

ЕЛЕНА ГЕННАДЬЕВНА АНТОНЕН

доктор медицинских наук, доцент, профессор кафедры неврологии и психиатрии медицинского факультета, Петрозаводский государственный университет (Петрозаводск, Российская Федерация)

aanto@onego.ru

ИГОРЬ ВИКТОРОВИЧ ХЯНИКЯЙНЕН

кандидат медицинских наук, психиатр-нарколог, Медико-санитарная часть УФСБ России по Республике Карелия (Петрозаводск, Российская Федерация)

hanikainen@yandex.ru

СЕРГЕЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ КИРСАНЬ

врач-невролог, Медико-санитарная часть УФСБ России по Республике Карелия (Петрозаводск, Российская Федерация)

sergejkirsan@yandex.ru

ЕКАТЕРИНА ГЕННАДЬЕВНА АНЧЕЕВА

врач-невролог, Больница скорой медицинской помощи (Петрозаводск, Российская Федерация)

casatka55@yandex.ru

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА В РЕСПУБЛИКЕ КАРЕЛИЯ*

Клинический анализ ($n = 140$; 1–3-я стадия по М. М. Hoehn, М. D. Yahr, 1967; на фоне адекватного лечения: леводопа, проноран, мидантан) моторных и немоторных феноменов при болезни Паркинсона в Республике Карелия (2009–2013 годы) показал, что дебют заболевания за 0,5–10 лет до появления моторной симптоматики проявляется смешанными немоторными нарушениями: вегетативными (97,9 %; сосудисто-трофическими, мочеполовыми, диспептическими); сенсорными (расстройствами обоняния, болевыми синдромами); когнитивными (35,7 %) – легкого характера (25 %); депрессивными (легкими и средними – 75 %, $p < 0,05$; ухудшающими активную деятельность ($k = -0,6$) и качество жизни ($k = -0,6$)); высоким уровнем личностной тревожности (51,4 %) ($p < 0,05$), влияющей на степень депрессии ($k = 0,7$; $p < 0,001$). Манифестация моторных симптомов начинается с жалоб (за 0,3–0,8 месяца до клиники) на патологическую утомляемость при выполнении обычной физической нагрузки и снижение мышечной силы. Зависимости вегетативных нарушений, аффективных расстройств, моторных нарушений, темпа прогрессирования заболевания от пола, стадии и формы не выявлено ($p > 0,05$). «Положительный семейный анамнез» характерен только для дрожательной формы болезни Паркинсона ($p < 0,001$).

Ключевые слова: болезнь Паркинсона, немоторные, моторные нарушения, семейный анамнез

ВВЕДЕНИЕ

Широкая распространенность (1–15 %), ранняя инвалидизация, отсутствие радикальных методов профилактики и лечения определяют медико-социальную значимость проблемы паркинсонизма [1], [3], [5], [9], [25]. В структуре паркинсонизма выделяют болезнь Паркинсона (БП) [12], [21], наблюдается многообразие симптоматических форм [14], [19], [26] и вариантов паркинсонизма «плюс» [3], [7], [8], что затрудняет своевременную диагностику форм заболевания. Кроме того, гетерогенность клинических форм БП [12], [14], [17; 296], [30] и как следствие разнобразное соотношение активности медиаторных систем мозга [4], [9], [10], [24] формируют всевозможные особенности дебюта и прогрессирования заболевания. Поэтому исследование и систематизация симптомов и синдромов при БП с учетом клинических (моторных, немоторных) синдромов представляется важной и актуальной научной проблемой современной неврологии.

Цель исследования: осуществить клиническую систематизацию моторных и немоторных феноменов болезни Паркинсона, оценить их взаимоотношение друг с другом.

Для достижения поставленной цели необходимо было решить следующие задачи: дать сравнительную клиническую характеристику форм БП, оценить характер и особенности взаимоотношения моторных и немоторных нарушений при БП.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Работа основана на клинико-эпидемиологическом анализе 246 наблюдений за больными паркинсонизмом, жителями г. Петрозаводска и районов Республики Карелия, осмотренными на базе кабинета наследственных заболеваний нервной системы при кафедре неврологии и психиатрии ПетрГУ на базе НУЗ ОАО РЖД ОКБ на ст. Петрозаводск в 2009–2013 годах. Выделили три варианта паркинсонизма: идиопатический –

