

<https://doi.org/10.57256/2949-0715-2025-4-4-83-92>



ДИССОЦИАЦИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕМ НАДЪЯДЕРНОМ ПАРАЛИЧЕ (ПАРНОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СИНДРОМА СТИЛА – РИЧАРДСОНА – ОЛЬШЕВСКОГО)

Быков Ю.Н., Панферова Е.И., Загвозкина Т.Н., Скворцова Ю.А., Широкова А.В.

Иркутский государственный медицинский университет, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Россия

АННОТАЦИЯ

Актуальность. Дифференциальная диагностика болезней двигательного нейрона представляется в практической врачебной деятельности весьма затруднительной. Особое значение имеет ранняя диагностика этой группы заболеваний, в частности прогрессирующего надъядерного паралича. Патогномоничные клинические признаки и нейровизуализационные корреляты приобретают в данном случае решающее значение в верификации диагноза.

Описание клинических случаев. Представлены парные клинические наблюдения прогрессирующего надъядерного паралича, отличающиеся по признакам при проведении магнитно-резонансной томографии головного мозга. В статье описаны клинические наблюдения двух пациенток с прогрессирующим надъядерным параличом (синдромом Стила – Ричардсона – Ольшевского). Представлена детальная клиническая характеристика каждого случая. В первом случае получены характерные симптомы «колибри» и «Микки Мауса». Во втором случае этих признаков не обнаружено. Обе пациентки находятся под наблюдением в клинике, что позволяет оперативно оценивать динамику клинического неврологического статуса, результаты лечения и проводить профилактическую работу по предупреждению опасных осложнений заболевания (дисфагия, падения). В обсуждении представлен дифференциальный ряд при прогрессирующем надъядерном параличе и описаны возможности количественной автоматизированной и ручной планиметрии при анализе изображений магнитно-резонансной томографии головного мозга.

Заключение. Указанные подходы к ведению пациентов с прогрессирующим надъядерным параличом способствуют ранней диагностике заболевания, коррекции лечения, профилактике осложнений.

Ключевые слова: прогрессирующий надъядерный паралич, синдром Стила – Ричардсона – Ольшевского, магнитно-резонансная томография, диагностика

Для цитирования: Быков Ю.Н., Панферова Е.И., Загвозкина Т.Н., Скворцова Ю.А., Широкова А.В. Диссоциация клинических проявлений и нейровизуализации при прогрессирующем надъядерном параличе (парное клиническое наблюдение синдрома Стила – Ричардсона – Ольшевского). *Байкальский медицинский журнал*. 2025; 4(4): 83-92. <https://doi.org/10.57256/2949-0715-2025-4-4-83-92>

DISSOCIATION OF CLINICAL MANIFESTATIONS AND NEUROIMAGING IN PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY (PAIRED CLINICAL CASE OF STEELE – RICHARDSON – OLSHEVSKY SYNDROME)

Yury N. Bykov, Elena I. Panferova, Tatiana N. Zagvozkina, Iuliia A. Skvortsova,
Arina V. Shirokova

Irkutsk State Medical University, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya str., 1, Russian Federation

ABSTRACT

Background. The differential diagnosis of motor neuron diseases is very difficult in practical medical practice. Early diagnosis of this group of diseases, in particular, progressive supranuclear palsy, is of particular importance. In this case, pathognomonic clinical signs and neuroimaging correlates become crucial in verifying the diagnosis.

Cases descriptions. Paired clinical observations of progressive supranuclear palsy, differing in signs during magnetic resonance imaging of the brain, are presented. The article describes the clinical observations of two patients with progressive palsy (Steele – Richardson – Olszewski syndrome). Detailed clinical characteristics of each case are presented, as well as data from magnetic resonance imaging examinations of the brains of each patient. In the first case, the characteristic symptoms of “hummingbird” and “Mickey Mouse” were obtained. In the second case, these signs were not detected. Both patients are under dynamic observation, this allows us to quickly assess changes in the clinical neurological status, the results of treatment and carry out preventive work to prevent dangerous complications of the disease (dysphagia, falls). The discussion presents a differential series for progressive supranuclear palsy and possibilities of quantitative automated and manual planimetry in the analysis of magnetic resonance images of the brain.

Conclusion. These approaches to the management of patients with progressive supranuclear palsy contribute to the early diagnosis of the disease, correction of treatment, and prevention of complications.

Key words: *progressive supranuclear palsy, Steele – Richardson – Olszewski syndrome, magnetic resonance images, diagnosis*

For citation: Bykov Yu.N., Panferova E.I., Zagvozkina T.N., Skvortsova Iu.A., Shirokova A.V. Dissociation of clinical manifestations and neuroimaging in progressive supranuclear palsy (paired clinical case of Steele – Richardson – Olshevsky syndrome). *Baikal Medical Journal*. 2025; 4(4): 83-92. <https://doi.org/10.57256/2949-0715-2025-4-4-83-92>

ВВЕДЕНИЕ

Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) – клинически гетерогенное, нейродегенеративное заболевание из группы таупатий, описанное Джоном Стилом, Клиффордом Ричардсоном и Джерси Ольшевским в середине XX века. Заболевание характеризуется ранним развитием постуральной неустойчивости (с преимущественным падением назад), парезом вертикального зрения (в том числе с блефароспазмом, акинезией век, замедленностью произвольных движений глаз), различными сочетаниями атипичного паркинсонизма (с аксиальной ригидностью, симметричностью, минимальным или отсутствующим ответом на L-DOPA) и когнитивными дисфункциями подкорково-лобного типа (в виде импульсивности, бестактности, проблем с планированием и принятием решений). ПНП составляет около 5,5 % всех случаев паркинсонизма, считаясь второй по частоте формой нейродегенеративного паркинсонизма [1, 2]. Согласно эпидемиологическим данным, полученным в ходе различных популяционных исследований, распространённость ПНП составляет 5–6 случаев на 100 тыс. населения, а дебют заболевания приходится на шестое-седьмое десятилетия жизни [1, 3, 4].

