Болезнь Паркинсона, вторичный паркинсонизм и другие заболевания, проявляющиеся синдромом паркинсонизма

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2022 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: G20, G21.1, G21.2, G21.3, G21.4, G23.1, G23.2, G23.3 · Ассоциация нейрохирургов России, Всероссийское общество неврологов, Некоммерческое Партнерство "Национальное общество по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений"

Паркинсонизм — синдром, проявляющийся сочетанием гипокинезии с мышечной ригидностью и тремором покоя; основная причина паркинсонизма — болезнь Паркинсона. Рекомендация охватывает диагностику БП, вторичного и атипичного паркинсонизма, выбор симптоматической терапии, коррекцию осложнений лечения, немоторных симптомов, реабилитацию и наблюдение.

Главное

- Для диагноза БП обязательно наличие синдрома паркинсонизма: брадикинезия в сочетании с тремором покоя и мышечной ригидностью; диагноз устанавливают клинически по критериям MDS.
- Типичная БП начинается асимметрично, часто в 50–70 лет; характерны гипокинезия, тремор покоя 4–6 Гц, ригидность, позднее — постуральная неустойчивость. Продромально возможны аносмия, запоры, депрессия, РПБДГ, усталость.
- «Красные флажки» против типичной БП: быстрое нарушение ходьбы с инвалидизацией в течение 5 лет, ранние бульбарные и дыхательные нарушения, выраженные вегетативные нарушения в первые 5 лет, повторные падения более 1 раза в год в первые 3 года, двусторонний симметричный паркинсонизм, отсутствие распространённых немоторных симптомов в течение 5 и более лет.
- МРТ/КТ головного мозга рекомендуются при «красных флажках» или атипичной клинической картине для поиска других причин паркинсонизма; ПЭТ-КТ и ОФЭКТ не рекомендуются для рутинной диагностики БП. ОФЭКТ может применяться для дифференциальной диагностики БП и других форм дрожательных гиперкинезов. УУР В/УДД 1 для МРТ/КТ; УУР С/УДД 5 для ПЭТ-КТ и ОФЭКТ.
- Начальную терапию выбирают с учётом возраста, стадии заболевания, выраженности инвалидизирующих симптомов, трудовой и повседневной активности, а также когнитивных нарушений и сопутствующих заболеваний: при лёгких нарушениях — ингибитор МАО-В, до 70–75 лет при умеренных нарушениях — АДР, у пациентов старше 70 лет или при выраженных двигательных и когнитивных нарушениях и серьёзных преморбидных заболеваниях — препараты допа и её производные.
- Лекарственный паркинсонизм чаще связан с антипсихотическими средствами, развивается подостро после начала терапии или повышения дозы и обычно имеет симметричный характер; первый шаг лечения — отмена подозреваемого препарата, а если это невозможно — снижение дозы или замена препарата. УУР С/УДД 5.
- На развернутой стадии БП необходима коррекция двигательных симптомов и осложнений фармакотерапии, а также оценка и коррекция когнитивных, аффективных, психотических, вегетативных нарушений и нарушений сна.

Диагностика

1. Соберите анамнез у пациента и информанта для выявления «красных флажков», немоторных симптомов, психотических и когнитивных нарушений, приёма препаратов, способных вызвать паркинсонизм, и текущей противопаркинсонической терапии. Опрос информантов — УУР В/УДД 2; оценка влияния заболевания на повседневную активность и качество жизни — УУР А/УДД 1.
2. Подтвердите синдром паркинсонизма при неврологическом осмотре: брадикинезию с декрементом скорости и амплитуды при повторных движениях, ригидность и тремор покоя; оцените речь, мимику, походку минимум на 10 м, вставание со стула, позу, застывания, постуральную устойчивость и ортостатическую гипотензию.
3. Сопоставьте данные с критериями MDS: клинически достоверная БП требует отсутствия абсолютных критериев исключения, наличия как минимум 2 поддерживающих признаков и отсутствия «красных флажков»; клинически вероятная БП требует отсутствия абсолютных критериев исключения, не более 2 «красных флажков» и соответствующего числа поддерживающих признаков: 1 при одном «красном флажке» или 2 при двух.