болезнь Паркинсона ($n = 180$; 73,2 %), синдром паркинсонизма ($n = 63$; 25,6 %) и паркинсонизм «плюс» ($n = 3$; 1,2 %). В анализируемую группу вошли систематически осматриваемые пациенты с БП ($n = 140$; преобладали лица с длительностью заболевания от 3 до 10 лет (табл. 1)) на фоне комбинированного адекватного эффективного лечения (агонисты дофамина, леводопа, амантадины). Для объективной количественной оценки выраженности неврологической и психопатологической симптоматики и возможности точной регистрации динамики психических функций применялись оценочные неврологические и психиатрические шкалы. Использовали «Унифицированную рейтинговую шкалу оценки проявлений паркинсонизма» – Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) [21], контроль за состоянием больного проводили при первом обращении пациента, затем ежемесячно в течение полугодия, а в последующем – один раз в квартал. Клиническое исследование нервной системы осуществляли с использованием специальных приемов для выявления скрытого дрожательного гиперкинеза, признаков олигобрадикинезии и повышения мышечного тонуса. Кроме того, использовали шкалу депрессии Гамильтона [23] и мини-тест оценки психического состояния – Mini-Mental State Examination [22], тест рисования часов [28]. Качество жизни больных исследовалось с помощью структурированного опросника «Quality of Life Enjoyment and Satisfaction Questionnaire [20], шкалы повседневной активности [27]. Оценка соматического статуса проводилась с привлечением специалистов (терапевт, окулист, геронтолог, психиатр), клинических (крови, мочи), биохимических показателей анализов крови и мочи, дополнительных методов исследования (рентгенография органов грудной клетки, черепа, шейного отдела позвоночника, ЭНМГ, ЭЭГ, РЭГ, ЭХО-ЭГ, ЭКГ, ЭХО-КС, холтеровское мониторирование, транскраниальная УЗДГ, методы нейровизуализации – СКТ, МРТ головного мозга). Стадию БП оценивали по классификации М. М. Hoehn, М. D. Yahr [24].

Таблица 1

Распределение больных с болезнью Паркинсона по длительности заболевания

Длительность заболевания											
до 1 года		1–2 года		3–4 года		5–10 лет		10–20 лет		> 20 лет	
N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
10	7,1	41	29,3	49	35	23	16,4	11	7,9	6	4,3

У большинства больных БП выявили признаки нарушения мозгового кровообращения ($n = 106$; 75,7 %), этиологическими факторами которых были: церебральный атеросклероз, гипертоническая болезнь или их сочетание ($n = 54$, 38,6 %); реже – ишемическая болезнь сердца (острый инфаркт миокарда, кардиомиопатия,

кардиосклероз, нарушение сердечного ритма; $n = 32$; 22,9 %), крайне редко – гипертензионно-гидроцефалический синдром после однократной черепно-мозговой травмы ($n = 4$; 2,9 %); сахарный диабет II типа ($n = 11$; 7,9 %); хронические неспецифические заболевания легких ($n = 5$; 3,6 %), остеохондроз шейного отдела позвоночника с развитием синдрома позвоночной артерии ($n = 7$; 5 %). Однако симптомы БП предшествовали клинической картине сосудистого заболевания мозга: дисциркуляторной энцефалопатии I–III стадии или ОНМК. Кроме того, на момент появления клиники БП на КТ (МРТ) головного мозга не регистрировали кистозных или рубцовых повреждений мозга. Данные РЭГ, УЗДГ, БЦА выявляли незначительное или умеренное снижение скорости объемного и линейного кровотока в магистральных сосудах головы, шеи, асимметрию сосудистых реакций, разомкнутость Вилизиевого круга, уменьшение кровенаполнения, но без гемодинамически значимых стенозов.

Таким образом, БП и нарушение мозгового кровообращения расценивались нами как самостоятельные заболевания. Необходимо отметить, что при нарастании тяжести сосудистых заболеваний мозга отмечали тенденцию к увеличению скорости прогрессирования БП.

Контрольную группу (КГ; $n = 35$) составили здоровые лица. Половозрастной состав основной и контрольной групп был однороден ($p > 0,05$). Обработка и статистический анализ результатов исследования проводились на персональном компьютере с помощью пакета программ статистической обработки Microsoft Office Excel 1997–2003, STATISTICA 6.0 StatSoft Inc. (USA) [18].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Среди пациентов с БП наибольшую группу наблюдений составили лица мужского пола ($n = 90$; 64,2 %), преимущественно лица умственного труда. Зависимости между национальной принадлежностью и частотой развития БП не выявили ($p > 0,05$) [1]. Преобладали пациенты пожилого возраста – 53,5 % (средний возраст – 65 ± 4 года) (табл. 2). Среди пациентов с БП выявлены курильщики ($n = 18$; 12,9 %), а также лица, не употребляющие кофе в пищу ($n = 14$; 10 %). Преобладали пациенты со 2-й – 18,6 % ($46,5 \pm 11,4$ балла по UPDRS здесь и далее) и 3-й – 17,9 % ($69,2 \pm 12,8$ балла), реже – с 1-й – 12,8 % ($21 \pm 4,8$ балла) и 4-й – 13,6 % ($83 \pm 15,9$ балла), крайне редко – с 5-й – 5 % случаев ($106 \pm 18,5$ балла) стадией БП (табл. 3).

Представляет интерес клиническая характеристика течения БП в Республике Карелия. При проведении клинко-генеалогического анализа прослеживалось в 6 случаях (4,3 %) семейное накопление, в 5 (3,5 %) – распределение заболевания в родословной по «вертикали» и в од-

Таблица 2
Распределение больных с болезнью Паркинсона по полу и возрасту

Пол	Возраст больных с болезнью Паркинсона									
	до 45 лет		45–59 лет		60–74 лет		75–89 лет		Всего	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Мужской	1	0,7	22	15,7	38	27,1	13	9,4	74	52,9
Женский	1	0,7	19	13,6	37	26,4	9	6,4	66	47,1
Всего	2	1,4	41	29,3	75	53,5	22	15,8	140	100