ПНП связан со спорадической аномалией белка тау, вызывающей его гиперфосфорилирование с последующей агрегацией с образованием нейрофибриллярных клубков, что приводит к развитию нейродегенерации. При ПНП дегенерация характеризуется преимущественно региональной атрофией среднего мозга, однако структурная трансформация может включать такие области, как бледный шар, субталамические ядра, ножки мозга, таламус, область верхних мозжечковых ножек, в меньшей степени – лобную и височную кору [5, 6]. Развитие клинической картины зависит от порядка вовлечения в патологический процесс указанных структур, а также от степени их дегенерации. Классическая картина ПНП встречается у большинства пациентов, однако ПНП может проявляться широким фенотипическим спектром, пересекающимся с другими нейродегенеративными расстройствами, что может затруднять раннюю и верифицированную диагностику.

ПНП относится к группе заболеваний «паркинсонизм+», сочетая в себе не только признаки паркинсонизма, но и признаки, отражающие поражение других участков центральной нервной системы. Критерии Национального института неврологических расстройств и инсульта и Общества прогрессирующего надъядерного паралича (NINDS-SPSP, National Institute of Neurological Disorders and Stroke – Society for Progressive Supranuclear Palsy) 1996 г. активно использовались для диагностики случаев классического ПНП Стила – Ричардсона – Ольшевского. Они базировались на прогрессирующем течении заболевания с дебютом после 40 лет, наличии пареза вертикального зрения и развития постуральной неустойчивости с частыми падениями с момента возникновения пер-

вых симптомов при исключении других причин, обуславливающих развитие подобной симптоматики (в том числе васкулярный паркинсонизм и нормотензивная гидроцефалия). При этом учитывались «красные флаги» других заболеваний: галлюцинации, перенесённый энцефалит, автономная дисфункция, когнитивные флюктуации [7]. Публикация новых результатов исследований в области нейродегенеративных заболеваний принесла новые знания о различиях в клинических проявлениях ПНП, что усложнило использование традиционных клинических критериев для своевременного и точного определения различных фенотипов заболевания [6, 8]. Многочисленные комбинации создают гетерогенность заболевания, объединяя в себе множество фенотипов, варианты которого были недавно проанализированы и сгруппированы в обновлённых критериях общества двигательных расстройств (MDS, Movement Disorder Society) 2017 г., что обеспечивает возможность диагностики полного диапазона ПНП-подтипов [9]. Несмотря на специфичность критериев, достоверный диагноз ПНП выставляется только на основании посмертного гистопатологического исследования.

Поскольку в основе заболевания лежит нейродегенеративный процесс, постепенное вовлечение всё новых участков головного мозга с последующей деструкцией приводит к уменьшению площади нервной ткани, фиксируемой методами нейровизуализации. Признаки, полученные при использовании различных методов визуализации в рамках данной клинически гетерогенной группы, рассматриваются как дополнительный инструмент и не используются для постановки окончательного диагноза. Общие признаки при магнитно-резонансной томографии (МРТ) ПНП включают диспропорциональную атрофию дорсальной части среднего мозга (симптомы «колибри» и «Микки Мауса»), изменения архитектуры верхних мозжечковых ножек, фронтальную корковую атрофию, расширение пространств третьего желудочка и области водопровода [5, 6, 10]. Согласно результатам нескольких исследований, использование традиционного визуального анализа МРТ-изображений является специфичным, но менее чувствительным, чем клиническая диагностика [10].

Однако чувствительность МРТ-признаков ограничена (медиана – 24 %) при первых сеансах нейровизуализаций [10]. Диагноз обычно ставится через несколько лет после появления первых симптомов, когда ключевые признаки достигают своего полного проявления [9]. Тем не менее, ценность данных, полученных при анализе изображений МРТ, остаётся недостаточно понятной, особенно в отношении многочисленных фенотипов ПНП и состояний по типу overlap.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ № 1

Пациентка Ж., 61 год, в сентябре 2025 г. была госпитализирована в Клинику нервных болезней Ир-

кутского государственного медицинского университета для уточнения диагноза и назначения симптоматического лечения с направительным диагнозом: Прогрессирующая надъядерная офтальмоплегия Стила – Ричардсона – Ольшевского.

Жалобы при поступлении: на нарушение координации движений и «шаткость» походки, иногда возникающие падения (больше назад), нарушение мочеиспускания (недержание мочи), нарушение сна (трудности засыпания), периодический шум в ушах, повышенную тревожность, необоснованный ситуацией плач, изменение почерка.

Считает себя больной в течение 2 лет, когда впервые стала отмечать падения при передвижениях, с большей направленностью назад. В течение года от момента возникновения указанных жалоб за медицинской помощью не обращалась, лечение не получала. Состояние оставалось стабильным, без значимых ухудшений, для передвижения пользовалась тростью. Со слов супруга, в указанные периоды времени окружающие стали замечать изменение характера пациентки (повышенная тревожность, «бессвязность» речи, некоторая импульсивность). У пациентки не наблюдалось сопутствующего тремора, непроизвольного устойчивого положения конечности или шеи, подёргивания конечностей, зрительных галлюцинаций, дисфагии или двигательной слабости. Дальнейшее интервьюирование показало, что симптомы постепенно ухудшались в течение года.

Впервые пациентка обратилась к неврологу по месту жительства в ноябре 2024 г. Выставлен диагноз: Хроническая ишемия головного мозга 2-й степени. Атеросклероз церебральных сосудов. Выраженный вестибулоатактический синдром. Элементы дизартрии. После первого обращения выполнены исследования в объёме общего клинического минимума, а также дополнительные исследования согласно сопутствующей патологии, в том числе МРТ головного мозга и ультразвуковое исследование (УЗИ) брахиоцефальных артерий (БЦА).

