

## НЕВРОЛОГИЯ И НЕЙРОНАУКИ

Статья поступила в редакцию: 08.09.2026

Статья принята к публикации: 04.10.2026

Статья опубликована: 11.10.2026

УДК 616.858+616 – 07+616 – 073.75

### **Клинико-диагностические трудности мультисистемной атрофии и прогрессирующего надъядерного паралича: анализ наблюдений из практики**

**Лемачко Ольга Ростиславовна**  
студент

лечебного факультета, Гродненский государственный медицинский университет  
Республика Беларусь, г. Гродно

**Лазаренко Татьяна Леонидовна**  
студент

лечебного факультета, Гродненский государственный медицинский университет  
Республика Беларусь, г. Гродно

**Антипина Екатерина Олеговна**  
ассистент кафедры неврологии и нейрохирургии  
Гродненский государственный медицинский университет  
Республика Беларусь, Гродно  
E-mail: [olgalemachko18@gmail.com](mailto:olgalemachko18@gmail.com)

### **Clinical and diagnostic challenges of multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy: an analysis of clinical cases**

**Lemachko Olga Rostislavovna**  
student, Faculty of General Medicine, Grodno State Medical University  
Belarus, Grodno

**Lazarenko Tatyana Leonidovna**  
student, Faculty of General Medicine, Grodno State Medical University  
Belarus, Grodno

**Antipina Ekaterina Olegovna**  
Assistant  
Department of Neurology and Neurosurgery, Grodno State Medical University  
Belarus, Grodno

**Библиографическое описание:** Лемачко О.Р., Лазаренко Т.Л., Антипина Е.О. Клинико-диагностические трудности мультисистемной атрофии и прогрессирующего надъядерного паралича: анализ наблюдений из практики // Universum: медицина и фармакология : электрон. научн. журн. 2026. 10(139). URL: <https://7universum.com/ru/med/archive/item/23516>

## Аннотация

Атипичный паркинсонизм объединяет быстро прогрессирующие нейродегенеративные заболевания, которые на ранних стадиях могут имитировать болезнь Паркинсона и требуют последовательного поиска клинических «красных флагов». Цель исследования – проанализировать клиничко-диагностические трудности распознавания мультисистемной атрофии и прогрессирующего надъядерного паралича на примере двух наблюдений из практики врача-невролога. Методология включала анализ жалоб, анамнеза, неврологического и нейропсихологического статуса, результатов ортостатической пробы, лабораторных исследований и магнитно-резонансной томографии; полученные данные сопоставлялись с действующими критериями Movement Disorder Society. В первом наблюдении сочетание нейрогенной ортостатической гипотензии, тазовых нарушений, пирамидных и мозжечковых знаков, недостаточного терапевтического ответа на леводопу и симптома «креста» позволило обосновать мультисистемную атрофию. Во втором наблюдении ранние падения назад, вертикальный надъядерный парез взора, симметричный акинетико-ригидный синдром, ранняя дизартрия и дисфагия соответствовали прогрессирующему надъядерному параличу с синдромом Ричардсона. В обоих случаях нозологическая верификация произошла спустя несколько лет после дебюта. Сделан вывод, что диагностическую гипотезу формирует не отдельный симптом, а сочетание темпа прогрессирования, распределения двигательных нарушений, вегетативных, глазодвигательных, мозжечковых и когнитивных признаков. Практическая значимость работы состоит в предложении доступного алгоритма повторной оценки диагноза и перечня исследований, повышающих точность дифференциальной диагностики.

## Abstract

Atypical parkinsonism comprises rapidly progressive neurodegenerative disorders that may mimic Parkinson's disease at an early stage and require a systematic search for clinical red flags. The aim was to analyse diagnostic difficulties in recognizing multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy using two inpatient neurological cases. The methodology included a retrospective analysis of complaints, medical history, neurological and neuropsychological findings, orthostatic testing, laboratory data and brain magnetic resonance imaging; the findings were compared with current Movement Disorder Society criteria. In the first case, neurogenic orthostatic hypotension, urinary dysfunction, pyramidal and cerebellar signs, poor levodopa response and the "hot cross bun" sign supported a diagnosis of mixed-phenotype multiple system atrophy. In the second case, early backward falls, vertical supranuclear gaze palsy, symmetrical akinetic-rigid syndrome, early dysarthria and dysphagia supported progressive supranuclear palsy with Richardson syndrome. In both cases, nosological verification occurred several years after symptom onset. The findings indicate that the diagnostic hypothesis should rely on a stable combination of progression rate, distribution of motor impairment, autonomic, oculomotor, cerebellar and cognitive signs rather than on any isolated feature. The practical value of this work lies in a feasible diagnostic reassessment algorithm and a list of targeted investigations that may improve differential diagnosis and support timely counselling and care planning.

