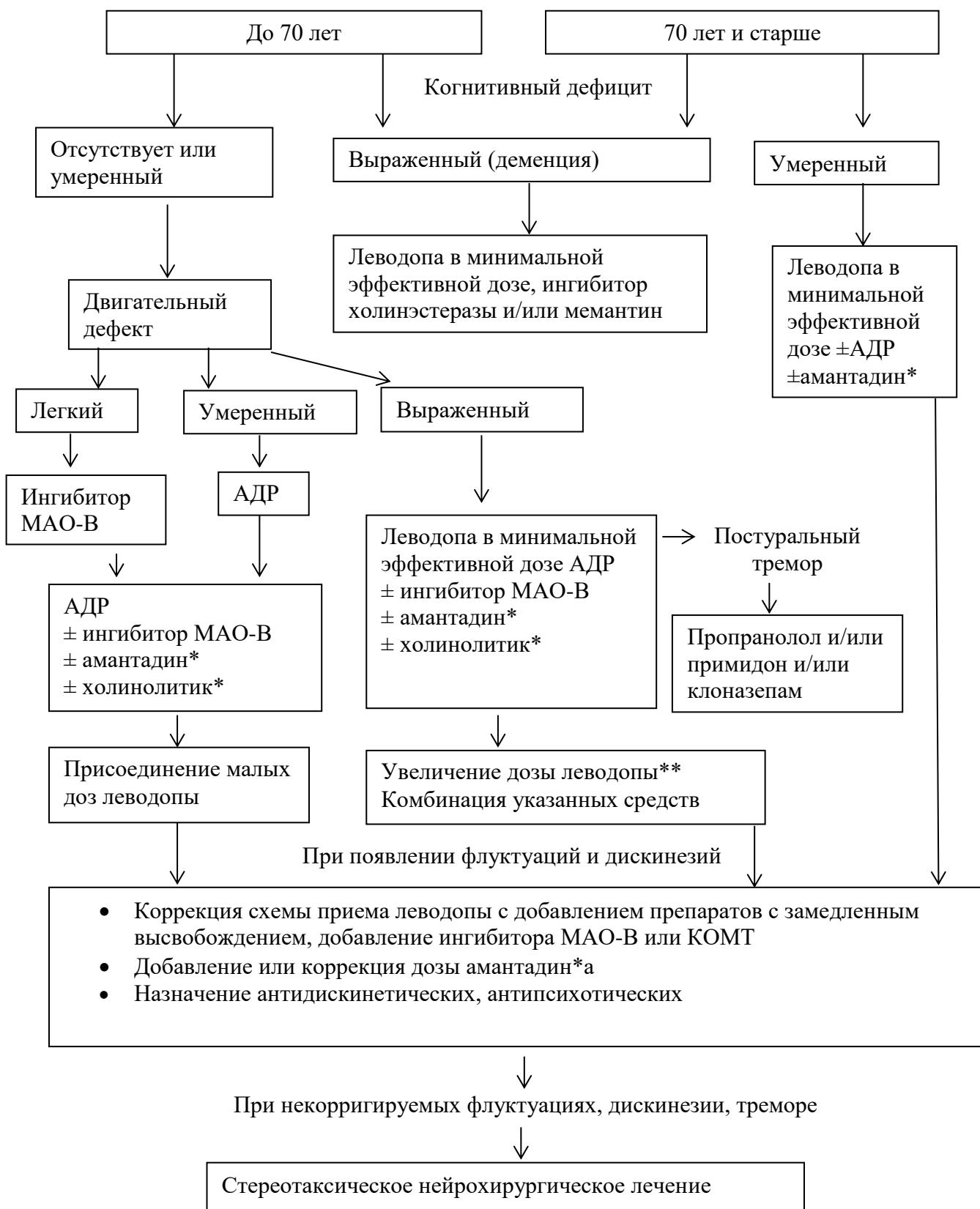
Таблица – 6. Лечение больных в возрастной группе старше 70 лет[7; 8]

начало лечения			коррекция при недостаточной эффективности с возможными вариантами	следующая коррекция
легкий моторный дефект	умеренный моторный дефект	выраженный моторный дефект		
MAO-B	Леводопа	Леводопа	1. Увеличить дозу леводопы до минимальной эффективной величины (300-600мг/сутки) 2. При недостаточном эффекте добавить амантадин* или АДР или MAO-B (при отсутствии деменции)	1. увеличить дозу леводопы до оптимального уровня 2. при появлении двигательных флюктуаций и дискинезий добавить MAO-B или АДР или ингибитор КОМТ

Рисунок – 2.

Алгоритм лечения болезни Паркинсона [1, 5]

Возраст пациента



* Назначение холинолитиков допускается, как правило, только у пациентов до 60 лет с выраженным трепором

** При БП, как правило, нецелесообразно назначение леводопы в дозе, превышающей 800 мг/сут

*

Коррекция моторных флюктуаций и лекарственных дискинезий представлена в таблицах №7,8,9.

Таблица – 7. Коррекция моторных флюктуаций [1, 4]

Тип флюктуации	Методы коррекции
«Истощение конца дозы»	<ul style="list-style-type: none"> • Увеличение числа приемов леводопы (при сохранении суточной дозы) • Переход на прием препарата леводопы пролонгированного действия • Добавление ингибитора КОМТ • Добавление или замена АДР • Добавление или замена ингибитора МАО-В • Добавление амантадина* • Оптимизация всасывания леводопы
Феномен «включения-выключения»	<ul style="list-style-type: none"> • Добавление или замена АДР • Добавление ингибитора КОМТ • Добавление или замена ингибитора МАО-В • Добавление амантадина* • Прием леводопы в растворенном виде • Нейрохирургическое лечение
Замедленное начало действия, отсутствие «включения»	<ul style="list-style-type: none"> • Оптимизация всасывания леводопы (прием не позже чем за 1 ч до еды и не раньше чем через 2 ч после еды, изменение диеты с приемом белковой пищи в вечернее время, прием антацидов, прием леводопы в растворенном виде, прием леводопы вместе с препаратом аскорбиновой кислоты)
Застывания	<ul style="list-style-type: none"> • Обучение приемам преодоления застываний, тренинг ходьбы и постуральной устойчивости • Повышение или снижение дозы леводопы • Добавление или замена ингибитора МАО-В • Добавление или замена АДР (иногда со снижением дозы леводопы) • Добавление амантадина* • Нейрохирургическое лечение

Таблица – 8. Коррекция лекарственных дискинезий [9].