Согласно результатам МРТ головного мозга от ноября 2024 г. (рис. 1), выявлены МР-признаки нейродегенеративного процесса с преимущественным поражением среднего мозга (средний мозг уменьшен в объёме, соотношение «средний мозг – мост» уменьшено до 0,18 (референс – от 0,24)); симптомы «колибри» и «Микки Мауса» (возможный прогрессирующий надъядерный паралич). Отмечаются очаговые изменения белого вещества мозга сосудистого характера категории Fazekas 1. Выявлена глобальная корковая атрофия 1-й степени. Зарегистрированы признаки внутричерепной гипертензии либо исхода внутричерепной гипертензии (коррелируют с клиническими проявлениями). На УЗИ БЦА от ноября 2024 г. выявлены признаки начального атеросклероза БЦА в виде увеличения толщины комплекса интима-медиа (ТИМ) в каротидной бифуркации справа. Отмечены волнообразная деформация правой внутренней сонной ар-

терии и С-образная деформация правой позвоночной артерии (ПА) в VI сегменте без локальных нарушений кровотока; гипоплазия правой и левой ПА. Зарегистрировано снижение скоростных показателей кровотока по левой ПА в сегментах V₁–V₂.

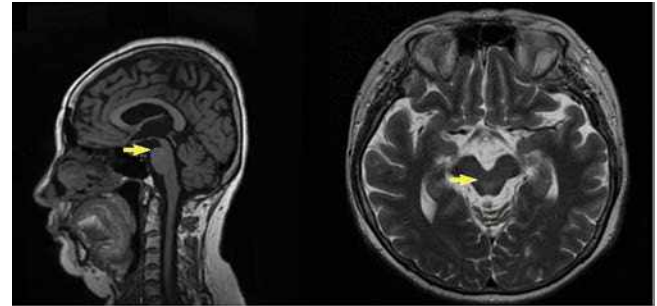


Рис. 1 Пациентка Ж., 61 год. МРТ головного мозга в сагиттальной и аксиальной проекциях: симптомы «колибри» и «Микки Мауса» (указаны стрелками)

Fig. 1. Patient Zh., 61 years old. Brain MRI in sagittal and axial planes: “hummingbird” and “Mickey Mouse” signs (indicated with arrows)

В январе 2025 г. проведена повторная консультация невролога. На основании данных жалоб, анамнеза, осмотра, данных дополнительных обследований выставлен следующий предположительный диагноз: Прогрессирующий надъядерный паралич. Умеренно выраженный акинетико-ригидный синдром. Умеренная постуральная неустойчивость. Умеренные глазодвигательные нарушения (парез вертикального взора). Нерезко выраженный псевдобульбарный синдром. Умеренные вегетативные нарушения (нарушения функции тазовых органов по типу недержание мочи). Пациентке даны следующие рекомендации по лечению: Леводопа 250 мг + Карбидопа 25 мг (Тидомет-Форте 250 мг) – 1/4 таблетки с постепенным нарастанием дозировки с 12-й недели до 1/2 таблетки утром, 1 таблетка в обед, 1 таблетка вечером; Амантадина сульфат 0,1 мг (ПК-Мерц 100 мг) – 1/2 таблетки утром с постепенным повышением дозировки и кратности с 4-й недели до 1 таблетки 2 раза в день.

В марте 2025 г. была проведена повторная консультация невролога по месту жительства для оценки динамики развития заболевания и корректировки лечения. Были даны следующие рекомендации: Леводопа 250 мг + Карбидопа 25 мг (Тидомет-Форте 250 мг) – 1/2 таблетки 4 раза в день; Амантадина сульфат 0,1 мг (ПК-Мерц 100 мг) – 1,5 таблетки 2 раза в день. В июле 2025 г. была проведена очередная консультация невролога, в ходе которой выполнена коррекция терапии: Леводопа 250 мг + Карбидопа 25 мг (Тидомет-Форте 250 мг) – 1/2 таблетки 3 раза в день (утро, обед, вечер), 3/4 таблетки на ночь в течение 3 недель, затем по 1/2 таблетки 3 раза в день (утро, обед, вечер), 1 таблетка на ночь;

Амантадина сульфат 0,1 мг (ПК-Мерц 100 мг) – 1,5 таблетки 2 раза в день.

Изменения своего состояния на протяжении всего периода применения указанных схем лечения и дозировок пациентка не отмечала. Направлена и госпитализирована в неврологическое отделение клиник Иркутского государственного медицинского университета для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения.

При осмотре в клинике: температура – 36,5 °С, рост – 164 см, вес – 74 кг. Индекс массы тела – 27,51 кг/м². Состояние пациентки удовлетворительное. Сознание ясное. Положение больной активное; астеник. Выявляется грудопоясничный кифосколиоз.

В неврологическом статусе выявлены следующие изменения: движения глазных яблок несколько ограничены при взгляде влево и вверх, произвольные движения глаз по вертикали замедлены. Зрачковые реакции на свет снижены. Зрачковые реакции на конвергенцию отсутствуют. Зрачковые реакции на аккомодацию отсутствуют. «Удивлённое выражение лица», вертикальные морщины на лбу (Procerus sign). Блуждающие движения глазных яблок при попытке взгляда вверх (описываемый в литературе симптом «ground-the-house saccade»), дисфиксационные саккады. Дисфагия. Дужки мягкого нёба стоят низко, при фонации подвижны. Глоточный рефлекс отсутствует. Язык отклонён влево. Рефлексы орального автоматизма: ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску – Радовичи с обеих сторон. Тонус мышц: в руках – гипотония, в ногах – гипотония. Гипертонус верхней осевой аксиальной мускулатуры. Ретроколлис. Карпорадиальные рефлексы высокие: S > D. С бицепса рефлексы высокие: S > D. С трицепса рефлексы высокие: S > D. Коленные рефлексы высокие: S > D. Ахилловы рефлексы высокие: S > D. Патологические рефлексы: верхний рефлекс Россоломо слева. Походка широкая (Gunslinger sign), передвигается с тростью. Подавление вестибулоокулярного рефлекса сохранено.