**Ключевые слова:** атипичный паркинсонизм, мультисистемная атрофия, прогрессирующий надъядерный паралич, болезнь Паркинсона, дифференциальная диагностика, магнитно-резонансная томография, клинические наблюдения.

**Keywords:** atypical parkinsonism, multiple system atrophy, progressive supranuclear palsy, Parkinson's disease, differential diagnosis, magnetic resonance imaging, clinical cases.

## Введение

Синдром паркинсонизма – сочетание брадикинезии с мышечной ригидностью и/или тремором покоя – служит клиническим «общим знаменателем» для целого ряда нозологий. Примерно в 3/4 случаев его причиной является болезнь Паркинсона (БП), однако у остальных пациентов за тем же симптомокомплексом скрываются атипичный или вторичный паркинсонизм. К группе синдромов паркинсонизм-плюс относят мультисистемную атрофию (МСА), прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП), деменцию с тельцами Леви (ДТЛ) и кортикобазальную дегенерацию (КБД) [1].

Актуальность проблемы определяется несколькими взаимосвязанными обстоятельствами. Прежде всего, ошибки диагностики распространены и системны. По данным метаанализа 11 клинико-патоморфологических исследований суммарная точность клинического диагноза БП составляет лишь 80,6 % (95 % ДИ 75,2–85,3), причём у врачей общей неврологической практики – 73,8 %, а у специалистов по расстройствам движений при первичном осмотре – 79,6 % с последующим повышением при динамическом наблюдении. Наиболее частыми альтернативными диагнозами при аутопсии оказываются именно МСА (до 9,8 %), ДТЛ (до 7,9 %), сосудистое поражение мозга (до 7,7 %) и ПНП (до 6,5 %). При отсутствии лечения либо при неочевидном ответе на терапию точность клинического диагноза «возможная БП» составляет лишь 26 %. Обратная ошибка встречается не реже: среди пациентов с прижизненным диагнозом МСА патоморфологическое подтверждение получено только в 62 % случаев. В крупном исследовании с длительным наблюдением диагноз БП был пересмотрен у 13,3 % пациентов, преимущественно в первые два года [4].

Ситуация усугубляется тем, что «диагностический» признак появляется позже болезни. При ПНП надъядерный парез вертикального взгляда развивается, как правило, через 2 – 3 года от дебюта, а глазодвигательные симптомы становятся явными в среднем через 4 года. Проходит 3 – 4 года с момента появления первого симптома до первого упоминания подозрения на ПНП в медицинской документации, что составляет около половины ожидаемой продолжительности болезни [5, 8]. Существенно и то, что сами критерии имеют структурное ограничение. Категория «клинически достоверная МСА» по критериям MDS 2022 г. обладает специфичностью 99 % при чувствительности 16 %, категория «клинически вероятная МСА» – специфичностью 74 % при чувствительности 64 %. Критерии MDS-PSP 2017 г. по этой же причине предусмотрели категорию «предполагаемый ПНП» (suggestive of PSP), ориентированную на раннее выявление [5, 8]. Дополнительную сложность создаёт перекрытие клинических фенотипов и патологий: кортикобазальный синдром обусловлен патологией КБД лишь в 32 % случаев, патологией ПНП – в 31 %, болезнью Альцгеймера – в 20 % [1]. Наконец, диагностическая ошибка имеет вполне определённую клиническую цену. Ошибочный диагноз БП у пациента с МСА ведёт к эскалации дофаминергической терапии с усилением ортостатической гипотензии, к направлению на глубокую стимуляцию

мозга, которая при МСА и ПНП не рекомендована из-за недоказанной эффективности и риска осложнений, а также к отсрочке мероприятий, значимо влияющих на продолжительность и качество жизни: работы с падениями, своевременной логопедической помощи при дисфагии, выявления стридора и синдрома апноэ во сне, программ реабилитации, планирования ухода и паллиативной помощи [1, 2, 3].