Таблица 3
Распределение больных по стадиям болезни Паркинсона

Число больных	Распределение больных по стадиям болезни Паркинсона							Всего
	1,0	1,5	2,0	2,5	3,0	4,0	5,0	
N	18	24	26	21	25	19	7	140
%	12,8	17,1	18,6	15	17,9	13,6	5	100

ном – по «горизонтали» (0,7 %). Отмечалась тенденция к долгожительству (85–95 лет) у родственников больных (n = 106, 75,7 %). Необходимо отметить, что наличие «положительного семейного анамнеза» было характерно только для дрожательной формы БП (p < 0,001) [12]. У лиц с БП выявлялись признаки диспластически-дизрафического статуса (по 2–6 признаков у каждого пациента): низкий рост волос на затылочной области и синофризм (по n = 2, 1,4 %), приросшие мочки ушей (n = 18, 12,9 %), их отсутствие (n = 14, 10 %), эпикант (n = 8, 5,7 %), монголоидный разрез глаз (n = 8, 5,7 %), гипертелоризм (n = 6, 4,3 %), неправильная форма черепа (n = 24, 17,1 %), плоская стопа (n = 3, 2,1 %), длинные руки по отношению к короткому туловищу и кифоз (с детства) (по n = 4, 2,9 %), синдактилия (n = 34, 24,3 %), spina bifida (n = 3, 2,1%), леворукость (n = 8, 5,7 %) [3].

Как показывают наблюдения, паркинсонизм имеет полисистемный характер клинических проявлений поражения нервной системы, сочетая в себе экстрапирамидные нарушения с мозжечковыми, пирамидными, псевдобульбарными расстройствами, ранними изменениями пси-

хики и интеллекта [5], [10], [12]. Больные с БП имели экстрапирамидный вариант течения заболевания. При БП облигатным симптомом заболевания (100 %) является акинезия [5]. Больные, в клинической картине которых (на фоне акинезии) и по данным ЭНМГ [2] имел место статический тремор, составили дрожательную форму (Др), ригидность – акинетико-ригидную форму (Акр), при наличии всех трех моторных феноменов – дрожательно-ригидную (ДрР) и ригидно-дрожательную (РДр) формы БП (по преобладанию дрожательного или тонического компонентов). Среди пациентов преобладали лица пожилого и среднего возраста (см. табл. 2) со смешанными формами БП (65,5 %) (см. табл. 4), проявления БП соответствовали 1,5–3-й стадии (n = 114, 81,4 %) (табл. 3).

Первые моторные признаки БП возникали в возрасте 46–74 лет. Дебют моторных симптомов заболевания у всех пациентов проявлялся появлением жалобы на патологическую утомляемость при выполнении обычной двигательной нагрузки (возникающую за 0,3–0,8 месяца) до их клинической манифестации [2]. У 44,3 % пациентов (n = 62) БП дебютировала с появления статического тремора низкой частоты (3–6 Гц) [2], низкой или средней амплитуды, у 87,1 % больных тремор носил преходящий характер, усиливаясь при эмоциональном напряжении. При прогрессировании заболевания тремор принимал сложный тип («счет монет», «скатывание пилюль») – в 65,7 % случаев, чаще правой верхней конечности дистально (62,9 %), затем распространялся по «гемитипу» и после этого приобретал генерализованный постоянный характер, преобладавая в дистальных отделах верхних конечностей. Изменялся почерк (выявлялись искаженные «дрожащие» буквы, замедлялась скорость письма). Речь изменялась по типу дизартрии, приобретала «тремарирующий» характер. По мере прогрессирования заболевания (спустя 5–7 лет и более) иногда (n = 25, 17,9 %) присоединялся постуральный тремор, интенционный компонент дрожания.

У 78 больных (55,7 %) начальным моторным симптомом БП была акинезия. Первые жалобы больных этой группы – снижение мышечной

Таблица 4
Распределение больных по клиническим формам болезни Паркинсона и по возрасту

Клинические формы болезни Паркинсона	Возраст больных с болезнью Паркинсона									
	до 45 лет		45–59 лет		60–74 лет		75–89 лет		Всего	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Акинетико-ригидная	–	–	17	12,2	19	13,5	6	4,4	42	30,3
Дрожательная	1	0,7	6	4,3	6	4,3	–	–	13	9,2
Дрожательно-ригидная	1	0,7	9	6,4	19	13,5	7	5	36	25,5
Ригидно-дрожательная	–	–	9	6,4	31	22,2	9	6,4	49	35
Всего	2	1,4	41	29,3	75	53,5	22	15,8	140	100