Тип дискинезии	Меры коррекции
Дискинезия «пика дозы»	<ul style="list-style-type: none"> • Снижение разовой дозы леводопы с увеличением числа ее приемов или прием препарата леводопы вместе с пищей • Снижение дозы или отмена препаратов, способных усиливать дискинезии (холинолитики, ингибитор МАО-В) • Добавление амантадина* • Добавление АДР (со снижением дозы леводопы) • Добавление антидискинетических средств (при хореiformном

	<p>гиперкинезе – клоназепама, клозапина, флуоксетина, миртазапина, леветирацетама; при дистонии – клоназепама, баклофена*, холинолитика; при акатизии – β-блокаторов (пропранолол), бензодиазепинов, налтрексона)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Нейрохирургическое вмешательство • Интрадуodenальное введение леводопы
Дискинезия периода «выключения»	<ul style="list-style-type: none"> • Меры, направленные на коррекцию феномена «истощения конца дозы» леводопы • Прием пролонгированных форм препаратов леводопы • Добавление ингибитора КОМТ • Добавление АДР • Прием леводопы в растворенном виде • Добавление холинолитиков, клоназепама, баклофена* или тизанидина • Локальное введение ботулотоксина А
Двухфазные Дискинезии	<ul style="list-style-type: none"> • Увеличение разовой дозы препарата леводопы при увеличении или снижении числа приемов • Отмена препарата леводопы с замедленным высвобождением • Добавление ингибитора КОМТ, АДР, ингибитора МАО-В (с сохранением или снижением дозы леводопы) • Прием леводопы в растворенном виде • Оптимизация всасывания леводопы • Нейрохирургическое вмешательство*

NB! после регистрации в РК*

Таблица – 9. Препараты, применяемые для коррекции лекарственных дискинезий

Название препарата	Группа препарата	Механизм действия	Минимальная суточная доза	Максимальная суточная доза
клозапин	Атипичные нейролептики, производное дибензодиазепина,	blokiрует дофаминовые рецепторы в базальных ганглиях и лимбической системе. антипсихотическое, седативное, миорелаксирующее, холиноблокирующее и периферическое β -блокирующее действие	6,25 мг на ночь	50 мг сутки
клоназepam	Высокопотенциальный бензодиазепин	Антапаническое, миорелаксирующее, противосудорожное действие	0,5 мг на ночь	20 мг сут
флуоксетин	Антидепрессанты группы СИОЗС	Блокада обратного захвата серотонина	20 мг	60 мг
Баклофен*	миорелаксант центрального действия, производное гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК-стимулятор)	Антиспастическое действие, угнетениеmono- и полисинаптическую передачи нервных импульсов; анальгетическое действие при мышечных спазмах.	5 мг 2 раза в сутки	25 мг 4 раза в сутки
диазepam	бензодиазепины	Анксиолитическое, противосудорожное, миорелаксирующее, седативное и снотворное действие	0,5 мг в сутки 10 мг (при в/в введении)	60 мг 70 мг (при в/в введении)

Лечение немоторных проявлений болезни Паркинсона представлено в таблицах – 10-12.

Таблица – 10. Рекомендации по лечению вегетативных дисфункций и нарушений сна при БП

Европейская федерация неврологических обществ и Европейская секция общества двигательных расстройств (EFNS/MDS-ES) [10]

Запор	
Увеличение приема жидкости и клетчатки (GPP)	
Увеличение физической активности может быть полезным (GPP)	
Раствор полиэтиленгликоля* (макрогол) (уровень доказательности А)	
Пищевые добавки с клетчаткой (уровень доказательности В) или метилцеллюлоза* и осмотические слабительные, например лактулоза (GPP)	
Раздражающие слабительные средства короткого действия для отдельных пациентов	
Дисфагия	
Оптимизация контроля моторных функций	
Речевая терапия для диагностической оценки, рекомендации по глотанию и, если необходимо, инструментальные обследования	
Видеофлюороскопия в отдельных случаях для исключения скрытой аспирации	
Варианты энтерального кормления (кратковременное кормление через назоэзофагеальный зонд или под кожная эндоскопическая гастростомия)	
Сонливость в дневное время и эпизоды внезапного засыпания	
Оценка нарушений дневного сна (GPP)	
Улучшение ночного сна путем уменьшения акатизии, трепора и частоты мочеиспускания (GPP)	
Отказ от вождения автомобиля (GPP)	
Снижение/отмена седативных средств (GPP)	
Снижение дозы дофаминергических препаратов, главным образом агонистов дофамина (GPP).	
Все дофаминергические средства могут вызывать сонливость в дневное время	
Замена одного агониста дофамина другим	
Добавление модафинила* (уровень доказательности В)	
Добавление средств, способствующих пробуждению, например метилфенидата* (GPP)	
Ортостатическая гипотензия	
Избегание факторов, ухудшающих гипотензию, таких как употребление обильной еды, алкоголя, высокая температура воздуха, обезвоживание, прием диуретиков, антигипертензивных средств, трициклических антидепрессантов, нитратов и α-блокаторов (используются при гипертрофии предстательной железы).	
Ортостатическую гипотензию могут вызывать дофаминергические средства	
Увеличение употребления соли	
Приподнятое положение головы во время сна (30-40°) может быть полезным	
Ношение эластичных поясов и/или чулок	

Физические упражнения по мере переносимости
Добавление приема мидодрина* (уровень доказательности А)
Добавление приема флудрокортизона*: вероятно эффективно, но следует помнить о побочных эффектах
Нарушения мочеиспускания
Исключение инфекции мочевыводящих путей, если симптомы появились внезапно
Никтурия: уменьшение приема жидкости после 18 часов.
Сон с приподнятой головой может уменьшить образование мочи
Оптимизация дофаминергической терапии в ночное время (GPP)
Применение антихолинергических препаратов (GPP): тропсия хлорид* (10-20 мг 2-3 раза в день) и толтеродин (2 мг два раза в день).
Тропсия хлорид* в меньшей мере проникает через гематоэнцефалический барьер.
Могут ухудшаться когнитивные функции
Ботулинический токсин типа А вводится в детрузор мочевого пузыря

Таблица – 11. Рекомендации по лечению нейропсихиатрических нарушений и деменции при БП

Европейская федерация неврологических обществ и Европейская секция общества двигательных расстройств (EFNS/MDS-ES)

Деменция
Отмена средств, которые могут ухудшать когнитивные функции
Антихолинергетики (уровень доказательности В), амантадин* (уровень доказательности С), трициклические антидепрессанты (уровень доказательности С), толтеродин и оксибутинин (уровень доказательности С), бензодиазепины (уровень доказательности С)
Добавление ингибиторов холинэстеразы
Ривастигмин (уровень доказательности А), донепезил (уровень доказательности А) и галантамин (уровень доказательности С). Клинический ответ может быть идиосинкретическим или возможно появление побочных эффектов, поэтому важной может оказаться попытка применять альтернативные медикаменты (GPP)
Добавление/замена ингибиторов холинэстеразы мемантином в случае непереносимости или недостаточной эффективности (уровень доказательности С)
Психоз
Контроль провоцирующих факторов
Лечение инфекционных и метаболических заболеваний, нарушений водно-электролитного баланса и расстройств сна (GPP)
Уменьшение полипрагмазии
Снижение/отмена антихолинергических антидепрессантов и уменьшение/отмена седативных/анксиолитиков (GPP)
Сокращение приема антипаркинсонических препаратов
Отмена антихолинергиков, амантадин*а, снижение/отмена агонистов дофамина, ингибиторов МАО-В и КОМТ и снижение леводопы (GPP)

Добавление атипичных антипсихотиков

Клозапин, требуется мониторинг (уровень доказательности А). Вероятно, полезен кветиапин (GPP).