Практическим инструментом, позволяющим заподозрить атипичный паркинсонизм у постели пациента, служит концепция «красных флагов» – признаков, которые не характерны для БП и требуют пересмотра диагноза. В критериях MDS 2015 г. они формализованы в виде перечня из 10 позиций, а их присутствие «взвешивается» относительно поддерживающих признаков: быстрое прогрессирование нарушений ходьбы с потребностью в инвалидном кресле в первые 5 лет; ранняя бульбарная дисфункция; инспираторный стридор; тяжёлая вегетативная недостаточность в первые 5 лет (ортостатическая гипотензия со снижением систолического артериального давления  $\geq 30$  мм рт. ст. либо диастолического  $\geq 15$  мм рт. ст. за 3 минуты стояния; тяжёлая задержка или недержание мочи); повторные падения (более 1 в год) в первые 3 года; диспропорциональный антероколлиз или контрактуры кистей и стоп; отсутствие немоторных симптомов при длительности болезни более 5 лет; необъяснимые пирамидные знаки; двусторонний симметричный паркинсонизм без асимметрии. К абсолютным критериям исключения БП относятся, в частности, несомненные мозжечковые нарушения, надъядерный парез взора вниз или избирательное замедление вертикальных саккад вниз, корковые расстройства чувствительности и идеомоторная апраксия [1]. Таким образом, проблема атипичного паркинсонизма – это проблема раннего распознавания при неполной клинической картине. Особую практическую ценность представляют описания реальных случаев с прослеженной логикой клинического рассуждения, так как наглядно демонстрируют, какие сочетания признаков лежат в основе перехода от синдромального диагноза к нозологическому.

Диагностические критерии MDS для МСА (2022), ПНП (2017) и БП (2015) остаются основным инструментом верификации в мировой практике. В русскоязычной литературе заболевания группы паркинсонизм-плюс преимущественно освещены в формате национальных руководств и клинических рекомендаций, посвящённых болезни Паркинсона и вторичному паркинсонизму; отдельные крупные русскоязычные исследования, систематизирующие клинико-диагностические трудности МСА и ПНП на собственных наблюдениях, немногочисленны, что и определило обращение к англоязычным источникам.

Цель работы – анализ клинико-диагностических трудностей атипичного паркинсонизма на основе собственных клинических наблюдений: выявление и систематизация клинических «красных флагов», оценка диагностической значимости данных нейровизуализации и вегетативного тестирования, а также определение критериев, позволивших верифицировать нозологический диагноз (МСА и ПНП) и опровергнуть альтернативные диагностические гипотезы.

## Материалы и методы

Исследование носило описательный характер и включало два клинических наблюдения пациентов с синдромом атипичного паркинсонизма, обследованных в условиях неврологического стационара в декабре 2024 г. и марте 2025 г. Анализировали анамнез и темп прогрессирования заболевания, неврологический и нейропсихологический статус, ответ на дофаминергическую терапию, показатели ортостатической пробы, лабораторные данные и результаты МРТ головного мозга. Диагностическое заключение формировали путем сопоставления признаков с критериями MDS для MCA 2022 г. и клиническими критериями ПНП; дополнительно оценивали признаки, исключаящие БП.

## Результаты и обсуждение

### Клиническое наблюдение 1

Пациент Р., 67 лет, поступил в неврологическое отделение в декабре 2024 г. с жалобами на неловкость в ногах, неустойчивость и шаткость при ходьбе, скованность в теле, замедленность движений, головокружение при вертикализации, недержание мочи. Анамнез. Со слов супруги, с 2020 г. появились неловкость в ногах, изменение походки и шаткость при ходьбе; симптоматика прогрессировала. После перенесённой в 2021 г. инфекции COVID-19 шаткость усилилась и стала затруднять передвижение — пациент начал пользоваться тростью, присоединилась скованность в теле. Первоначально указанные изменения расценивались как постковидная астения. В течение 2024 г. возникли значительные затруднения ходьбы без посторонней помощи, падения, недержание мочи. По поводу нараставших в течение нескольких лет жалоб до декабря 2024 г. не обследовался. Семейный анамнез неотягощён. Наличие вредных привычек пациент отрицает.