силы, патологическая утомляемость при выполнении обычной физической нагрузки (за 0,2–0,3 месяца до появления моторных феноменов) [2], боли по ходу позвоночника (чаще в шейном отделе). Акинезия наиболее выражена в мускулатуре головы, мышцах шеи, верхнем плечевом поясе, верхних конечностях. Манифестацией гипокинезии в мышцах лица являлось редкое моргание, в последующем формировалось «застывшее», «маскообразное» выражение лица. Развивались: дисфония, дизартрия, речь становилась медленной, тихой, невнятной, невыразительной, затухающей. При письме выявлялась микрография, скорость письма снижалась. Спустя 0,5–1 год после появления акинезии постепенно нарастали другие моторные симптомы БП, характеризующие повышение мышечного тонуса по пластическому типу (симптом «эластического жгута», «зубчатого колеса») в одной мышце или изолированной группе мышц (антагонисты) [2]. В последующем ригидность приобретала латерализованный «гемитип» (чаще справа), а затем и двусторонний характер с сохранением асимметрии выраженности симптома. С учетом жалобы на снижение мышечной силы проводили ее исследование (клиническое исследование по 6-балльной системе, кистевая динамометрия) – изменений по сравнению с нормальными показателями не выявили, однако при ее исследовании отметили высокую степень пассивного сопротивления. Через 3–5 лет течения БП появлялось нарушение позы и движений: аномальное положение головы, туловища и конечностей. Выявлялась постоянная флексия шейного отдела позвоночника, нарушение движений в области шеи (поворот всем корпусом, а не головой), положительный тест «падения головы», «согбенная поза», флексорная установка конечностей, «паркинсоническая кисть», поструральная асимметрия в руках. Выявляли повышение аксиальных рефлексов и их аксиальную диссоциацию по оси тела. При ходьбе регистрировали эпизоды спонтанных падений, пульсии (антеро-, латеро-, ретро-), затруднения при поворотах, изменялась скорость ходьбы (замедление или реже – ускорение до бега). Появлялась «шаркающая» походка, микробазия (особенно при ходьбе боком, приставными шагами), нарушение «старт»-рефлекса. Исчезали физиологические синкинезии: ахейрокинез, сочетанный поворот головы и глаз в сторону, экстензия кисти при сжатии пальцев в кулак. Появлялся и нарастал статический тремор (низкой, средней амплитуды). Повышение мышечного тонуса и акинезия приводили к полной обездвиженности больного ($n = 7$; 5%). Парадоксальные кинезии зарегистрированы у одного больного (0,7%).

Вегетативные нарушения различных систем внутренних органов выявлены в 97,9 % случаев ($n = 137$), чаще носили смешанный характер [11], [12]. Расстройства сердечно-сосудистой систе-

мы ($n = 37$; 26,4 %) проявлялись ортостатическими головокружениями несистемного характера, приступами сердцебиения, болями в области сердца; мочеполовые расстройства – частым (особенно в ночные часы, $n = 27$; 19,3 %), затрудненным ($n = 5$; 3,9 %) мочеиспусканием, острой задержкой мочи ($n = 2$; 1,4 %), снижением половой функции; недостаточность пищеварительного тракта – упорными запорами ($n = 104$; 74,3 %) или периодическими поносами ($n = 24$; 17,1 %), слюнотечением ($n = 45$; 32,2 %). Отмечалось постепенное снижение массы тела (на 4–17 кг за 0,5–1 год; $n = 102$; 72,9 %). Пациенты с БП отмечали расстройство обоняния, причем в 45,7 % случаев в виде гипосмии ($n = 64$) и в 22,9 % ($n = 32$) – дизосмии. Выявляли: умеренную сухость кожи, себорею, увеличение выделения ушной серы ($n = 56$; 40 %); сосудисто-трофические расстройства конечностей: дистальный гипергидроз, акроцианоз, артропатии, телеангиоэктазии, отечность дистальных отделов конечностей ($n = 63$; 45 %); вертебральный синдром ($n = 69$; 49,3 %). Зависимости вегетативных расстройств от пола ($p > 0,05$), их выраженности от стадии и формы заболевания не выявлено ($p > 0,05$). Необходимо отметить, что в 66,4 % случаев ($n = 93$) дебют БП проявлялся вегетативной дисфункцией одной или нескольких систем, которая возникала задолго (преобладали нарушения обоняния, снижение веса тела, упорные запоры, мочеполовые расстройства) до появления (от 1 года до 10 лет) моторных нарушений.

При БП преобладали когнитивные расстройства ($n = 49$; 35,7 %) легкого характера (25 %), не отличаясь от КГ ($p > 0,05$) [6], [11], [16]. Так, высшие корковые функции при 1–3-й стадии БП были относительно сохраненными, отмечалось негрубое снижение внимания и памяти на текущие события, при 4–5-й стадии ($n = 26$; 18,6 %) – выраженные нарушения памяти с дезориентацией во времени, пространстве и в собственной личности ($n = 7$; 5 %). Акайрия отмечалась с начала заболевания. Возникали серьезные трудности в решении обычных бытовых и личностных проблем до неспособности принимать решения и действовать. Психические расстройства средней степени были редки ($n = 2$; 1,4 %), нарастала деменция [13], появлялись галлюцинации с сохранением критического отношения к ним. Отмечались яркие сновидения ($n = 101$; 72,1 %). Выявлялись депрессивные расстройства ($n = 116$; 82,9 %; преобладали легкая и средняя формы – 75 %, $p < 0,05$), которые проявлялись затяжными периодами пониженного настроения или чувством вины: несколько дней ($n = 39$; 27,8 %), неделю и более ($n = 42$; 30 %), сочетаясь с бессонницей, похуданием, сужением круга интересов ($n = 16$; 11,2 %), а у еще 15 больных (10,7 %) – с суицидальными мыслями и действиями ($n = 15$; 10,7 %). Пассивность выявлялась в 38,6 % случаев ($n = 54$): потеря интереса в от-