Оланзапин (уровень доказательности А), рисперидон (уровень доказательности С) и арипипразол (GPP) могут ухудшить паркинсонизм

Типичные антипсихотики

Не следует применять, поскольку они могут ухудшить паркинсонизм

Добавление ингибиторов холинэстеразы

Ривастигмин (уровень доказательности В) и донепезил (уровень доказательности С)

Таблица – 12. Лекарственные препараты для коррекции немоторных нарушений [1; 10–12]

№	группа препарата	механизм действия	название препарата	уровень рекомендаций	минимальная суточная доза	максимальная суточная доза
1.	Дофаминомиметик, антипаркинсоническое средство	антагонист N-метил-D-аспартата (глутамата)	амантадин*	C	100мг 1 раз в сутки	500мг в 2 приема
2.	Другие нейротропные средства	антагонист глутаматных N-метил-D-аспартат (NMDA)-рецепторов, тормозит глутаматергическую нейротрансмиссию и прогрессирование нейродегенеративных процессов, оказывает нейромодулирующее действие.	мемантин	C	5мг 1 раз в сутки	30мг в 2 приема
3.	- M-, Н-холиномиметики, в т.ч. антихолин-эстеразные средства	ингибитирует холинэстеразу и блокирует распад ацетилхолина	донепезил	A	5мг	10мг
4.	Центральный холиномиметик	Селективный псевдообратимый ингибитор ацетилхолинэстеразы и бутирилхолинэстеразы головного мозга	ривастигмин	A (когнитивные нарушения) B (психозы)	1, 5 мг	12 мг
5.	Атипичные нейролептики, производное дигидроизодиазепина,	блокирует дофаминовые рецепторы в базальных ганглиях и лимбической системе. антидепрессивное, седативное, миорелаксирующее, холиноблокирующее и периферическое β-блокирующее действие	клозапин	A	6,25 мг на ночь	50 мг
6.	Атипичный нейролептик,	блокирует серотониновые 5-HT2- и гистаминовые, и α1-	кветиапин	C	12,5 мг на ночь	200 мг (увеличение по

	производное дибензодиазепина,	адренорецепторы. Антипсихотическое действие				12,5 мг каждые 5-7 дней)
7.	Холинолитик, неселективно блокирующий M- холинорецепторы	снижение тонуса гладкой мускулатуры мочевого пузыря	троспния хлорид		5 мг 2-3 раза/сут	5 мг 3 раза/сут
8.	Холинолитик, неселективно блокирующий M- холинорецепторы	снижение тонуса гладкой мускулатуры мочевого пузыря	толтеродин		1 мг	4 мг в 2 приема
9.	Антидерессанты группы СИОЗС	блокада обратного захвата серотонина	циталопрам		10 мг	20 мг
10.	трициклические антидепрессанты	блокада обратного захвата норадреналина, серотонина, натриевых каналов и NMDA- рецепторов	амитриптилин		6,25 мг	50 мг
11.	Антидерессанты группы СИОЗС	блокада обратного захвата серотонина	пароксетин		10 мг	30 мг
12.	Антидерессанты группы СИОЗС	блокада обратного захвата серотонина	сертралин		25 мг	100 мг

Перечень основных лекарственных средств;

- леводопа + ингибиторы допа-декарбоксилазы
- прамипексол
- разагилин
- амантадин*а сульфат*
- тригексифенидил
- энтакапон*

Перечень дополнительных лекарственных средств;

- клозапин
- клоназепам
- кветиапин
- баклофен*
- тромспия хлорид
- телтородин
- мемантин
- ривастигмин
- донепезил
- диазепам
- антидепрессанты СИОЗС
- амитриптиллин
- диазепам

Другие виды лечения

Диета при болезни Паркинсона [13]

Кинезотерапия [1; 14]

Эрготерапия [15]

Нейрохирургическое лечение [16]

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация психиатра – наличие признаков депрессии, суицидальные наклонности, галлюцинации, психоз;
- консультация нейрохирурга – решение вопроса о хирургическом лечении БП;
- консультация логопеда – наличие речевых нарушений;
- консультация врача реабилитолога – составление индивидуальной программы реабилитации;

NB! другие профильные специалисты – при наличии соответствующих показаний.

6) Профилактические мероприятия: нет

7) Мониторинг состояния пациента: В период подбора терапии неврологический осмотр проводится не реже 1 раза в 4 недели, затем при стабильном состоянии

пациента - 2 раза в течение 6 месяцев. Оценка проводится с использованием шкал UPDRS, Шваба-Ингланда, Хен и Яра (смотрите приложение 2.).

8) Индикаторы эффективности лечения:

- Уменьшение выраженности основных проявлений заболевания: гипокинезии, ригидности, трепора;
- исчезновение или уменьшение частоты и выраженности моторных и немоторных флюктуаций, лекарственных дискинезий (при их наличии);
- Уменьшение суммы баллов по шкале UPDRS, улучшение показателей по шкале Шваба-Ингланда.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ [8; 17–19]:

10.1 Показания для плановой госпитализации: нет

10.2 Показания для экстренной госпитализации:

- острая декомпенсация болезни Паркинсона;
- акинетико-гипертермический (злокачественный) синдром.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

1) Диагностические мероприятия:

- сбор анамнеза;
- физикальное обследование, неврологический осмотр;
- измерение АД, пульса, ЧДД, аускультация сердца легких;
- термометрия;
- ЭКГ (возможен инфаркт миокарда; тахиаритмии; при гипертермической форме могут быть инфарктоподобные изменения – удлинение интервала QT, повышение сегмента ST, инверсия Т-волны).

2) Медикаментозное лечение:

- ИВЛ по показаниям;
- бензодиазепины – диазepam 10 мг в/в или в/м;
- физические методы охлаждения (при гипертермии).

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне: смотрите пункт 9, подпункт 1

2) Диагностический алгоритм: смотрите пункт 9, подпункт 2.

3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- ОАК (характерен лейкоцитоз);
- ОАМ;
- биохимический анализ крови (креатинин, мочевина, уровень натрия и калия, креатинфосфокиназа, pH крови);

- ЭКГ (возможен инфаркт миокарда; тахиаритмии; при гипертермической форме могут быть инфарктоподобные изменения – удлинение интервала QT, повышение сегмента ST, инверсия Т-волны).

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- ДСС сосудов голени (при подозрении на тромбоз сосудов голени);
- рентгенография ОГК (при наличии признаков пневмонии).