Неврологический статус. Сознание ясное, ориентирован всесторонне верно. Зрачки равновеликие, глазные щели D=S, реакция зрачков на свет сохранена, движения глазных яблок в полном объёме. Чувствительность на лице не нарушена, лицо симметрично, гипомимия. Язык по средней линии, глоточный рефлекс сохранён, дизартрия. Вызываются рефлекс орального автоматизма (Маринеску–Радовичи, хоботковый). Сухожильно-периостальные рефлекс D=S, оживлены, зоны расширены, симптом Бабинского с двух сторон. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу в аксиальной мускулатуре и в конечностях. Координаторные пробы выполняет неуверенно, с мимопопаданием. В позе Ромберга неустойчив. Походка атактическая, с поддержкой и опорой на трость. Олигобрадикинезия. Постуральная неустойчивость; проба Тавенарда положительная (феномены антеро- и ретропульсии). Расстройств чувствительности нет. Функция тазовых органов нарушена: недержание мочи. Вегетативное тестирование. Тест на ортостатическую гипотензию положительный: артериальное давление (АД) лёжа 140/80 мм рт. ст., на 3-й минуте в положении сидя – 110/70 мм рт. ст. (снижение систолического АД на 30 мм рт. ст., диастолического – на 10 мм рт. ст.); пульс лёжа 84 в минуту, на 3-й минуте – 76 в минуту; отношение  $\Delta\text{пульса}/\Delta\text{САД} = 0,27$ .

Нейровизуализация. МРТ головного мозга: МР-картина очагов глиоза в полушариях; МР-признаки атрофических изменений гемисфер, средних ножек мозжечка, моста (неполный симптом «креста»); на SWI – выпадение сигнала на уровне латеральных отделов скорлупы. Интерпретация выполнена с учетом актуальных представлений о роли МР-маркеров [7, 9].

Дополнительные исследования. УЗИ внутренних органов: увеличение размеров правой доли печени, диффузные изменения печени и поджелудочной железы, конкременты жёлчного пузыря. УЗИ органов малого таза: диффузные изменения предстательной железы, патологическое количество остаточной мочи после опорожнения – 72 мл. Рутинные лабораторные исследования – без отклонений от референсных значений. ЭКГ: синусовый регулярный ритм, ЧСС 86 в минуту, нормальное положение ЭОС, нарушение процессов реполяризации в нижней стенке левого желудочка. Нейропсихологическое обследование (медицинский психолог): MMSE 28 баллов, FAB 16 баллов, тест рисования часов 9 баллов – в рамках использованных тестов данных за когнитивные нарушения на момент исследования не получено. Клинический диагноз. Дегенеративное заболевание ЦНС по типу мультисистемной атрофии с вегетативной нестабильностью, умеренным акинетико-ригидным синдромом, постуральной неустойчивостью, координаторными нарушениями, двусторонней пирамидной недостаточностью, нарушением функции тазовых органов.

Лечение и рекомендации. Назначена терапия: леводопа + бенсеразид, нейропротекторная терапия. Рекомендованы контроль и ведение дневника АД, амбулаторное наблюдение невролога, кардиолога, врача общей практики и уролога по месту жительства.