дельных сферах деятельности ($n = 27$; 19,3 %), к повседневной и обычной деятельности ($n = 16$; 11,2 %), полная потеря мотивации и инициативы ($n = 11$; 7,6 %). Нарушение сна и бодрствования проявлялось в инсомнии ($n = 13$; 9,5 %) или гиперсомнии ($n = 12$; 8,4 %). Уровень личностной тревожности был высоким и встречался в 51,4 % случаев ($n = 68$), а уровень реактивной тревожности – незначительно повышен, но выше, чем в контрольной группе ($p < 0,05$). Выявлена зависимость личностной тревожности и степени выраженности тревожной и адинамической депрессии при БП ($k = 0,7$; $p < 0,001$). В 17,1 % случаев ($n = 24$) БП дебютировала с депрессии [12]. С ростом степени депрессии снижалась активная деятельность ($k = -0,6$) и качество жизни ($k = -0,6$) в 100 % случаев. Зависимости аффективных расстройств и их выраженности от пола, стадии и формы заболевания не выявлено ($p > 0,05$).

В прогрессировании БП выделили несколько вариантов: быстрый (смена стадий проходила за срок менее двух лет; $n = 5$; 3,6 %), умеренный (от 2 до 5 лет; $n = 124$; 88,6 %) и медленный (> 5 лет; $n = 11$; 7,9 %) темп, который не зависел от формы заболевания ($p > 0,05$). Продолжительность жизни у больных с БП составила от 1 года до 32 лет. Ни в одном случае смерти пациента БП не зарегистрирована как ее причина.

ВЫВОДЫ

1. Болезнью Паркинсона чаще болеют лица пожилого возраста (53,5 %; средний возраст – 65 ± 4 года), мужчины (64,2 %), занимающиеся интеллектуальной профессиональной деятельностью. Вредные привычки (курение), употребление кофе не являются факторами, включающими развитие БП (следует учитывать гетерогенность заболевания). БП и нарушение мозгового кровообращения могут одновременно присутствовать у пациента и расцениваться как самостоятельные заболевания. При нарастании тяжести сосудистых заболеваний мозга увеличивается скорость прогрессирования БП. «Положительный семейный анамнез» характерен только для дрожательной формы БП ($p < 0,001$).

2. Дебют болезни Паркинсона проявляется немоторными нарушениями смешанного характера (вегетативные, сенсорные, эмоционально-личностные и др.), которые предшествуют (от 0,5 года до 10 лет) моторной симптоматике заболевания. В структуре вегетативных немоторных расстройств (97,9 %) преобладают сосудисто-

трофические, мочеполовые и диспептические. Сенсорные нарушения проявляются расстройством обоняния (68,6 %), болевым синдромом (чаще по типу хронических рецидивирующих болей в спине; 55,7 %). При болезни Паркинсона 1–3-й стадии преобладают: когнитивные расстройства (35,7 %) легкого характера (25 %), не отличаясь от контрольной группы ($p > 0,05$); акайрия (100 %); нарушение сна (72,1 %); депрессивные расстройства (легкой и средней формы – 75 %, $p < 0,05$; с ростом депрессии снижается активная деятельность ($k = -0,6$) и качество жизни ($k = -0,6$) в 100% случаев); большая пассивность (54,3 %); апатия (7,6 %); высокий уровень личностной тревожности (51,4 %) по сравнению с контрольной группой ($p < 0,05$), которая влияет на степень выраженности тревожной и адинамической депрессии ($k = 0,7$; $p < 0,001$). Зависимости вегетативных нарушений, аффективных расстройств от пола, стадии и формы БП не выявлено ($p > 0,05$).

3. Дебют моторных симптомов при БП (100 %) характеризуется появлением жалоб (за 0,3–0,8 месяца до их клинической манифестации) на патологическую утомляемость при выполнении обычной физической нагрузки (при всех синдромологических формах) и снижение мышечной силы (при присоединении к акинезии ригидности; без объективного ее изменения). Моторные расстройства при БП имеют алгоритм прогрессирования (постепенное увеличение объема поражения: моно-, геми-, тетрапарез; всегда сохраняется асимметрия степени поражения; имеют нисходящий тип распространения). Дрожательный компонент преобладает в верхних конечностях, дистально, в начале БП – периодический, покоя, низкой или средней амплитуды, усиливаясь при эмоциональном напряжении; при прогрессировании – сложный тип («счет монет», «скатывание пилюль»; в 65,7 % случаев), постоянного характера, низкой частоты (3–6 Гц). Спустя 5–7 лет и более течения БП к тремору покоя присоединяется постуральный и/или интенционный компонент дрожания (в 17,9 %). Акинезия преобладает в верхней части тела (мышцах головы, туловища), а ригидность – в проксимальных отделах верхних конечностей, с вовлечением в последующем мышц туловища (передней группы аксиальной мускулатуры).

4. БП – хроническое прогрессирующее заболевание. Зависимости темпа прогрессирования БП от формы заболевания не выявлено ($p > 0,05$). БП не является причиной смерти пациентов.