5) Тактика лечения:

Таблица – 13. Терапевтические мероприятия при декомпенсации болезни Паркинсона [1; 8; 20–22]

Наличие признаков дыхательной недостаточности	Интубация, ИВЛ
Нарушение глотания	Назогастральный зонд
Инфузионная терапия	Глюкозоэлектролитные растворы до 2,5-3 л в сутки; при профузном потоотделении или диарее объем увеличивают
Метаболический ацидоз	Инфузия бикарбоната натрия
Гипертермия	Физические методы охлаждения (наложение мешочеков со льдом на лоб, шею, подмышечные впадины, паховую область; бензодиазепины (диазepam – 10 мг в/в или в/м) (С)).
Декомпенсация на фоне отмены леводопы	возобновить прием ДСС, лучше жидкой лекарственной формы - 50-100 мг 3-4 раза в сутки, затем постепенно дозу увеличивать каждые 3 дня до получения эффекта, но не более чем до 800 мг леводопы в сутки (С).
Декомпенсации на фоне снижения дозы леводопы	Постепенное повышение дозы на 100 мг/сут до достижения эффекта
Декомпенсация на фоне неизменной схемы лечения	Постепенное повышение дозы на 100 мг/сут до достижения эффекта
Отмена АДР или КОМТ	Возобновление приема либо компенсирующее повышение дозы леводопы на 100-300 мг/сут
Резистентность к дофаминергических препаратам (неэффективность леводопы 800 мг/сут)	Добавление АДР (бромокриптин 2,5 мг 3 раза в день, затем увеличение разовой дозы на 2,5 мг/сут). Средняя терапевтическая доза 5-10 мг 3 раза в сутки. Для предупреждения тошноты, возможно добавление домперидона (!!! Не использовать метоклопрамид)
Во всех случаях	Амантидин*а сульфат – в/в 500 мл (со скоростью 60 капель в минуту) в течение 10 дней; в тяжелых случаях инфузии проводятся дважды в сутки (С)
Подозрение на	Немедленная антибактериальная терапия

интеркуррентную инфекцию	
Профилактика тромбоза глубоких вен	Бинтование нижних конечностей, малые дозы гепарина
Профилактика пролежней	Регулярные повороты в постели, тщательный уход за кожей
ДВС-синдром (тромбоцитопения, увеличение ПВ, снижение уровня фибриногена, появление в крови продуктов деградации фибриногена (РМФК, D-димеры))	в/в инфузия гепарина 5-10 ЕД/кг/ч в сочетании с ингибиторами протеолиза, в тяжелых случаях переливания СЗП

При необходимости оперативного вмешательства необходимо учитывать то что, ведение анестезии у пациентов с болезнью Паркинсона основано на учете получаемого лечения и возможных неблагоприятных воздействий анестезиологических препаратов. Период полувыведение леводопы и допамина короткий, поэтому прерывание терапии более чем на 6-12 часов может привести к резкой потере терапевтического эффекта (В). Резкая отмена препарата может привести к повышению тонуса скелетной мускулатуры, которое негативно оказывается на вентиляции легких. В связи с этим, терапия леводопой, в том числе обычной дозы утром в день операции, должна быть продолжена в течение всего периоперационного периода. Чтобы свести к минимуму вероятность обострения заболевания прием внутрь леводопы может быть осуществлен примерно за 20 минут до индукции, повторен интраоперационно и после операции через оро- или назогастральный зонд (В). Возможность гипотензии и аритмии должна быть учтена у пациентов, применяющих леводопу. Кроме того, следует учитывать свойства бутирофенонов (например, дроперидола*, галоперидола), которые являются antagonистами дофамина в базальных ганглиях. Использование кетамина является нежелательным из-за возможных провокаций повышения активности симпатической нервной системы. Тем не менее, применение кетамина безопасно у пациентов, лечащихся леводопой. Выбор миорелаксантов не зависит от наличия болезни Паркинсона [23] (смотрите таблицы №14 и №15).

Таблица -14. Тактика периоперационного назначения препаратов для лечения паркинсонизма (Mariscal A. et al, 2012, Holyachi RT et al., 2013).

Препарат	Тактика периоперационного назначения
Леводопа	Перорально за 20 мин до индукции. П/о при необходимости – через НГЗ.
Допаминергические агонисты	Терапия продолжается в течение всего периоперационного периода. Рекомендовано применение в виде пластиря п/о.
Ингибиторы МАО-В	Отмена препаратов за 3 недели до операции, если

	позволяет состояние пациента. Нежелательно сочетание с серотонин-эргическими препаратами (Тримеперидин).
Ингибиторы КОМТ	Применяются до дня операции.
Амантадин*	Применяется весь periоперационный период. При необходимости – парентеральные формы.
Антихолинергические препараты	Отменяются до операции.

Таблица – 15. Особенности анестезии у больных с болезнью Паркинсона (Mariscal A. et al, 2012, Holyachi RT et al., 2013).

Препараты выбора	Противопоказаны/ нежелательны	Нейромышечная блокада	Нейроаксиальные методы анестезии
Пропофол Ингаляционные анестетики (кроме галотана)	Бутирофеноны (дроперидол*, галоперидол), кетамин, тримеперидин тиопентал Галотан	Без особенностей	Не противопоказана, возможны технические трудности, высокий риск гемодинамических нарушений
Возможные сердечно-сосудистые нарушения: гипотензия и аритмии (связаны с приемом леводопы).			

Немедикаментозное лечение:

Медикаментозное лечение смотрите пункт 9, подпункт 4.

Перечень основных лекарственных средств;

- леводопа + ингибиторы допа-декарбоксилазы
- прамипексол*
- разагилин*
- амантадина сульфат
- тригексифенидил

Перечень дополнительных лекарственных средств;

- диазепам
- р-р хлорида натрия
- р-р бикарбоната натрия
- бромокриптин
- гепарин
- клозапин
- клоназепам
- баклофен*
- триспия хлорид
- диазепам

Хирургическое лечение:

Высокочастотная стимуляция глубинных структур мозга – субталамического ядра, таламуса/бледного шара через вживленные в них электроды, которые соединены с нейростимулятором, имплантированным подкожно в подключичную область [24; 25].

Критерии отбора пациентов для нейрохирургического вмешательства [16]:

- выраженные моторные флуктуации/дискинезии, не корригируемые адекватной дозой дофаминергических средств;
- плохая переносимость препаратов леводопы, не дающая возможность повысить ее дозу до оптимального уровня (прежде всего из-за наличия дискинезий «пика дозы»);
- наличие выраженного, инвалидизирующего тремора покоя, который не удается корректировать с помощью оптимальной медикаментозной терапии;
- длительность заболевания не менее 5 лет;
- стадия заболевания по Хён и Яру - не ниже 3-й;
- высокая эффективность леводопы при проведении фармакологической пробы;
- высокая степень повседневной активности (не менее 60-70% по шкале Шваба-Ингланда) в периоде «включения»;
- возраст не старше 75 лет.

Противопоказания к нейрохирургическому вмешательству:

- выраженные когнитивные и аффективные расстройства;
- острый психоз;
- алкогольная и наркотическая зависимость;
- выраженная церебральная атрофия или очаговые поражения мозга (по данным МРТ);
- коагулопатии;
- сахарный диабет;
- иммуносупрессии;
- прием антикоагулянтов.

Другие виды лечения: нет.

7) Показания для консультации специалистов:

- консультация психиатра – наличие признаков депрессии, суицидальные наклонности, галлюцинации, психоз.
- консультация нейрохирурга – решение вопроса о хирургическом лечении БП
- консультация логопеда – наличие нарушений речи и глотания
- консультация реаниматолога – злокачественный (гипертермический) акинетический криз
- консультация врача реабилитолога – составление индивидуальной программы реабилитации

NB! Другие профильные специалисты – при наличии соответствующих показаний

8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- злокачественный (гипертермический) акинетический криз.