4. Ищите альтернативные диагнозы: сосудистый паркинсонизм — преимущественное вовлечение нижних конечностей и причинно-следственная связь с цереброваскулярным заболеванием; лекарственный — приём антипсихотиков, метоклопрамида, циннаризина и других препаратов; нормотензивная гидроцефалия — апраксия ходьбы, недержание мочи, деменция и положительный тап-тест после выведения 40–50 мл ликвора.
5. Назначайте МРТ и/или КТ при атипичной картине или «красных флажках»; ТКС чёрной субстанции может проводиться в диагностически сложных случаях, а также для ранней диагностики БП и выявления лиц из группы риска: гиперэхогенность чёрной субстанции площадью более 0,2 см² отмечается у 90% пациентов с БП, специфичность метода составляет около 75%. УУР В/УДД 1.
6. Лабораторно при наличии коморбидных заболеваний, способных влиять на течение заболевания или режим терапии, выполните общий анализ крови, общий анализ мочи и биохимический анализ крови; надёжных лабораторных биомаркеров БП нет. ДНК-диагностика рекомендуется при семейных случаях — наличии заболевания у 2 и более родственников. УУР С/УДД 4 и С/УДД 5.
7. Всем пациентам с БП проводите скрининг когнитивных функций, нарушений сна и бодрствования, аффективных, психотических и поведенческих нарушений; для когнитивного скрининга указаны КШОПС и МоСА, для тревоги и депрессии — ГШТД. УУР В/УДД 1 для когнитивного скрининга, УУР А/УДД 1 для нарушений сна и аффективных нарушений, УУР С/УДД 5 для психотических и поведенческих нарушений.

Лечение

- Не назначайте препараты в качестве начальной терапии, основываясь только на предполагаемом нейропротективном, нейрорепаративном или модифицирующем течение заболевания действии: убедительных доказательств эффективности нет. УУР В/УДД 2.
- Начинайте с монотерапии и постепенно титруйте дозу. Дофаминергические средства назначайте пациентам с симптомами паркинсонизма, ограничивающими повседневную активность или вызывающими озабоченность пациента. УУР В/УДД 2.
- Начальные и максимальные суточные дозы из таблицы: леводопа+бенсеразид — 50 мг леводопы 3 раза в сутки; прамипексол — 0,125 мг 3 раза в сутки, максимум 4,5 мг/сут; ропинирол — 2 мг/сут, максимум 24 мг/сут; пирибедил — 50 мг/сут, максимум 250 мг/сут; разагилин — 1 мг/сут; амантадин — 100 мг/сут, максимум 600 мг/сут; тригексифенидил/бипериден — 1 мг 2 раза в сутки, максимум 6 мг/сут.
- При лёгких моторных нарушениях независимо от возраста можно начинать с ингибитора МАО-В; при умеренных нарушениях у пациентов в возрасте до 70–75 лет — с АДР. Прамипексол 0,125–1,5 мг 3 раза в сутки, ропинирол 2–24 мг/сут или пирибедил 50–250 мг/сут могут применяться в качестве начальной терапии у пациентов с депрессией или апатией. УУР В/УДД 2 для прамипексола, УУР С/УДД 5 для ропинирола, УУР С/УДД 4 для пирибедила; УУР А/УДД 1 для АДР у пациентов до 70–75 лет с умеренными двигательными нарушениями.
- У пациентов старше 70 лет, с выраженными двигательными и когнитивными нарушениями или серьёзными преморбидными заболеваниями отдавайте преимущество препаратам допа и её производным. Не начинайте лечение с препаратов допа и её производных с замедленным высвобождением или леводопа+энтакапон+[карбидопа] в качестве начальной терапии, поскольку они не отдаляют развитие моторных осложнений. УУР С/УДД 4 и УУР А/УДД 1.
- При феномене «истощения конца дозы» увеличьте кратность приёма препаратов допа и её производных до 4–6 раз в сутки с сохранением или увеличением суточной дозы; возможны перевод на леводопа+энтакапон+[карбидопа], добавление разагилина 1 мг/сут или АДР. УУР С/УДД 5 для увеличения кратности; УУР А/УДД 1 для трёхкомпонентного препарата и разагилина.
- При дискинезиях пика дозы уменьшайте разовую дозу препаратов допа и её производных с увеличением кратности приёма; добавляйте или увеличивайте дозу АДР с одновременным снижением дозы препаратов допа и её производных. Амантадин в дозе 200 мг/сут уменьшает лекарственные дискинезии. УУР А/УДД 1 для амантадина.
- При выраженных флуктуациях и дискинезиях на 4–5 стадиях по Хен–Яру, если пероральная терапия недостаточна, показаниями к интестинальному гелю леводопа+карбидопа являются: приём препаратов допа и её производных не менее 5 раз в сутки, период «выключения» не менее 2 часов в течение дня, инвалидизирующие дискинезии не менее 1 часа в сутки и сохранение высокого уровня повседневной активности в периоде «включения». УУР А/УДД 1.