* Работа выполнена при поддержке Программы стратегического развития ПетрГУ на 2012–2016 гг.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Антонен Е. Г. Клинические и эпидемиологические особенности паркинсонизма в Республике Карелия // Медицинский академический журнал. 2005. № 2. Приложение 6. С. 94–96.
2. Антонен Е. Г. Влияние утомления на электромиографические показатели у больных паркинсонизмом до лечения // Вестник Российского университета Дружбы народов. Сер. Медицина. 2002. № 2. С. 39–43.

3. Вейн А. М., Голубев В. Л., Берзиньш Ю. Э. Паркинсонизм. Клиника, этиология, патогенез, лечение. Рига: Зинатне, 1981. 328 с.
4. Виноградова О. С. Нейронаука конца второго тысячелетия: смена парадигм // Журн. высшей нервной деятельности. 2000. Т. 50. Вып. 5. С. 743–763.
5. Голубев В. Л., Левин Я. И., Вейн А. М. Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма. М.: МЕДпресс, 1999. 416 с.
6. Захаров В. В., Ярославцева Н. В., Яхно Н. Н. Когнитивные нарушения при болезни Паркинсона // Неврологический журнал. 2002. Т. 8. № 2. С. 11–16.
7. Иллариошкин С. Н., Загоровская Т. Б., Иванова-Смоленская И. А., Маркова Е. Д. Генетические аспекты болезни Паркинсона // Неврологический журнал. 2002. Т. 7. № 5. С. 47–51.
8. Иллариошкин С. Н. Конформационные болезни мозга. М.: Янус-К, 2003. 248 с.
9. Каменецкий В. К. Паркинсонизм. СПб.: Питер, 2001. 416 с.
10. Крыжановский Г. Н., Карабань И. Н., Магаева С. В., Кучеряну В. Г., Карабань Н. В. Болезнь Паркинсона (этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение, профилактика). М.: Медицина, 2002. 336 с.
11. Левин О. С., Смоленцева И. Г. Немоторные проявления болезни Паркинсона. М.: Медицина, 2007. 24 с.
12. Левин О. С., Федорова Н. В. Болезнь Паркинсона. М.: МЕДпресс-информ, 2012. 352 с.
13. Левин О. С. Алгоритмы диагностики и лечения деменции. М.: МЕДпресс-информ, 2012. 192 с.
14. Литвиненко И. В. Дифференциальная диагностика болезни Паркинсона и синдромов паркинсонизма // Вестник Российской Военно-медицинской академии. 2003. Вып. 9. № 1. С. 47–52.
15. Литвиненко И. В., Одинак М. М. Патогенетические основы формирования когнитивных и психотических нарушений при болезни Паркинсона // Журн. неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 2004. № 4. С. 76–81.
16. Нодель М. Р., Яхно Н. Н. Недвигательные нарушения при болезни Паркинсона и их влияние на качество жизни // Болезнь Паркинсона и расстройства движения: Руководство для врачей по материалам I Национального конгресса. М., 22–23 сентября 2008 г. С. 92–93.
17. Новик А. А., Камилова Т. А., Цыган В. Н. Генетика в клинической медицине: Руководство для врачей. СПб.: ВМЕА, 2001. 219 с.
18. Реброва О. Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTICA. М.: МедиаСфера, 2002. 312 с.
19. Bhatt M., Desai M. J., Mankodi A. et al. Posttraumatic akinetic-rigid syndrome resembling Parkinson's disease // Mov. Disord. 2000. Vol. 15. № 2. P. 313–317.
20. Edicott J. P., Nee J., Harrison W. et al. Quality of life enjoyment and satisfaction questionnaire: A new measure // Psychopharmacology Bulletin. 1997. Vol. 29. № 3. P. 321–326.
21. Fahn S., Libsch L. R., Cutler R. W. Monoamines in the human neostriatum: topographic distribution in normals and in Parkinson's disease and their role in akinesia, rigidity, chorea and tremor // J. Neurol. Sci. 1971. Vol. 14. P. 427–455.
22. Folstein M., Folstein S., McHugh P. Mini-Mental State. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician // J. Psychiatric Research. 1983. Vol. 12. P. 166–169.
23. Hamilton M. A rating scale for depression // J. Neurol., Neurosurg. and Psychiatr. 1960. № 23. P. 56–62.
24. Hoehn M. M., Yahr M. D. Parkinsonism: onset, progression and mortality // Neurology. 1967. Vol. 17. P. 427–442.
25. Kontakos N., Stokes J. Monograph series on aging-related disease: XII. Parkinson's disease – recent developments and new directions // Chronic. Dis. Can. 1999. Vol. 20. № 2. P. 58–76.
26. Sato K., Ueyama H., Arakawa R., Kumamoto T. et al. A case of welder presenting with parkinsonism after chronic manganese exposure // Rinsho Shinkeigaku. 2000. Vol. 40. № 11. P. 1110–1115.
27. Schwab R. S., England A. C. Jr. Projection techniques for evaluating surgery in Parkinson's disease, pages 152–157 (Table 1, page 153) // Third Symposium on Parkinson's disease, Royal College of Surgeons in Edinburgh, May 20–22, 1968. E. & S. Livingstone Ltd., 1969.
28. Shulman K. I. Clock-drawing: Is it ideal cognitive screening test? // Ing. J. of Geriatric Psychiatry. 2000. Vol. 15. P. 548–561.
29. West A. B., Zimprich A., Lockhart P. J., Farrer M. et al. Refinement of the PARK 3 locus on chromosome 2p13 and the analysis of 14 candidate genes // Eur. J. Genet. 2001. Vol. 9. № 9. P. 659–666.
30. Zhang Y., Dawson V. L., Dawson T. M. Oxidative stress and genetics in the pathogenesis of Parkinson's disease // Neurobiol. Dis. 2000. Vol. 7. № 4. P. 240–250.