9) Индикаторы эффективности лечения:

- стабилизация жизненно-важных показателей, включая нормализацию температуры тела;
- восстановление нормального уровня сознания;
- самостоятельное глотание;
- уменьшение ригидности;
- уменьшение суммы баллов по шкале UPDRS, улучшение показателей по шкале Шваба-Ингланда.

Дальнейшее ведение: После купирования симптомов декомпенсации ведение пациента согласносмотрите пункт 9, подпункт 4.

13. Медицинская реабилитация: смотрите клинический протокол по медицинской реабилитации.

14. Паллиативная помощь: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

ОАК	—	Общий анализ крови
ОАМ	—	Общий анализ мочи
АД	—	Артериальное давление
АДР	—	Агонисты дофаминовых рецепторов
БП	—	Болезнь Паркинсона
ДТЛ	—	Деменция с тельцами Леви
ДСС	—	Дуплексное сканирование сосудов
ЖКТ	—	Желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	—	Искусственная вентиляция легких
КБД	—	Кортико-базальная дегенерация
КОМТ	—	Ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы
КТ	—	Компьютерная томография
МАО-В	—	Ингибиторы моноаминоксидазы В
МРТ	—	Магнитно-резонансная томография
МСА	—	Мультисистемная атрофия
НГЗ	—	Назогастральный зонд
ПНП	—	Прогрессирующий надъядерный паралич
РФМК	—	Растворимый фибрин-мономерный комплекс
СИОЗС	—	Селективные ингибиторы обратного захвата серотонина
ЧДД	—	Частота дыхательных движений
ЧМТ	—	Черепно-мозговая травма
ЭКГ	—	Электрокардиография
UPDRS	—	Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона (Unified Parkinson's Disease Rating Scale)

GPP	–	Рекомендация, основанная на положительном клиническом опыте группы разработчиков клинического руководства (Good practice point)
-----	---	---

16. Список разработчиков протокола:

- 1) Хайбуллин Т. Н. – доктор медицинских наук, заведующий кафедрой неврологии, психиатрии и инфекционных болезней Государственного медицинского университета г. Семей, член ОЮЛ «Ассоциация неврологов РК»;
- 2) Жусупова А. С. – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой невропатологии с курсом психиатрии и наркологии АО «Медицинский университет Астана», главный внештатный невропатолог МЗСР РК, председатель ОЮЛ «Ассоциации неврологов РК»;
- 3) Тулеутаева Р. Е. – кандидат медицинских наук, заведующая кафедрой фармакологии и доказательной медицины Государственного медицинского университета г. Семей, член «Ассоциации врачей терапевтического профиля».

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет

18. Список рецензентов:

Нургужаев Еркын Смаголович – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой нервных болезней РГП на ПХВ «КазНМУ».

19. Список использованной литературы:

1. Левин О.С., Федорова Н.В. Болезнь Паркинсона, монография 5-е издание., , 2015.
2. Ferreira J.J. и др. Summary of the recommendations of the EFNS/MDS-ES review on therapeutic management of Parkinson's disease. // Eur. J. Neurol. 2013. Т. 20. № 1. С. 5–15.
3. Левин О.С., Амосова Н.А. Дифференциальная диагностика атипичного паркинсонизма // Экстрапирамидные расстройства вчера, сегодня, завтра. , 2013.
4. Schapira A.H. V., Obeso J. Timing of treatment initiation in Parkinson's disease: A need for reappraisal? // Ann. Neurol. 2006. Т. 59. № 3. С. 559–562.
5. Schapira A.H. V. Neurobiology and treatment of Parkinson's disease. // Trends Pharmacol. Sci. 2009. Т. 30. № 1. С. 41–7.
6. Лечебные и тактические подходы при болезни Паркинсона: Терапевтические решения, симптоматическая терапия на ранней стадии болезни и при прогрессировании [Электронный ресурс]. URL: <http://emedicine.medscape.com/article/1831191-treatment>.
7. Journal E. Рекомендации по фармакологическому лечению болезни Паркинсона // 2013. С. 51–56.
8. Фёдорова Н.В., Чигирь И.П., Кулуга Т.К. Алгоритм лечения развернутых стадий болезни Паркинсона // Нервные болезни. 2006. № 1.
9. Mizuno Y. и др. Malignant syndrome in Parkinson's disease: concept and review of the literature. // Parkinsonism Relat. Disord. 2003. Т. 9 Suppl 1. С. S3-9.
10. Европейской федерацией неврологических обществ и Европейской секцией

Общества двигательных расстройств (EFNS/MDS-ES) // Eur. J. Neurol. (2013; 20 5-15).

11. Milani M. Citicoline as coadjuvant treatment of cognitive impairment in chronic degenerative Central Nervous System diseases and in ischemic stroke: A review of available data // ISSN. 2013. T. 2. № 2. C. 2277–879.
12. Martí Massó J.F., Urtasun M. Citicoline in the treatment of Parkinson's disease. // Clin. Ther. 1991. T. 13. № 2. C. 239–42.
13. Nutrition and Parkinson's Disease - Parkinson's Disease Foundation (PDF) [Электронный ресурс]. URL: http://www.pdf.org/en/parkinson_briefing_nutrition15.
14. Костенко Е.В., Маневич Т.М., Петрова Л.В. Комплексная реабилитация пациентов с болезнью Паркинсона // Лечебное дело. 2014. № 1.
15. Sturkenboom I. и др. Guidelines for Occupational Therapy in Parkinson's Disease Rehabilitation // 2008. С. 157.
16. Бриль Е.В. и др. Нейрохирургическое лечение болезни Паркинсона // Пожилой пациент № 1. 2013.
17. Aminoff M.J. и др. Management of the hospitalized patient with Parkinson's disease: current state of the field and need for guidelines. // Parkinsonism Relat. Disord. 2011. T. 17. № 3. C. 139–45.
18. MacMahon M.J., MacMahon D.G. Management of Parkinson's disease in the acute hospital environment. // J. R. Coll. Physicians Edinb. 2012. T. 42. № 2. C. 157–62.
19. Parkinson Disease Treatment & Management: Approach Considerations, Symptomatic Therapy, Early Disease, Symptomatic Therapy, Advanced Disease [Электронный ресурс]. URL: <http://emedicine.medscape.com/article/1831191-treatment>.
20. Thomas A., Onofrj M. Akinetic crisis, acute akinesia, neuroleptic malignant-like syndrome, Parkinsonism-hyperpyrexia syndrome, and malignant syndrome are the same entity and are often independent of treatment withdrawal // Mov. Disord. 2005. T. 20. № 12. C. 1671–1671.
21. Thomas A. и др. Acute akinesia or akinetic crisis in Parkinson's disease. // Neurol. Sci. 2003. T. 24. № 3. C. 219–20.
22. Kaasinen V. и др. Akinetic crisis in Parkinson's disease is associated with a severe loss of striatal dopamine transporter function: a report of two cases. // Case Rep. Neurol. 2014. T. 6. № 3. C. 275–80.
23. Реаниматологов Ф.А.И. и др. Периоперационное ведение больных с сопутствующими заболеваниями центральной нервной системы Клинические рекомендации // 2016. Т. 2016. С. 1–28.
24. Deuschl G. и др. A randomized trial of deep-brain stimulation for Parkinson's disease. // N. Engl. J. Med. 2006. T. 355. № 9. C. 896–908.
25. Limousin P., Martinez-Torres I. Deep brain stimulation for Parkinson's disease. // Neurotherapeutics. 2008. T. 5. № 2. C. 309–19.