Обоснование диагноза МСА в клиническом наблюдении 1

**Таблица 1.**

**Соответствие наблюдения 1 критериям МСА (MDS, 2022) [9]**

| Компонент критериев             | Требование                                                                                                                                                                                  | Данные наблюдения                                                                                                                                               | Оценка    |
|---------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| Основные (обязательные) условия | Спорадическое прогрессирующее заболевание, дебют >30 лет, отрицательный семейный анамнез                                                                                                    | Дебют ~63 года, прогрессирование 4 года, анамнез не отягощён                                                                                                    | Выполнено |
| Вегетативная дисфункция         | Императивное недержание мочи, или нарушения опорожнения с остаточной мочой (>100 мл для достоверной категории), ИЛИ нейрогенная ортостатическая гипотензия $\geq 20/10$ мм рт. ст. за 3 мин | Неудержание мочи; остаточная моча 72 мл; снижение АД на 30/10 мм рт. ст. на 3-й минуте, $\Delta$ пульса/ $\Delta$ САД = 0,27 (<0,5 – нейрогенный характер)      | Выполнено |
| Двигательный синдром            | Мозжечковый синдром ( $\geq 2$ признака) ИЛИ паркинсонизм с плохим ответом на леводопу                                                                                                      | Мозжечковый синдром: атаксия ходьбы, атаксия конечностей (мимопопадание), дизартрия – 3 признака; сопутствующий акинетико-ригидный синдром                      | Выполнено |
| Опорные признаки ( $\geq 2$ )   | Быстрое прогрессирование, умеренная/выраженная постуральная неустойчивость в первые 3 года, тяжёлая дизартрия или дисфагия, необъяснимый симптом Бабинского, постуральные деформации и др.  | Постуральная неустойчивость с падениями; необъяснимый двусторонний симптом Бабинского; быстрое нарастание нарушений ходьбы (трость в течение ~1 года от дебюта) | Выполнено |

| Компонент критериев     | Требование                                                                                                                                                                   | Данные наблюдения                                                                                                          | Оценка    |
|-------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| MPT-маркер ( $\geq 1$ ) | Атрофия скорлупы, средней ножки мозжечка, моста, мозжечка; симптом «креста»; выпадение сигнала по «ободку скорлупы» на железо-чувствительных последовательностях             | Атрофия средних ножек мозжечка и моста, неполный симптом «креста», выпадение сигнала в латеральных отделах скорлупы на SWI | Выполнено |
| Критерии исключения     | Классический тремор покоя типа «скатывания пилюль», ранняя деменция, дебют после 75 лет, семейный анамнез атаксии, галлюцинации, MPT-признаки альтернативного диагноза и др. | Тремора покоя нет; MMSE 28, FAB 16 – деменции нет; возраст дебюта 63 года; галлюцинаций нет                                | Нет       |

Сопоставление клинико-анамнестических признаков с критериями MCA (MDS, 2022) позволяет верифицировать клинически достоверную MCA смешанного фенотипа: выявлены вегетативная дисфункция, мозжечковый и акинетико-ригидный синдромы, поддерживающие признаки и характерные изменения при MPT; критерии исключения отсутствуют.

#### Клиническое наблюдение 2

Пациент Н., 70 лет, поступил в неврологическое отделение в марте 2025 г. с жалобами на нарушение речи, поперхивание при приёме твёрдой и жидкой пищи, неустойчивость при ходьбе, частые падения, скованность в теле, снижение памяти.

Анамнез. Считает себя больным с 2021 г., когда появились нечёткость речи и неуверенность при ходьбе. Обследовался в неврологическом стационаре, был установлен диагноз: нейродегенеративное заболевание ЦНС по типу спиноцеребеллярной дегенерации. Симптоматика прогрессировала. В течение последних двух лет неустойчивость при ходьбе стала выраженной, с частыми эпизодами падений, появились скованность в теле, замедленность движений, присоединилось затруднение глотания.

Неврологический статус. Сознание ясное, ориентирован верно, астенизирован. Зрачки равновеликие, глазные щели D=S, реакция зрачков на свет сохранена; ограничение движений глазных яблок вверх, нистагма нет. Чувствительность на лице не нарушена, лицо симметрично, гипомимия. Язык по средней линии, глоточный рефлекс сохранён. Дизартрия, дисфония, дисфагия. Вызываются рефлексы орального автоматизма (Маринеску–Радовичи, хоботковый). Сила в конечностях достаточная (5 баллов). Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу в аксиальной мускулатуре и нижних конечностях. Согбенная поза. Брадикинезия. Сухожильно-периостальные рефлексы D=S, патологических стопных знаков нет. Расстройств чувствительности нет. Выраженная постуральная неустойчивость. Координаторные пробы выполняет неуверенно. Походка шаркающая, с затруднением инициации ходьбы. Функция тазовых органов не нарушена.