Antonен E. G., Petrozavodsk State University (Petrozavodsk, Russian Federation)
Hyanykaynen I. V., Medical Clinic of the Federal Security Service Directorate of Russia in the Republic of Karelia (Petrozavodsk, Russian Federation)

Kirsan' S. A., Medical Clinic of the Federal Security Service Directorate of Russia in the Republic of Karelia (Petrozavodsk, Russian Federation)

Ancheeva E. G., Emergency Care Hospital (Petrozavodsk, Russian Federation)

CLINICAL PROFILE OF PARKINSON'S DISEASE IN THE REPUBLIC OF KARELIA

Clinical analysis of motor and non-motor phenomena in Parkinson's disease (n = 140; in the course of the treatment: Levodopa, Pronoran, Midantan) in the Republic of Karelia (2009–2013) showed that the onset of the disease is marked with combined non-motor dysfunctions: vegetative dysfunctions (vascular trophic, genitourinary, and dyspeptic dysfunctions; 97,9 %); sensory dysfunctions (dysosmia, pain syndrome); cognitive dysfunctions (35,7 %); high trait anxiety (51,4 %), which affects (k = 0,7, p < 0,001) the depression (75 %) what subsequently aggravates patient's activity and quality of life (k = -0,6) (p < 0,05). Non-motor dysfunctions appear 0,5–10 years before the motor symptoms and signs that start as a "chronic fatigue" (100 %): abnormal fatigue while performing regular physical exercise, and decrease of muscle strength. The relation of vegetative dysfunctions, affective disorders, motor dysfunctions, disease progression rate to the sex, stage and form is not detected (p > 0,05). A "positive family history" is typical only for the tremor form of Parkinson's disease (p < 0,001).

Key words: Parkinson's disease, non-motor, motor dysfunctions, family medical history