На основании жалоб, анамнеза, данных осмотра и результатов дополнительных методов исследований выставлен окончательный диагноз: Прогрессирующий надъядерный паралич. Нерезко выраженный псевдобульбарный синдром. Умеренные вегетативные нарушения (по типу недержания мочи). Сопутствующий диагноз: Гипертоническая болезнь, достигнуто целевое давление II стадии, риск 3 (нарушение гликемии натощак, окружность талии более 88 см, общий холестерин более 4,9 ммоль/л, холестерин липопротеидов низкой плотности более 3,0 ммоль/л). Нарушение гликемии натощак. Избыточная масса тела. Дислипидемия 2А. Желчекаменная болезнь. Хронический калькулёзный холецистит, ремиссия. Хронический билиарнозависимый панкреатит без нарушения функции поджелудочной железы, болевая форма, редко рецидивирующее течение, ремиссия. Хронический цистит, латентное течение. Неполная осложнённая катаракта, миопия средней степени, гипертоническая ангиопатия сетчатки обоих глаз.

Проведено следующее лечение:

1. Раствор холина альфосцерата 250 мг/мл – 4 мл, раствор натрия хлорида 0,9 % – 250 мл внутривенно (в/в) капельно 1 раз в день.

2. Раствор этилметилгидроксипиридина сукцината 50 мг/мл – 4 мл внутримышечно (в/м) 1 раз в день.

3. Лиофилизированный ницерголин – 4 мг в/м 1 раз в день.

4. Таблетки ПК-Мерц 150 мг перорально – 2 раза в день до 18.09.2025.

5. Раствор ПК-Мерц 500,0 мг в/в капельно № 5 с 19.09.2025.

6. Леводопа + Карбидопа (250 мг + 25 мг) – 1/2 таблетки перорально 3 раза в день (утро, день, вечер), 1 таблетка на ночь.

7. Гипотензивная терапия.

8. Курс лечебной физкультуры и физиолечение.

Пациентке рекомендовано наблюдение у невролога, повторная госпитализация через 6 месяцев в неврологическое отделение клиник Иркутского государственного медицинского университета. Необходимо создание безопасной среды (использование поручней, ходунков, трости), модификация диеты для предотвращения аспирации, использование искусственных загустителей пищи. Рекомендовано выполнить МРТ головного мозга по программе нейродегенеративных заболеваний (с акцентом на изменения в среднем мозге), а также проведение протонной магнитно-резонансной спектроскопии с определением уровня N-ацетиласпартата в проекции скорлупы в плановом порядке. В связи с недержанием мочи пациентке рекомендовано выполнить УЗИ мочевого пузыря с оценкой остаточной мочи и с последующей консультацией уролога. Следует продолжить приём амбулаторно курсом: 1) капсулы холина альфосцерата 400 мг – 2 раза в день в течение 2 месяцев; 2) ПК-Мерц 150 мг – перорально 2 раза в день, коррекция дозы по потребности; 3) Леводопа + Карбидопа (250 мг + 25 мг) – 1 таблетка перорально 1 раз в день в 23.00, 1/2 таблетки 3 раза в день.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ № 2

Пациентка М., 52 года, обратилась в Клинику нервных болезней Иркутского государственного медицинского университета для уточнения диагноза. При поступлении пациентка жаловалась на несистемные головокружения, неустойчивость, «шаткость» при ходьбе с падениями назад, трудности с засыпанием, замедление речи, снижение зрения с появлением чёрно-белых пятен перед взором по утрам при переходе в вертикальное положение, размытое и нечёткое зрение в течение дня, сильную потливость по ночам, появление храпа.

Жалобы появились в 2023 г., когда впервые пациентка стала замечать несистемное головокружение

и, как следствие, неустойчивость при ходьбе. Коллеги по работе отметили появление шепелявости, однако сама пациентка не замечала за собой нарушений речи. По ночам появился храп. Пациентка лечилась по месту жительства в терапевтическом стационаре, где проходила лечение следующими препаратами: раствор цитиколина внутривенно капельно, раствор этилметилгидроксипиридина сукцината внутривенно, таблетки глицина и бетагистина. По результатам полученного лечения пациентка не отметила какого-либо эффекта. В апреле 2024 г. появилось резкое ухудшение речи с невозможностью выговаривать слова в течение суток; за экстренной медицинской помощью пациентка не обратилась. После спонтанного улучшения самостоятельно выполнила МРТ-исследование головного мозга, на котором были выявлены монофокальные глиозные изменения белого вещества головного мозга, неспецифического (дисциркуляторного?) генеза. После консультации невролога по месту жительства выставлен диагноз: Вестибуло-атактический синдром, дифференциальная диагностика с дисциркуляторной энцефалопатией цервикогенного генеза, демиелинизирующим заболеванием, соматоформной дисфункцией на фоне тревожно-депрессивного расстройства. Назначено лечение: раствор депротеинизированного гемодеривата крови крупного рогатого скота (актовегин) в/в; таблетки экстракта Гинкго билоба (танакан) – 40 мг; таблетки буспирона (веспирейт) – 15 мг, таблетки пароксетина – 20 мг в течение месяца. Назначенное лечение не дало эффекта. В августе 2024 г. снова проведён курс лечения: раствор инозин + никотинамид + рибофлавин + янтарная кислота (цитофлавин) в/в; раствор этилметилгидроксипиридина сукцината (мексидол) в/в; таблетки бетагистина – вновь без эффекта. Пациентка консультирована неврологом консультативно-диагностической поликлиники Иркутской областной клинической больницы 04.09.2024; получено заключение: Вегетативно-сосудистая дистония, тревожно-депрессивный синдром с диссомнией. На момент осмотра вестибуло-координаторных и атактических нарушений не выявлено. По результатам консультации психолога от 04.09.2024 получено следующее заключение: Снижение эмоционально-волевой сферы (тревожно-депрессивный фон).