Когда направить и как наблюдать

- При острой декомпенсации БП стационарное лечение проводят в ОРИТ или неврологическом отделении в зависимости от тяжести состояния. УУР С/УДД 3.
- Для DBS отбирают пациентов с лекарственными дискинезиями и/или моторными флуктуациями, не поддающимися адекватной медикаментозной коррекции; при отборе учитывают эффективность препаратов допа и её производных. Разница между состоянием «включения» и «выключения» по UPDRS III должна быть не менее 33–50%. УУР А/УДД 2 для DBS, УУР В/УДД 2 для критериев отбора.
- DBS не проводят при выраженной депрессии и тревоге, выраженных когнитивных нарушениях или деменции; указан порог MMSE ≤24 баллов. УУР А/УДД 1.
- После имплантации DBS первичный подбор программы стимуляции и коррекцию лекарственной терапии проводят в течение 1 месяца, обычно через 1–4 недели; далее программу и терапию корректируют в зависимости от состояния пациента. УУР С/УДД 5.
- Вопрос о паллиативной помощи своевременно решают при первом эпизоде аспирации, а также при галлюцинациях, деменции, частых падениях и госпитализациях; учитывают дисфагию с рецидивирующей аспирационной пневмонией, потерю веса, нарастание зависимости и психических и вегетативных нарушений. УУР С/УДД 5.

Частые вопросы

Чем БП отличается от сосудистого паркинсонизма?

Для БП типичны асимметричный дебют и гемипаркинсонизм; для сосудистого паркинсонизма — симметричный акинетико-ригидный синдром, преобладание нарушений ходьбы и связь с цереброваскулярным заболеванием. При сосудистом варианте нехарактерны гипосмия, РПБДГ, высокая эффективность препаратов допа и её производных, флуктуации и дискинезии.

Нужна ли острая проба с леводопой для диагностики БП?

Рутинно фармакологическая проба с препаратами допа и её производными не рекомендуется. Вместо неё предпочтительна оценка эффекта через 1–3 месяца после начала противопаркинсонической терапии; острая проба считается положительной при улучшении по MDS-UPDRS III не менее чем на 30%. УУР С/УДД 5.

Когда выбирать леводопу как стартовую терапию?

Препаратам допа и её производным отдают преимущество у пациентов пожилого возраста старше 70 лет, при выраженных двигательных и когнитивных нарушениях и серьёзных преморбидных заболеваниях, поскольку риск нейропсихиатрических осложнений выше. УУР С/УДД 4.

Что делать при психозах у пациента с БП?

Сначала исключают провоцирующие факторы — обезвоживание, инфекцию, декомпенсацию соматического заболевания и изменение схемы противопаркинсонической терапии. Затем постепенно отменяют препараты с психотогенным потенциалом, стремясь к монотерапии препаратами допа и её производными; при делирии или галлюцинаторно-бредовом синдроме применяют клозапин 12,5–100 мг/сут или кветиапин 25–150 мг/сут.

Как лечить ортостатическую гипотензию при БП?

Начинают с пересмотра препаратов, сна с поднятым головным концом кровати, компрессионных колготок или бинтования ног до паха, лёгких физических упражнений, увеличения потребления соли до 8 г/сут при отсутствии противопоказаний и воды до 2–2,5 л/сут; разовый приём 500 мл воды может повысить АД на 5–10 мм рт. ст. При недостаточном эффекте используют флудрокортизон под контролем гипертензии лёжа, отёков и электролитного баланса.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/716-bolezn-parkinsona-vtorichnyj-parkinsonizm-i-drugie-zabolevaniya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/716_1