Приложение 1

Заболевания, вызывающие синдром паркинсонизма

Нозологическая категория	Основные нозологические формы	Код МКБ-10
Первичный паркинсонизм	Болезнь Паркинсона	G20
	Аутосомно-рецессивный юношеский паркинсонизм	G23.8
Вторичный (симптоматический) паркинсонизм	Лекарственный паркинсонизм	G21.1
	Посттравматический паркинсонизм	G21.2
	Токсический паркинсонизм	G21.2
	Постэнцефалитический паркинсонизм	G21.3
	Паркинсонизм при других нейроинфекциях	G22*
	Паркинсонизм при гидроцефалии	G21.8/G22*
	Сосудистый паркинсонизм	G21.8/G22*
	Постгипоксический паркинсонизм	G21.8/G22*
	Паркинсонизм при других заболеваниях	G22*
Паркинсонизм при других дегенеративных заболеваниях ЦНС (паркинсонизм плюс)	Преимущественно спорадические формы	
	Мультисистемная атрофия	G23.2/G90.3
	Прогрессирующий надъядерный паралич	G23.1
	Деменция с тельцами Леви	G23.8
	Кортикоизолитальная дегенерация	G23.8
	Болезнь Альцгеймера	G30/G22*
	Болезнь Крейтцфельдта-Якоба	A81.0/G22*
Наследственные формы		
-	Болезнь Гентингтона	G10
-	Спиноцеребеллярные дегенерации	G11.2
-	Болезнь Галлервордена — Шпатца	G23.0
-	Гепатолентикулярная дегенерация	E83.0
-	Паллидарные дегенерации	G23.8
-	Семейная кальцификация базальных ганглиев	G23.8
-	Нейроакантоцитоз	G23.8
-	Дистония-паркинсонизм (ДОФА-чувствительные, с быстрым началом, сцепленные с X-хромосомой)	G24.1/G24.2

Приложение 2

Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона (Unified Parkinson's Disease Rating Scale - UPDRS)

Фамилия _____ Имя _____ Отчество _____ Дата рождения _____

Дата						
Последний прием препаратов						
Исследователь						
I Мышление, поведение, настроение						
1.Нарушение интеллекта						
2.Психические расстройства						
3.Депрессия						
4. Мотивация/инициативность						
II Повседневная активность						
5.Речь						
6.Слюноотделение						
7.Глотание						
8.Почерк						
9.Нарезание продуктов и обращение с предметами обихода						
10.Одевание						
11. Гигиенические процедуры						
12. Повороты в постели и приведение в порядок постельных принадлежностей						
13. Падения						
15. Ходьба						
16. Тремор						
17. Сенсорные жалобы						
III Исследование двигательной сферы						
Время исследования						
18. Речь						
19. Мимика						
20. Тремор покоя						
Лицо						
Руки	Справа					
	Слева					
Ноги	Справа					
	Слева					
21. Акционный или постуральный тремор рук	справа					
	слева					
22. Ригидность:						
затылок						

руки	справа						
	слева						
ноги	справа						
	слева						
23. Постукивание пальцами	справа						
	слева						
24. Движение кистями	справа						
	слева						
23. Постукивание пальцами	справа						
	слева						
25.Быстрые альтернирующие движения кистями	справа						
	слева						
26. Подвижность ног	справа						
	слева						
27. Вставание со стула							
28. Поза							
29. Походка							
30. Постуральная устойчивость							
31. Тулowiщная брадикинезия/гипокинезия							
IV Осложнения лечения							
32. Дискинезии (длительность)							
33. Дискинезии (тяжесть)							
34. Дискинезии (болезненность)							
35. Ранняя утренняя дистония							
36. Предсказуемые периоды "выключения"							
37. Непредсказуемые периоды "выключения"							
38. Внезапные "выключения"							
39. Общая длительность периодов "выключения"							
40. Анорексия, тошнота, рвота							
41. Нарушения сна							
42. Симптоматическая ортостатическая гипотензия							
V Оценка по шкале Хен и Яра							
VI Оценка по шкале повседневной активности Шваба и Инглнда							

Детальные инструкции к Унифицированной шкале оценки болезни Паркинсона

I Мышление, поведение, настроение

1. Нарушение интеллекта:

0- Отсутствуют.

1- Слабо выражены. Постоянная забывчивость при частичном сохранении способности к вспоминанию событий. Другие нарушения отсутствуют.

2- Умеренная потеря памяти с дезориентацией и трудностями при решении сложных проблем. Легкое, но отчетливое нарушение бытовых действий с необходимостью эпизодических напоминаний.

- 3- Выраженная потеря памяти с дезориентацией во времени и часто в месте. Значительные затруднения при решении проблем.
- 4- Резко выраженная потеря памяти, сохранена ориентация только в собственной личности. Неспособность принимать решения или решать проблемы.
- 5- Требуется посторонняя помощь и уход.

2. Психические расстройства (вследствие деменции или токсического действия лекарственных средств):

- 0- Отсутствуют.
- 1- Яркие сновидения.
- 2- «Доброположенные» галлюцинации с сохранением критического отношения к ним.
- 3- Эпизодические или частые галлюцинации либо бредовые представления в отсутствие критики; могут нарушать повседневную активность.
- 4- Персистирующие галлюцинации или иллюзии, выраженный психоз. Пациенты не способны к самообслуживанию.

3. Депрессия

- 0- Отсутствует.
- 1- Периоды пониженного настроения или чувства вины, длиющиеся дольше обычного, но никогда не продолжающиеся в течение недель или месяцев.
- 2- Стойкая депрессия (продолжительностью 1 нед. и более).
- 3- Стойкая депрессия в сочетании с вегетативными симптомами (нарушение сна, потеря аппетита, снижение массы тела, утрата интереса).
- 4- Стойкая депрессия с вегетативными проявлениями и суициальными намерениями или попытками

4. Мотивация/инициативность

- 0- Нет нарушений.
- 1- Менее активный (более пассивный), чем обычно.
- 2- Потеря инициативы или интереса в сферах, выходящих за рамки повседневной деятельности.
- 3- Потеря инициативы или интереса к повседневной деятельности.
- 4- Полная потеря мотивации и инициативы (изоляция).

II Повседневная активность

5. Речь

- 0- Не нарушена.
- 1- Легкие нарушения. Трудностей при понимании окружающими нет.
- 2- Умеренные нарушения. Иногда окружающие просят повторить предложение.
- 3- Тяжелые нарушения. Часто приходится переспрашивать.
- 4- Большая часть высказываний непонятна.