В течение последующего года самочувствие ухудшилось, симптомы постепенно усиливались. Амбулаторно проведён тест с использованием Монреальской шкалы когнитивной оценки (MoCA, Montreal Cognitive Assessment): 19 из 30 баллов. На УЗИ щитовидной железы от 08.04.2024 выявлен узел правой доли – TI-RADS 2 (Thyroid Imaging Reporting and Data System level 2). Гормоны щитовидной железы в пределах нормы. 22.04.2024 выполнено УЗИ БЦА: выявлен атеросклероз сонных артерий с локальным стенозом в бифуркации справа 25 %, слева 20 %. 13.09.2024 проведена консультация офтальмолога: выявлена гиперметропия слабой степени

тяжести, пресбиопия обоих глаз. На МРТ головного мозга по протоколу диагностики нейродегенеративных заболеваний от 16.12.2024 (рис. 2) структурных изменений головного мозга, избирательной гиппокампальной атрофии, данных, свидетельствующих о болезни Паркинсона и Альцгеймера, не выявлено.

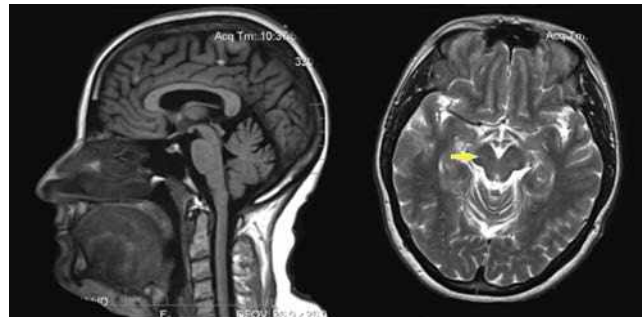


Рис 2. Пациентка М., 52 года, МРТ головного мозга в сагиттальной и аксиальной проекциях: возможный симптом «Микки Мауса» (указан стрелкой)

Fig. 2. Patient M., 52 years old. Brain MRI in sagittal and axial planes: possible “Mickey Mouse” sign (indicated by an arrow)

Для уточнения диагноза пациентка направлена в неврологический стационар Иркутского государственного медицинского университета – с 17.01.2025 по 27.01.2025. Выписана с диагнозом: Нейродегенеративное заболевание с преимущественным вовлечением мозжечковых структур, зоны гиппокампа, надъядерных структур, мозжечковый синдром (атаксия, дисметрия, нистагм, дизартрия), элементы псевдобульбарного синдрома (положительные рефлексы орального автоматизма), умеренные когнитивные нарушения (18 баллов по шкале MoCA), элементы акинетико-ригидного синдрома (ахейрокинез, гипомимия, шаркающая походка), диссомнический синдром.

Однако за период с февраля по сентябрь 2025 г. пациентка отмечает прогрессирующее ухудшение самочувствия, с появлением потливости, ухудшения зрения в виде чёрно-белых пятен перед взором по утрам, нарушение походки и речи. Анамнез жизни – без особенностей, вредные привычки и хронические болезни отрицает. Постоянно принимает таблетки карведилола – 2,5 мг 2 раза в сутки, таблетки аторвастатина – 20 мг вечером, капсулы церепро – 3 раза в сутки.

Повторно госпитализирована в Клинику нервных болезней Иркутского государственного медицинского университета в сентябре 2025 г.

При осмотре: температура – 36,0 °С, рост – 163 см, вес – 80 кг, индекс массы тела – 30,11 кг/м². Состояние пациентки удовлетворительное. Сознание ясное, 15 баллов по шкале Глазго. Положение больной активное, нормостеник. Артериальное давление (АД) 130/90 мм рт. ст., частота сердечных сокращений (ЧСС) – 66 ударов в минуту.

Во время осмотра в неврологическом статусе отмечены следующие отклонения: движения глазных яблок замедлены, в полном объёме, отмечается симптом Грефе, горизонтальный крупноразмашистый нистагм, Блуждающие движения глазных яблок при попытке взгляда вверх – окольный симптом («ground-the-house saccade»); девиация языка вправо; дизартрия; дисфония; замедленность речи; рефлекс орального автоматизма – ладонно-подбородочный рефлекс Маринеску – Радовичи с двух сторон, сосательный рефлекс, нижняя проба Барре – положительная справа. Гипертонус по типу «складного ножа» в верхних конечностях, высокие карпорадиальные рефлекс, выявление патологических рефлексов Россолимо и Жуковского справа, гипотонус в нижних конечностях, походка с широко расставленными ногами (Gunslinger sign). В позе Ромберга устойчива, в усложнённой – падает назад. Гипергидроз не выявлен.

На основании жалоб, анамнеза, данных неврологического осмотра и дополнительных методов исследования выставлен окончательный диагноз: Прогрессирующий надъядерный паралич. Акинетико-ригидный синдром с акцентом в проксимальных отделах. Ретропульсии. Парез взора (вверх и вниз). Элементы мозжечкового синдрома. Дизартрия. Двусторонняя пирамидная недостаточность. Сопутствующие заболевания: Пресбиопия обоих глаз.

Ввиду жалоб на сильную потливость по ночам и неустойчивость походки проведена дифференциальная диагностика с мультисистемной атрофией (МСА). Дермаграфизм бледно-розовый, рефлекс гусиной кожи отрицательный, ортоклинопроба парадоксальная – ЧСС и АД при переходе в вертикальное положение (ЧСС – с 80 до 68 в минуту, АД – с 100/60 до 90/70 мм рт. ст.), ускорение при возвращении в горизонтальное положение (ЧСС – с 68 до 74 в минуту, АД – с 90/70 до 100/70 мм рт. ст.); также проведена проба Даныни – Ашнера с симпатическим возбуждением – изменения частоты пульса не зарегистрировано. В данном случае характерных вегетативных изменений МСА не выявлено.