REFERENCES

1. Antonen E. G. Clinical and epidemiological features of Parkinson's disease in the Republic of Karelia [Klinicheskie i epidemiologicheskie osobennosti parkinsonizma v Respublike Kareliya]. *Meditsinskiy akademicheskii zhurnal* [Academic Medical Journal]. 2005. № 2. Annex 6. P. 94–96.
2. Antonen E. G. The effect of fatigue on the electromyographic parameters in patients with Parkinson's disease before treatment [Vliyaniye utomleniya na elektromiograficheskie pokazateli u bol'nykh parkinsonizmom do lecheniya]. *Vestnik Rossiyskogo Universiteta Druzhby narodov. Seriya Meditsina* [Bulletin of the Peoples' Friendship University of Russia. Series Medicine]. 2002. № 2. P. 39–43.
3. Veyn A. M., Golubev V. L., Berzin'sh Yu. E. *Parkinsonizm. Klinika, etiologiya, patogenez, lechenie* [Parkinsonism. The clinic, etiology, pathogenesis, treatment]. Riga, Zinatne Publ., 1981. 328 p.
4. Vinogradova O. S. Neuroscience in the end of the second millennium: a paradigm shift [Neyronauka kontsa vtorogo tysyacheletiya: smena paradigm]. *Zhurnal vysshey nervnoy deyatel'nosti* [Periodical Higher Nervous Activity]. 2000. Vol. 50. № 5. P. 743–763.
5. Golubev V. L., Levin Ya. I., Veyn A. M. *Bolezn' Parkinsona i sindrom parkinsonizma* [Parkinson's disease and parkinsonian syndrome]. Moscow, MEDpress Publ., 1999. 416 p.
6. Zakharov V. V., Yaroslavl'tseva N. V., Yakhno N. N. Cognitive impairments in Parkinson's disease [Kognitivnyye narusheniya pri bolezni Parkinsona]. *Nevrologicheskiy zhurnal* [Neurology journal]. 2002. Vol. 8. № 2. P. 11–16.
7. Illarionovskiy S. N., Zagorovskaya T. B., Ivanova-Smolenskaya I. A., Markova E. D. Genetic aspects of Parkinson's disease [Geneticheskie aspekty bolezni Parkinsona]. *Nevrologicheskiy zhurnal* [Neurology journal]. 2002. Vol. 7. № 5. P. 47–51.
8. Illarionovskiy S. N. *Konformatsionnye bolezni mozga* [Conformational disease of the brain]. Moscow, Janus-K Publ., 2003. 248 p.
9. Kamenetskiy V. K. *Parkinsonizm* [Parkinsonism]. St. Petersburg, Piter Publ., 2001. 416 p.
10. Kryzhanovskiy G. N., Karaban' I. N., Magaeva S. V., Kucheryanu V. G., Karaban' N. V. *Bolezn' Parkinsona (etiologiya, patogenez, klinika, diagnostika, lechenie, profilaktika)* [Parkinson's disease (etiology, pathogenesis, clinical features, diagnosis, treatment, prevention)]. Moscow, Meditsina Publ., 2002. 336 p.
11. Levin O. S., Smolentseva I. G. *Nemotornyye proyavleniya bolezni Parkinsona* [Non-motor manifestations of the Parkinson's disease]. Moscow, Meditsina Publ., 2007. 24 p.
12. Levin O. S., Fedorova N. V. *Bolezn' Parkinsona* [Parkinson's disease]. Moscow, MEDpress-inform Publ., 2012. 352 p.
13. Levin O. S. *Algoritmy diagnostiki i lecheniya dementsii* [Algorithms of diagnostics and treatment of dementia]. Moscow, MEDpress-inform Publ., 2012. 192 p.
14. Litvinenko I. V. Differential diagnostics of Parkinson's disease and Parkinson's syndromes [Differentsial'naya diagnostika bolezni Parkinsona i sindromov parkinsonizma]. *Vestnik Rossiyskoy voenno-meditsinskoy akademii* [Bulletin of the Russian academy of military medicine]. 2003. Vol. 9. № 1. P. 47–52.
15. Litvinenko I. V., Odinak M. M. Pathogenetic basis of cognitive and psychotic disorders in Parkinson's disease [Patogeneticheskie osnovy formirovaniya kognitivnykh i psikhicheskikh narusheniy pri bolezni Parkinsona]. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S. S. Korsakova* [Neurology and psychiatry journal. S. S. Korsakov]. 2004. № 4. P. 76–81.
16. Nodel' M. R., Yakhno N. N. Non-motor disorders in Parkinson's disease and their effect on quality of life [Nedvigatel'nye narusheniya pri bolezni Parkinsona i ikh vliyaniye na kachestvo zhizni]. *Bolezn' Parkinsona i rassstroystva dvizheniya: Rukovodstvo dlya vrachey po materialam I Natsional'nogo kongressa. M., 22–23 sentyabrya 2008 g.* [Parkinson's disease and movement disorders. A guide for doctors on the materials of the I National Congress. Moscow, 22–23 September 2008]. Moscow, 2008. P. 92–93.
17. Novik A. A., Kamilova T. A., Tsygan V. N. *Genetika v klinicheskoy meditsine: Rukovodstvo dlya vrachey* [Genetics in Clinical Medicine: A Guide for Physicians]. St. Petersburg, VMedA Publ., 2001. 219 p.
18. Rebrova O. Yu. *Statisticheskiy analiz meditsinskikh dannykh. Primeneniye paketa prikladnykh program STATISTICA* [Statistical analysis of medical data. The use of the application package STATISTICA]. Moscow, MediaSfera Publ., 2002. 312 p.
19. Bhatt M., Desai M. J., Mankodi A. et al. Posttraumatic akinetic-rigid syndrome resembling Parkinson's disease // *Mov. Disord.* 2000. Vol. 15. № 2. P. 313–317.
20. Edicott J. P., Nee J., Harrison W. et al. Quality of life enjoyment and satisfaction questionnaire: A new measure // *Psychopharmacology Bulletin*. 1997. Vol. 29. № 3. P. 321–326.
21. Fahn S., Libsch L. R., Cutler R. W. Monoamines in the human neostriatum: topographic distribution in normals and in Parkinson's disease and their role in akinesia, rigidity, chorea and tremor // *J. Neurol. Sci.* 1971. Vol. 14. P. 427–455.
22. Folstein M., Folstein S., McHugh P. Mini-Mental State. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician // *J. Psychiatric Research*. 1983. Vol. 12. P. 166–169.
23. Hamilton M. A rating scale for depression // *J. Neurol., Neurosurg. and Psychiatr.* 1960. № 23. P. 56–62.
24. Hoehn M. M., Yahr M. D. Parkinsonism: onset, progression and mortality // *Neurology*. 1967. Vol. 17. P. 427–442.
25. Kontakos N., Stokes J. Monograph series on aging-related disease: XII. Parkinson's disease – recent developments and new directions // *Chronic. Dis. Can.* 1999. Vol. 20. № 2. P. 58–76.
26. Sato K., Ueyama H., Arakawa R., Kumamoto T. et al. A case of welder presenting with parkinsonism after chronic manganese exposure // *Rinsho Shinkeigaku*. 2000. Vol. 40. № 11. P. 1110–1115.
27. Schwab R. S., England A. C. Jr. Projection techniques for evaluating surgery in Parkinson's disease, pages 152–157 (Table 1, page 153) // *Third Symposium on Parkinson's disease, Royal College of Surgeons in Edinburgh, May 20–22, 1968. E. & S. Livingstone Ltd., 1969.*
28. Shulman K. I. Clock-drawing: Is it ideal cognitive screening test? // *Ing. J. of Geriatric Psychiatry*. 2000. Vol. 15. P. 548–561.
29. West A. B., Zimprich A., Lockhart P. J., Farrer M. et al. Refinement of the PARK 3 locus on chromosome 2p13 and the analysis of 14 candidate genes // *Eur. J. Genet.* 2001. Vol. 9. № 9. P. 659–666.
30. Zhang Y., Dawson V. L., Dawson T. M. Oxidative stress and genetics in the pathogenesis of Parkinson's disease // *Neurobiol. Dis.* 2000. Vol. 7. № 4. P. 240–250.