6. Слюновыделение

- 0- Нет нарушений.

- 1- Легкое, но определенное увеличение количества слюны во рту. Может быть ночной слюнотечение.
- 2- Умеренная гиперсаливация, возможно минимальное слюнотечение днем.
- 3- Выраженная гиперсаливация, умеренное слюнотечение.
- 4- Выраженное слюнотечение, постоянно требуется салфетка или платок.

7. Глотание

- 0- Нормальное.
- 1- Редкое поперхивание
- 2- Частое поперхивание
- 3- Глотает только мягкую ПИЩУ.
- 4- Для введения пищи необходимы назогастральный зонд или гастростомия.

8. Почек

- 0- Нет нарушений.
- 1- Незначительное замедление или микрография.
- 2- Умеренное замедление или умеренная микрография; все слова понятны.
- 3- Выраженные нарушения; не все слова можно прочитать.
- 4- Большинство слов прочитать невозможно.

9. Нарезание продуктов и обращение с предметами обихода

- 0- Нет нарушений.
- 1- Действия несколько замедлены и неловки, но помощь не требуется.
- 2- Медленно и неловко, но может нарезать практически все продукты; иногда необходима помощь.
- 3- Продукты должны быть нарезаны кем-то другим, но может самостоятельно принимать пищу, хотя и Медленно.
- 4- Полностью зависит от посторонней помощи при приеме пищи.

10. Одевание

0. Не нарушено.
1. Несколько замедлено, но помощи не требуется.
2. Периодически требуется помощь при застегивании пуговиц, вдевании рук в рукава.
3. Требуется значительная посторонняя помощь, но некоторые действия может производить самостоятельно
4. Полностью зависит от посторонней помощи.

11. Гигиенические процедуры

- 0- Нет нарушений
- 1- Выполнение несколько замедлено, но помощи не требуется.
- 2- Все действия очень замедлены, требуется посторонняя помощь при принятии душа/ванны.

- 3- Требуется помочь при умывании, чистке зубов, причесывании и посещении туалета.
- 4- Необходима установка катетера Фолея или других механических приспособлений.

12. Повороты в постели и приведение в порядок постельных принадлежностей

- 0- Нет нарушений.
- 1- Действия несколько замедлены и неловки, но посторонняя помощь не требуется.
- 2- Может самостоятельно поворачиваться в постели и заправлять постель, но с большим трудом.
- 3- Может начинать действие самостоятельно, но для дальнейшего поворачивания на другой бок и заправления постели необходима помощь.
- 4- Полностью зависит от посторонней помощи.

13. Падения (не связанные с застыванием)

- 0- отсутствуют
- 1- Редкие падения
- 2- Периодические падения, но реже чем 1 раз в день.
- 3- Падения в среднем 1 раз в день.
- 4- Ежедневные падения чаще 1 раза в день.

14. Застывания при ходьбе

- 0- Отсутствуют.
- 1- Редкие застывания при ходьбе; могут быть затруднения в начале движения.
- 2- Периодические застывания при ходьбе.
- 3- Частые застывания с редкими падениями.
- 4- Частые падения вследствие застываний.

15. Ходьба

- 0- Не нарушена.
- 1- Легкие нарушения; ахейрокинез или подтягивание ноги.
- 2- Умеренные нарушения, но посторонняя помощь не требуется или требуется в минимальном объеме.
- 3- Тяжелые нарушения ходьбы, требуется посторонняя помощь.
- 4- Полная невозможность ходьбы, в том числе с посторонней помощью.

16. Тремор

- 0- Отсутствует.
- 1- Легкий или редкий.
- 2- Умеренный; беспокоит пациента.
- 3- Выраженный, нарушает некоторые действия.

4- Резко выраженный трепет, препятствующий выполнению большинства действий.

17. Сенсорные жалобы, связанные с паркинсонизмом

0- Отсутствуют.

1- Эпизодические онемение, парестезии или легкая болезненность.

2- Частые онемения, парестезии, боль, не причиняющие значительного беспокойства.

3- Частые болезненные ощущения.

4- Мучительная боль.

III Исследование двигательной сферы

18. Речь

0- Нормальная.

1- Легкое снижение выразительности, громкости, нарушение дикции.

2- Монотонная, нечеткая речь, но понятная для слушателя.

3- Выраженные нарушения; понимание требует больших усилий.

4- Речь неразборчива.

19. Мимика

0- Не нарушена.

1- Минимальная гипомимия («нормальное лицо игрока в покер»).

2- Легкое, но определенное снижение выразительности лица.

3- Умеренная гипомимия; рот часто остается открытым.

4- Маскообразное, застывшее лицо с резкой или полной утратой мимики; рот приоткрыт как минимум на 0,5 см.

20. Тремор покоя

0- отсутствует

1- легкий или редкий

2- низкоамплитудный и постоянный либо умеренный по амплитуде, но не постоянный

3- умеренный по амплитуде, присутствует большую часть времени

4- высокоамплитудный, присутствует большую часть времени

21. Акционный или постуральный трепет рук

0- отсутствует

1- легкий трепет, появляется при действии или активном движении

2- умеренный по амплитуде, появляется при действии или активном движении

3- умеренный по амплитуде, появляется при удержании рук в определенной позе или при активных движениях

4- высокоамплитудный, делает невозможным самостоятельный прием пищи.

22. Ригидность (оценивается при пассивных движениях в крупных суставах у пациентов в расслабленном состоянии в положении сидя, феномен зубчатого колеса не учитывается)

- 0- Отсутствует.
- 1- Минимальная или определяется только при активации зеркальными или другими движениями.
- 2- Легкая или умеренная.
- 3- Выраженная, но существенно не препятствует полному объему движений.
- 4- Тяжелая, полный объем движений достигается с трудом.

23. Постукивание пальцами (пациент быстро постукивает подушечками большого и указательного пальцев друг о друга и разводит их с максимально возможной амплитудой, результаты оценивают для каждой руки отдельно)

- 0- Нет нарушений.
- 1- Легкое замедление и/или уменьшение амплитуды.
- 2- Умеренные нарушения; ранняя утомляемость; возможны эпизодические остановки движений.
- 3- Выраженные нарушения; частые затруднения при начале движения или остановки во время движения.
- 4- Выполнение задания едва возможно.

24. Движения кистями (пациент быстро сжимает в кулак и разжимает кисть с максимальной амплитудой, пробу проводят для каждой руки отдельно)

- 0- Нет нарушений.
- 1- Легкое замедление и/или уменьшение амплитуды.
- 2- Умеренные нарушения; ранняя утомляемость; возможны эпизодические остановки движений.
- 3- Выраженные нарушения; частые затруднения при начале движения или остановки во время движения.
- 4- Выполнение задания едва возможно.

25. Быстрые альтернирующие движения руками (пронация-супинация, вертикальные-горизонтальные движения кистей с максимальной амплитудой, движения выполняются одновременно двумя руками, результаты оцениваются для каждой руки отдельно)

- 0- Нет нарушений.
- 1- Легкое замедление и/или уменьшение амплитуды.
- 2- Умеренные нарушения; ранняя утомляемость; возможны эпизодические остановки движений.
- 3- Выраженные нарушения; частые затруднения при начале движения или остановки во время движения.
- 4- Выполнение задания едва возможно.