Проведённое лечение: раствор комплекса пептидов, полученных из головного мозга свиньи 10 мл + раствор натрия хлорида 0,9 % 250 мл в/в капельно 1 раз утром; раствор этилметилгидроксипиридина сукцината 50 мг/мл – 4 мл в/м 1 раз в день (утром); таблетки бетагистина 24 мг – перорально 2 раза в день (утро, вечер); таблетки карведилола 12,5 мг – перорально 2 раза в день (утро, вечер), с 18.09.2025 – по 25 мг перорально 2 раза в день (утро, вечер); таблетки ацетилсалициловой кислоты 100 мг – перорально 1 раз в день (вечером); таблетки пирибедила 50 мг – перорально 2 раза в день (утром, вечером); таблетки розувастатина 5 мг – перорально 1 раз в день (вечером) с 16.09.2025 по 21.09.2025; таблетки Леводопы + Карбидопы (250 мг + 25 мг) – 1/2 таблетки перорально 2 раза в день (утро, вечер) с 19.09.2025; курс физиолечения. На фоне получае-

мых препаратов L-DOPA пациентка не отмечала заметных улучшений своего состояния.

Рекомендовано: наблюдение невролога, паркинсолога, терапевта, офтальмолога по месту жительства, психиатра – при необходимости; контроль липидограммы амбулаторно. Повторная госпитализация через 6 мес. в неврологическое отделение клиники Иркутского государственного медицинского университета для динамического контроля, решения вопроса о проведении курса ПК-Мерц 500 в/в капельно в течение 5–7 дней. Необходимо создание безопасной среды: при неустойчивости и падениях – использование поручней, трости; при возникновении проблем с глотанием и приёмом пищи – модификация диеты для предотвращения аспирации, использование искусственных загустителей пищи.

Пациентке рекомендовано продолжить амбулаторно приём: 1) капсулы холина альфосцера-та 400 мг – 2 раза в сутки (утром, в обед) в течение 2 мес.; 2) таблетки Леводопы + Карбидопы (250 мг + 25 мг) – перорально по 1/2 табл. 3 раза в день с последующей коррекцией дозы неврологом при необходимости. Начать приём таблеток ПК-Мерц – 100 мг 2 раза в сутки с последующей коррекцией дозы неврологом при необходимости.

ОБСУЖДЕНИЕ

Классическая картина прогрессирующего надъядерного паралича (синдром Стила – Ричардсона – Ольшевского) встречается у большинства пациентов с данной нозологией [11, 12]. Однако ПНП может проявляться широким фенотипическим спектром, пересекающимся с другими нейродегенеративными расстройствами, в частности с мультисистемной атрофией и кортико-базальной дегенерацией, что может затруднять раннюю и верифицированную диагностику ПНП.

Диагностика ПНП в основном базируется на основных клинических и ряде дополнительных признаков, которые включены в диагностические критерии MDS 2017 г. [9, 13, 14].

Представленные клинические случаи демонстрируют сходство и различия в клинических проявлениях основного заболевания.

Сходства заключаются в развитии ранних симптомов с нарушениями походки с преимущественным падением назад, длительности течения заболевания, изменения чёткости речи, повышенной тревожности пациенток. В обоих случаях пациентки были женщинами средних лет. Начало болезни проявилось в виде появления «шаткости» и неустойчивости походки, к которым со временем присоединились ретропульсии. У обеих отмечались признаки паркинсонизма с недостаточной эффективностью при лечении препаратами леводопы. Кроме этого, за 2 года до дебюта болезни возник один из самых характерных для ПНП симптомов – парез вертикального взора.

ра [15], однако это был не первый симптом в клинической картине.

При осмотре обращают на себя внимание объективные признаки глазодвигательных нарушений, изменение походки и неустойчивость пациенток в позе Ромберга. При УЗИ БЦА регистрируются минимальные проявления атеросклероза без гемодинамически значимых стенозов, что исключает сосудистый генез клинических проявлений. Кроме этого, обе пациентки получали ноотропное, анксиолитическое лечение. Обе получали препараты леводопы, однако отчётливого ответа на неё в обоих случаях не выявлено.

Клинические отличия заключаются в следующем. У пациентки Ж. имело место наличие тазовых нарушений по типу недержания мочи, психо-аффективные нарушения (повышенная тревожность, «бесвязность» речи, некоторая импульсивность, немотивированная плаксивость), признаки дисфагии (элементы псевдобульбарного синдрома). У пациентки М. наблюдались выраженные проявления вегетативных нарушений (потливость по ночам), когнитивные нарушения по данным опросника MoCA.

Наиболее ярким и существенным феноменом является диссоциация клинических проявлений с данными нейровизуализации. Две пациентки примерно одного возраста, с приблизительно одной длительностью заболевания и степенью выраженности клинической картины демонстрируют разную степень поражения и вовлечённости структур головного мозга по данным МРТ-диагностики: если в первом случае у пациентки с классической картиной ПНП обнаружены симптомы «Микки Мауса» и «колибри», то во втором случае на фоне выраженной картины поражения головного мозга МРТ-изображения не демонстрируют характерных признаков.

Представленная клиническая картина надъядерного пареза вертикального взора (особенно при взгляде вниз), ранних постуральных нарушений с падениями назад, псевдобульбарного синдрома, аксиальной ригидности в сочетании с характерными изменениями на МРТ (симптомы «колибри», «Микки Мауса») с высокой долей вероятности указывает на прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Ричардсона) по критериям шкалы MDS (2017): для пациентки Ж. – O1 + P1, дополнительные критерии A2, C2, CC2, IF1; для пациентки М. – O1 + P2, дополнительные критерии A2, C1–C2, CC2. Недостаточная или отсутствующая эффективность ответа на терапию леводопой и неуклонное прогрессирование симптоматики подтверждают нейродегенеративную природу заболевания. Дальнейшая тактика должна быть направлена на симптоматическое лечение, реабилитацию и поддержку пациента и его семьи.