Нейровизуализация. MPT головного мозга: атрофические изменения вещества головного мозга; МР-признаки атрофии покрышки среднего мозга. [10].

Рутинные лабораторные исследования – без отклонений. ЭКГ: синусовый регулярный ритм, ЧСС 74 в минуту, отклонение ЭОС влево, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса.

Нейропсихологическое обследование. Полученные результаты могут свидетельствовать о наличии когнитивных нарушений, соответствующих на момент исследования умеренной лобной дисфункции. Клинический диагноз. ПНП с парезом вертикального взора, выраженной постуральной неустойчивостью, умеренным акинетико-ригидным синдромом, псевдобульбарным синдромом, когнитивным снижением.

Обоснование диагноза ПНП в клиническом наблюдении 2

Таблица 2.

## Соответствие наблюдения 2 критериям MDS-PSP [5, 8]

| Компонент критериев                   | Требование                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Данные наблюдения                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Оценка    |
|---------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| В1 – обязательные включающие признаки | Спорадический характер; возраст $\geq 40$ лет; постепенное прогрессирование                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Спорадическое заболевание, дебют в 66 лет, постепенное прогрессирование 4 года                                                                                                                                                                                                                                  | Выполнено |
| В2 – обязательные исключения          | Преобладающее нарушение эпизодической памяти; преобладающая вегетативная недостаточность; зрительные галлюцинации/флуктуации бодрствования; сочетание признаков верхнего и нижнего мотонейрона; внезапное/ступенеобразное начало; энцефалит в анамнезе; выраженная атаксия конечностей; установленная причина постуральной неустойчивости; выраженная лейкоэнцефалопатия или значимая структурная патология | Ведущий когнитивный дефект – лобная дисфункция, а не амнестический синдром; функция тазовых органов не нарушена, ортостатической гипотензии нет; галлюцинаций нет; патологических стопных знаков нет; течение постепенное; выраженной атаксии конечностей нет; гидроцефалии и выраженной лейкоэнцефалопатии нет | Нет       |
| О – глазодвигательный домен           | О1 – надъядерный парез вертикального взора; О2 – замедление вертикальных саккад; О3 – макроквадратные волны / «апраксия открывания глаз»                                                                                                                                                                                                                                                                    | Ограничение движений глазных яблок вверх (парез вертикального взора)                                                                                                                                                                                                                                            | О1        |
| Р – постуральный домен                | Р1 – повторные спонтанные падения в первые 3 года; Р2 – падение при толчковом тесте; Р3 – более двух шагов назад                                                                                                                                                                                                                                                                                            | Частые падения, появившиеся в течение 2 лет от дебюта; выраженная постуральная неустойчивость                                                                                                                                                                                                                   | Р1        |
| А – домен акинезии                    | А2 – акинетико-ригидный паркинсонизм с аксиальным преобладанием, резистентный к леводопе                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | Брадикинезия, повышение тонуса в аксиальной мускулатуре и нижних конечностях, согбенная поза, затруднение инициации ходьбы; леводопа-резистентность формально не документирована                                                                                                                                | А2        |
| С – когнитивный домен                 | С2 – лобный когнитивно-поведенческий синдром                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | Умеренная лобная дисфункция по данным нейропсихологического обследования; требуется детализация до $\geq 3$ признаков                                                                                                                                                                                           | С2        |
| СС – клинические «подсказки»          | СС2 – гипокинетическая спастическая дизартрия; СС3 – дисфагия                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Дизартрия, дисфония; дисфагия с поперхиванием твердой и жидкой пищей                                                                                                                                                                                                                                            | СС2, СС3  |
| IF – данные визуализации              | IF1 – преимущественная атрофия среднего мозга                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | МР-признаки атрофии покрышки среднего мозга                                                                                                                                                                                                                                                                     | IF1       |
| Итог                                  | Probable PSP-RS = (О1 или О2) + (Р1 или Р2); IF1 – «диагноз подержан визуализацией»                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | О1 + Р1 + IF1 → вероятный ПНП, синдром Ричардсона                                                                                                                                                                                                                                                               | Да        |