26. Подвижность ног (пациент постукивает пяткой о пол с максимальной быстротой, поднимая всю стопу, амплитуда движения должна не менее 7,5 см)

- 0- Нет нарушений.
- 1- Легкое замедление и/или уменьшение амплитуды.
- 2- Умеренные нарушения; ранняя утомляемость; возможны эпизодические остановки движений.
- 3- Выраженные нарушения; частые затруднения при начале движения или остановки во время движения.
- 4- Выполнение задания едва возможно.

27. Вставание со стула (пациент пытается встать с кресла с прямой спинкой, скрестить руки на груди)

- 0- Нет нарушений.
- 1- Вставание замедлено или требуется более одной попытки.
- 2- Пациент отталкивается от подлокотников.
- 3- Тенденция к падению обратно на стул или требуется несколько попыток, чтобы встать, но может обойтись без посторонней помощи
- 4- Не может встать без посторонней помощи

28. Поза

- 0- Не изменена.
- 1- Спина не вполне прямая, легкая сутулость (может быть нормальной для пожилых людей).
- 2- Умеренно выраженная согбенная поза, возможен легкий наклон в сторону.
- 3- Выраженная согбенность с кифозом, возможен значительный наклон в сторону.
- 4- Резко выраженное сгибание с крайним изменением позы.

29. Походка

- 0- Не нарушена.
- 1- Ходьба замедлена, возможно, шаркающая походка мелкими шажками, но семеня щей походки и пропульсии нет.
- 2- Ходьба затруднена, но посторонней помощи не требуется; возможны семенящая походка, походка мелкими шажками, пропульсии.
- 3- Тяжелые нарушения ходьбы, требуется посторонняя помощь.
- 4- Ходьба невозможна, в том числе с посторонней помощью.

30. Постуральная устойчивость (исследуется реакция на внезапный толчок назад. Пациент при этом стоит прямо, с открытыми глазами, ноги на ширине плеч)

- 0- Нет нарушений.
- 1- Ретропульсия, но с самостоятельным восстановлением.
- 2- Отсутствие постурального ответа. Пациент может упасть, если его не поддержан..
- 3- Выраженная неустойчивость, тенденция к спонтанным падениям.

4- Не может стоять без посторонней помощи.

5-

31. Туловищная брадикинезия и гипокинезия (комплексная оценка замедленности, задержки начала движения, уменьшения содружественных движений рук при ходьбе, общего обеднения движений)

0- Нет нарушений.

1- Легкая замедленность и уменьшение амплитуды движений, неторопливость, которая может быть у некоторых пациентов расценена как вариант нормы.

2- Легкая замедленность и обеднение движений либо уменьшение амплитуды движений, четко носящие патологический характер.

3- Умеренно выраженное замедление, обеднение или уменьшение амплитуды движений.

4- Значительные замедление, обеднение или уменьшение амплитуды движений.

IV Осложнения лечения (в течение последней недели, оценку проводят в периоде «включения»)

32. Длительность дискинезий: какую часть дня (времени бодрствования) наблюдается дискинезия?

0- Отсутствуют

1- 1-25 %

2- 26-50%

3- 51-75%

4- 76-100 %

33. Тяжесть дискинезий: насколько дискинезии нарушают жизнедеятельность пациента? (данные анамнеза могут быть скорректированы с учетом результатом осмотра)

0- Отсутствуют

1- Легкое нарушение жизнедеятельности

2- Умеренное нарушение жизнедеятельности

3- Выраженное нарушение жизнедеятельности

4- Резко выраженное нарушение жизнедеятельности

34. Болезненность дискинезий: насколько болезненными являются дискинезии?

0- Боль отсутствует

1- Легкая болезненность

2- Умеренная болезненность

3- Выраженная болезненность

4- Резко выраженная болезненность

35. Ранняя утренняя дистония:

0- Нет

1- Есть

36. Предсказуемые периоды "выключения" (в определенное время после приема препарата)

0 – нет

1 – есть

37. Непредсказуемые периоды "выключения" (возникают независимо от приема препарата)

0- Нет

1- Есть

38. Внезапные "выключения", происходящие в течение нескольких секунд:

0 – нет

1 – есть

39. Какую часть дня (времени бодрствования) занимают в среднем периоды "выключения"?

0- Отсутствуют

1- 1-25 %

2- 26-50 %

3- 51-75 %

4- 76-100 %

40. Наличие анорексии, тошноты, рвоты:

0 –нет

1 –есть

41. Наличие нарушений сна (инсомнии или гиперсомнии)

0 – нет

1 – есть

2 Наличие симптоматической (клинически выраженной) ортостатической гипотензии:

0- Нет

1- есть

Стадии болезни Паркинсона по Хен и Яру.

I стадия

Односторонняя симптоматика (гемипаркинсонизм)

II стадия

Двусторонняя симптоматика без постуральной неустойчивости

III стадия

Двусторонняя симптоматика с постуральной неустойчивостью

IV стадия

Существенное ограничение двигательной активности, но возможно самостоятельное передвижение

V стадия

Больной прикован к постели (инвалидной коляске)

Модифицированная шкала Хен и Яр

Стадия 0.0 — нет признаков паркинсонизма.

Стадия 1.0 — только односторонние проявления.

Стадия 1.5 — односторонние проявления с вовлечением аксиальной мускулатуры.

Стадия 2.0 — двухсторонние проявления без признаков нарушения равновесия.

Стадия 2.5 — мягкие двухсторонние проявления. Сохранена способность преодолевать вызванную ретропульсию.

Стадия 3.0 — умеренные или средней тяжести двухсторонние проявления.

Небольшая постуральная неустойчивость. Но больной не нуждается в посторонней помощи.

Стадия 4.0 — тяжёлая обездвиженность; однако ещё может ходить или стоять без поддержки.

Стадия 5.0 — без посторонней помощи прикован к креслу или кровати.

Шкала Шваба и Ингланда (Schwab and England).

1. 100% — больной хорошо справляется с практической деятельностью, скорость выполнения дел обычна, в помощи не нуждается
2. 90% — испытывает затруднения при выполнении обычных дел, время на них увеличивается менее чем в 2 раза
3. 80% — скорость выполнения практических дел снижается в 2 раза и более, однако со всеми делами справляется сам
4. 70% — самообслуживание занимает практически целый день, скорость выполнения снижается в 3 – 4 раза
5. 60% — не все может сделать сам, частично зависит от помощи окружающих
6. 50% — тратит много времени на обыденные дела, в половине случаев требуется посторонняя помощь
7. 40% — зависимость от помощи окружающих составляет более половины случаев, больной стремится помогать ухаживающим
8. 30% — около трети дел выполняет сам, существенно зависит от помощи других людей
9. 20% — ничего не может делать самостоятельно, но стремится помогать ухаживающим
10. 10% — не в состоянии ничего делать, абсолютно зависим от окружающих
11. 0% — присоединяются нарушения глотания и тазовых функций, больной полностью обездвижен