Серьёзной проблемой клинической диагностики ПНП является наличие подтипов заболевания и перекрёстных состояний (overlap), клинические проявления которых совпадают с таковыми при других расстройствах паркинсонического спектра [16, 17].

Дифференциальный диагноз проводился со следующими нозологиями.

МСА: повышенное потоотделение, потемнение в глазах при резком переходе в вертикальное положение и изменения в ортоклинопробе у пациентки М. Отсутствие выраженной атаксии, наличие надъядерного пареза взора, падения на ранних стадиях развития заболевания позволили исключить данный диагноз [18].

Болезнь Паркинсона (БП): у обеих пациенток отмечаются акинетико-ригидный синдром, гипомимия, однако при БП обычно имеется хороший и устойчивый ответ на препараты леводопы, в клинической картине на ранних стадиях преобладает тремор покоя, а не постуральная неустойчивость, не характерен надъядерный парез взора [19].

Сосудистая энцефалопатия (хроническая ишемия мозга): наличие атеросклероза ПА в обоих случаях на УЗИ БЦА, изменения по Fazekas 1 на МРТ [20]. Однако сосудистая энцефалопатия не объясняет весь комплекс симптомов, особенно специфические глазодвигательные нарушения и характерные для ПНП изменения среднего мозга. Отсутствие эффекта от многократных курсов сосудистой терапии также не даёт возможности выставить этот диагноз.

Болезнь с тельцами Леви: когнитивные нарушения у пациентки М., диссомния у пациентки Ж. Однако отсутствие чётких зрительных галлюцинаций и флюктуаций сознания при наличии надъядерного пареза взора исключает данный диагноз [21].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диссоциация между клинической картиной и данными нейровизуализации при прогрессирующем надъядерном параличе представляет собой важную проблему для диагностики и оценки заболевания. Нередко у пациентов клинические проявления заболевания существенно превосходят или не соответствуют видимым на МРТ изменениям. Эти различия могут объясняться ранней стадией развития заболевания, при которой структурные изменения ещё не достигли уровня, визуально заметного на изображениях. Значительное расхождение между клиническими показателями и данными МРТ усложняет своевременную постановку диагноза и требует комплексного сопоставления клинических данных с результатами дополнительной диагностики для более точной оценки стадии и прогрессирования ПНП.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Arena J.E., Weigand S.D., Whitwell J.L., Hassan A., Eggers S.D., Höglinger G.U., et al. Progressive supranuclear palsy: Progression and survival. *J Neurol.* 2016; 263(2): 380-389. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7990-2>

2. Lim J., Malhotra A., Yong S.J. Atypical parkinsonism: Case-based learning on progressive supranuclear palsy. *Aust J Gen Pract.* 2022; 51(12): 967-969. <https://doi.org/10.31128/AJGP-05-22-6413>
3. Shoeibi A., Olfati N., Litvan I. Frontrunner in translation: Progressive supranuclear palsy. *Front Neurol.* 2019; 10: 1125. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.01125>
4. Swallow D.M.A., Zheng C.S., Counsell C.E. Systematic review of prevalence studies of progressive supranuclear palsy and corticobasal syndrome. *Mov Disord Clin Pract.* 2022; 9(5): 604-613. <https://doi.org/10.1002/mdc3.13489>
5. Alster P., Kutylowski M., Madetko-Alster N. Magnetic resonance imaging in the neuroimaging of progressive supranuclear palsy-parkinsonism predominant: Limitations and strengths in clinical evaluation. *Diagnostics (Basel).* 2025; 15(8): 945. <https://doi.org/10.3390/diagnostics15080945>
6. Mahale R.R., Krishnan S., Divya K.P., Jisha V.T., Kishore A. Subtypes of PSP and prognosis: A retrospective analysis. *Ann Indian Acad Neurol.* 2021; 24(1): 56-62. https://doi.org/10.4103/aian.AIAN_611_20
7. Litvan I., Agid Y., Calne D., Campbell G., Dubois B., Duvoisin R.C., et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele – Richardson – Olszewski syndrome): Report of the NINDS-SPSP international workshop. *Neurology.* 1996; 47(1): 1-9. <https://doi.org/10.1212/wnl.47.1.1>
8. Nasri A., Sghaier I., Neji A., Gharbi A., Abida Y., Mrabet S., et al. Phenotypic spectrum of progressive supranuclear palsy: Clinical study and apolipoprotein E effect. *J Mov Disord.* 2024; 17(2): 158-170. <https://doi.org/10.14802/jmd.23178>
9. Höglinger G.U., Respondek G., Stamelou M., Kurz C., Josephs K.A., Lang A.E., et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov Disord.* 2017; 32(6): 853-864. <https://doi.org/10.1002/mds.26987>
10. Anyfantakis G., Manouvelou S., Koutoulidis V., Velonakis G., Scarmeas N., Papageorgiou S.G. Can progressive supranuclear palsy be accurately identified via MRI with the use of visual rating scales and signs? *Biomedicine.* 2025; 13(5): 1009. <https://doi.org/10.3390/biomedicine13051009>
11. Ichikawa-Escamilla E., Velasco-Martínez R.A., Adalid-Peralta L. Progressive supranuclear palsy syndrome: An overview. *IBRO Neurosci Rep.* 2024; 16: 598-608. <https://doi.org/10.1016/j.ibneur.2024.04.008>
12. Madetko-Alster N., Otto-Ślusarczyk D., Wiercińska-Drapała A., Koziorowski D., Szlufik S., Samborska-Ćwik J., et al. Clinical phenotypes of progressive supranuclear palsy – The differences in interleukin patterns. *Int J Mol Sci.* 2023; 24(20): 15135. <https://doi.org/10.3390/ijms242015135>
13. Frank A., Peikert K., Linn J., Brandt M.D., Hermann A. MDS criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy overemphasize Richardson syndrome. *Ann Clin Transl Neurol.* 2020; 7(9): 1702-1707. <https://doi.org/10.1002/acn3.51065>
14. Ali F., Martin P.R., Botha H., Ahlskog J.E., Bowler J.H., Masumoto J.Y., et al. Sensitivity and specificity of diagnostic criteria for progressive supranuclear palsy. *Mov Disord.* 2019; 34(8): 1144-1153. <https://doi.org/10.1002/mds.27619>
15. Giagkou N., Höglinger G.U., Stamelou M. Progressive supranuclear palsy. *Int Rev Neurobiol.* 2019; 149: 49-86. <https://doi.org/10.1016/bs.irn.2019.10.013>
16. Федорова Н.В., Бриль Е.В., Кулуа Т.К. Прогрессирующий надъядерный паралич: клинические фенотипы. *Бюллетень Национального общества по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений.* 2020; (2): 211-214. [Fedorova N.V., Bril E.V., Kulua T.K. Progressing supranuclear palsy: Clinical phenotypes. *Bulletin of the National Parkinson and Movement Disorder Society.* 2020; (2): 211-214. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.24412/2226-079X-2022-12470>
17. Williams D.R., de Silva R., Paviour D.C., Pittman A., Watt H.C., Kilford L., et al. Characteristics of two distinct clinical phenotypes in pathologically proven progressive supranuclear palsy: Richardson’s syndrome and PSP-parkinsonism. *Brain.* 2005; 128(Pt 6): 1247-1258. <https://doi.org/10.1093/brain/awh488>
18. O’Sullivan S.S., Massey L.A., Williams D.R., Silveira-Moriyama L., Kempster P.A., Holton J.L., et al. Clinical outcomes of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Brain.* 2008; 131(Pt 5): 1362-1372. <https://doi.org/10.1093/brain/awn065>
19. Магжанов Р.В., Давлетова А.И., Ибатуллин Р.А., Туник В.Ф., Идрисова Р.Ф., Бахтиярова К.З. Трудности дифференциальной диагностики прогрессирующего надъядерного паралича и болезни Паркинсона. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии.* 2016; 10(4): 58-61. [Magzhanov R.V., Davletova A.I., Ibatullin R.A., Tunik V.F., Idrisova R.F., Bakhtiyarova K.Z. Challenges with the differential diagnosis of progressive supranuclear palsy and Parkinson’s disease. *Annals of Clinical and Experimental Neurology.* 2016; 10(4): 58-61. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/psaic22>
20. Захаров В.В., Вахнина Н.В., Гоголева А.Г., Межмидинова С.К. Диагностика и лечение хронической ишемии головного мозга. *Медицинский совет.* 2020;(8):36-45. [Zakharov V.V., Vakhnina N.V., Gogoleva A.G., Mezhdinova S.K. Diagnostics and treatment of chronic cerebral ischemia. *Medical Council.* 2020; (8): 36-45. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-8-36-45>
21. Lagarde J., Hamelin L., Hahn V., Habert M.O., Seilhean D., Duyckaerts C., et al. Progressive supranuclear palsy syndrome and semantic dementia in neuropathologically proven Lewy body disease: A report of two cases. *J Alzheimers Dis.* 2015; 47(1): 95-101. <https://doi.org/10.3233/JAD-150203>