Главная диагностическая трудность этого наблюдения – исходный диагноз спиноцереbellарной дегенерации, установленный в 2021 г. и сохранявшийся около трёх лет. Такая эволюция диагноза типична: до развития глазодвигательных нарушений дифференциальная диагностика ПНП затруднена, а парез вертикального взора чаще развивается лишь через 2-3 года от начала болезни. В подобной ситуации на ПНП указывают не отдельные симптомы, а их сочетание и хронология: ранняя постуральная неустойчивость с частыми падениями, симметричный акинетико-ригидный синдром с преобладанием аксиальной ригидности, прогрессирующие псевдобульбарные нарушения, отсутствие тремора покоя и отсутствие дискинезий на фоне дофаминергической терапии. Особую значимость имеет активный поиск ранних глазодвигательных нарушений – нарушения фиксации взора, замедленных или гипометрических вертикальных саккад, макроквадратных волн, «апраксии открывания глаз», которые предшествуют явному ограничению объёма взора [5, 8, 10].

#### Общие закономерности и резервы улучшения диагностики

В обоих случаях пациенты обратились за специализированной помощью в среднем через 3-4 года после дебюта, уже на стадии значительного функционального дефицита (потребность в трости, посторонней помощи, повторные падения). Это соответствует литературным данным о задержке диагностики атипичного паркинсонизма и означает, что наибольший резерв улучшения находится на уровне первичного звена. Консенсусный алгоритм для невролога общей практики рекомендует системное сопоставление клинических доменов и исключение альтернативных причин [1].

Стандартизированная оценка ответа на дофаминергическую терапию (препараты леводопы) остается важным компонентом диагностики, поскольку заболевания группы паркинсонизм-плюс учитывают леводопа-резистентность в своих критериях [1]. Диагностическую достоверность в подобных случаях дополнительно повышают:

вегетативное тестирование по протоколу активного ортостаза или на наклонном столе; уродинамическое обследование и повторное определение остаточной мочи (порог 100 мл определяет и диагностическую категорию, и показания к периодической самокатетеризации);

полисомнография – выявление расстройств поведения в фазе сна с быстрыми движениями глаз, стридора и синдрома апноэ во сне (при МСА имеет прогностическое значение);

сцинтиграфия миокарда с  $^{123}\text{I}$ -МИБГ – сохранное накопление при МСА и ПНП против сниженного при БП и ДТЛ;

исследование цереброспинальной жидкости с определением нейрофиламента лёгких цепей и тестом амплификации «семян»  $\alpha$ -синуклеина (SAA): эти методы рассматриваются как перспективные поддерживающие биомаркеры, но не заменяют клиническую оценку [9]; метаанализ показывает суммарную чувствительность 86 % и специфичность 92 %;

количественная морфометрия МРТ с расчётом магнитно-резонансного индекса паркинсонизма (MRPI) и отношения средний мозг/мост при подозрении на ПНП [6];

инструментальная оценка глотания (фиброоптическая эндоскопическая оценка глотания или видеофлюороскопия): дисфагия при ПНП встречается часто, а аспирация выявляется примерно у четверти пациентов [2, 3];

генетическое тестирование для исключения спиноцереbellарных атаксий и иных наследственных форм.

Верификация нозологического диагноза изменяет тактику ведения пациентов. При МСА это означает обязательный контроль АД с ведением дневника, немедикаментозные и медикаментозные мероприятия при нейрогенном ортостазе, урологическое наблюдение с контролем остаточной мочи, осторожность при наращивании дофаминергической терапии (агонисты дофаминовых рецепторов при МСА не рекомендуются из-за усиления ортостаза) и отказ от рассмотрения глубокой стимуляции мозга. При ПНП – приоритет профилактики падений, ранняя логопедическая и диетологическая помощь при дисфагии, обсуждение вопроса о гастростомии при прогрессировании, отказ от неэффективных при ПНП групп препаратов.

### Заключение

Атипичный паркинсонизм диагностируется поздно: в обоих представленных наблюдениях нозологический диагноз был установлен спустя несколько лет от дебюта, причём в одном случае пациент длительно наблюдался с другим диагнозом. Диагностическую гипотезу определяет не отдельный симптом, а сочетание «красных флагов» и хронология их появления. В первом наблюдении таким сочетанием стали вегетативная недостаточность, мозжечковый синдром, пирамидные знаки и симметричность поражения; во втором – ранние повторные падения, надъядерный парез вертикального взора, аксиальное преобладание ригидности, псевдобульбарный синдром и лобная дисфункция. Применение действующих критериев (MDS 2022 для МСА, MDS-PSP 2017 для ПНП, MDS 2015 для БП) позволяет формализовать уровень диагностической достоверности. Для ранних стадий целесообразно использовать предусмотренные критериями «мягкие» категории («клинически вероятная МСА», «предполагаемый ПНП») вместо выжидательной тактики.

Резерв улучшения диагностики лежит в области рутинных, доступных тестов: стандартизированной ортостатической пробы, толчкового теста, целенаправленной оценки вертикальных саккад, определения остаточной мочи, нейропсихологического скрининга и пробы с леводопой. Своевременная нозологическая верификация позволяет избежать неэффективной терапии, отказаться от необоснованного нейрохирургического лечения, своевременно начать профилактику падений и аспирации, реабилитацию, урологическое и кардиологическое сопровождение, а также корректно информировать пациента и его семью о прогнозе и планировать долгосрочный уход.

### Список литературы

1. Bruno M.K., Dhall R., Duquette A. [et al.] A General Neurologist's Practical Diagnostic Algorithm for Atypical Parkinsonian Disorders: A Consensus Statement // Neurology: Clinical Practice. – 2024. – Т. 14, № 6. – DOI: 10.1212/CPJ.0000000000200345.

2. Flynn É., Regan J., Glinzer J. [et al.] Dysphagia in Progressive Supranuclear Palsy: A Scoping Review // *Clinical Parkinsonism & Related Disorders*. – 2024. – Т. 11. – DOI: 10.1016/j.prdoa.2024.100283.
3. Glinzer J. Flynn É., Tampoukari E. [et al.] Dysphagia Prevalence in Progressive Supranuclear Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Dysphagia*. – 2024. – Т. 39, № 6. – P. 1052–1064. – DOI: 10.1007/s00455-024-10681-7.
4. Rätty V., Kuusimäki T., Majuri J. [et al.] Stability and Accuracy of a Diagnosis of Parkinson Disease Over 10 Years // *Neurology*. – 2025. – Т. 104, № 9. – DOI: 10.1212/WNL.00000000000213499.
5. Rowe J.B., Holl, N., Rittman T. Progressive Supranuclear Palsy: Diagnosis and Management // *Practical Neurology*. – 2021. – Т. 21. – P. 376–383. – DOI: 10.1136/practneurol-2020-002794.
6. Sheikh A.E., Popuri K., Ma Y. [et al.] Imaging Criteria for the Diagnosis of Progressive Supranuclear Palsy: Supportive or Mandatory? // *Diagnostics*. – 1967. – Т. 13, № 11. – DOI: 10.3390/diagnostics13111967.
7. Tarisawa M., Mano T., Shimizu S. [et al.] The Movement Disorder Society Criteria: Its Clinical Usefulness in Multiple System Atrophy // *Internal Medicine*. – 2024. – Т. 63, № 21. – P. 2903–2912. – DOI: 10.2169/internalmedicine.3275–23.
8. Veilleux Carpentier A. McFarland N.R. Progressive Supranuclear Palsy: Current Approach and Challenges to Diagnosis and Treatment // *Current Opinion in Neurology*. – 2023. – Т. 36, № 4. – P. 309–316. – DOI: 10.1097/WCO.0000000000001163.
9. Wenning G.K., Stankovic I., Vignatelli L. [et al.] The Movement Disorder Society Criteria for the Diagnosis of Multiple System Atrophy // *Movement Disorders*. – 2022. – Т. 37, № 6. – P. 1131–1148. – DOI: 10.1002/mds.29005.
10. Zhang Y., Liu W., Chen X. [et al.] Clinical Features of Progressive Supranuclear Palsy // *Frontiers in Aging Neuroscience*. – 2023. – Т. 15. – DOI: 10.3389/fnagi.2023.1229491.