Информированное согласие на публикацию

Авторы получили письменное согласие пациента на анализ и публикацию медицинских данных.

Соответствие принципам этики

Протокол исследования был одобрен локальным этическим комитетом. Одобрение и процедуру проведения протокола получали по принципам Хельсинкской конвенции.

Informed consent for publication

Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

Ethics approval

The study was approved by the local ethics committee. The approval and procedure for the protocol were obtained in accordance with the principles of the Helsinki Convention.

Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования

Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Вклад авторов

Авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE.

Информация об авторах

Быков Юрий Николаевич – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой нервных болезней, Иркутский государственный медицинский университет, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Россия.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7836-5179>

Панферова Елена Игоревна – ординатор кафедры нервных болезней, Иркутский государственный медицинский университет, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Россия.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-1351-3474>

Загвозкина Татьяна Николаевна – заведующая неврологическим отделением клиник, Иркутский государственный медицинский университет, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Россия.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-2213-9133>

Скворцова Юлия Алексеевна – ординатор кафедры нервных болезней, Иркутский государственный медицинский университет, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Россия.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-5959-2795>

Широкова Арина Валерьевна – врач-невролог неврологического отделения клиник, Иркутский государственный медицинский университет, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Россия.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5729-9555>

Для переписки

Быков Юрий Николаевич, bykov1971@mail.ru

Получена 04.09.2025
Принята 23.10.2025
Опубликована 10.12.2025

Conflict of interest

The authors declare no apparent or potential conflict of interest related to the publication of this article.

Funding source

The authors declare no external funding for the study and publication of the article.

Authors' contribution

The authors participated equally in the preparation of the publication: concept development, obtaining and analyzing factual data, writing and editing the text of the article, checking and approving the text of the article. The authors declare their authorship to be in compliance with the international ICMJE criteria.

Information about the authors

Yury N. Bykov – Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Nervous Diseases, Irkutsk State Medical University, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya str., 1, Russian Federation.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7836-5179>

Elena I. Panferova – Resident at the Department of Nervous Diseases, Irkutsk State Medical University, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya str., 1, Russian Federation.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-1351-3474>

Tatiana N. Zagvozkina – Head of the Neurological Department of the Clinic, Irkutsk State Medical University, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya str., 1, Russian Federation.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-2213-9133>

Iuliia A. Skvortsova – Resident at the Department of Nervous Diseases, Irkutsk State Medical University, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya str., 1, Russian Federation.
ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-5959-2795>

Arina V. Shirokova – Neurologist at the Neurological Department of the Clinic, Irkutsk State Medical University, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya str., 1, Russian Federation.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5729-9555>

Corresponding author

Yury N. Bykov, bykov1971@mail.ru

Received 04.09.2025
Accepted 23.10.2025
Published 10.12.2025