
**ГРУППА ДИАГНОЗОВ
В СООТВЕТСТВИИ С МКБ-10,
ПРИМЕНИМЫХ ДЛЯ КЛИНИЧЕСКИХ
РЕКОМЕНДАЦИЙ ПО РЕАБИЛИТАЦИИ**

G20 Болезнь Паркинсона

G21.2 Вторичный паркинсонизм, вызванный другими внешними факторами

G21.8 Другие формы вторичного паркинсонизма (сосудистый паркинсонизм)

G23.1 Прогрессирующая надъядерная офтальмоплегия (Стила–Ричардсона–Ольшевского)

G23.2 Стриатонигральная дегенерация

G23.8 Другие уточненные дегенеративные болезни базальных ганглиев

КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

В 80% случаев причиной синдрома паркинсонизма является БП.

БП – хроническое прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, основными клиническими проявлениями которого выступают моторные (гипокинезия, мышечная ригидность, тремор покоя и постуральные нарушения) и немоторные (вегетативные, аффективные, когнитивные, сенсорные) нарушения. Моторные и немоторные нарушения при БП оказывают негативное влияние на повседневную активность и качество жизни пациентов [20–23].

Эпидемиология болезни Паркинсона и экономическое бремя

БП является вторым по распространенности нейродегенеративным заболеванием после болезни Альцгеймера. В мире насчитывается около 7–10 млн пациентов с БП [24]. Эти цифры к 2030 г. увеличатся в 2 раза в связи с постарением насе-

ления [25]. У мужчин заболеваемость примерно в 1,5 раза выше, чем у женщин [26]. Большинство случаев БП начинается в возрасте старше 60 лет, у 5% больных – в возрасте до 40 лет [27]. Распространенность увеличивается с 1,4% в возрасте старше 60 лет до 4,3% – старше 85 лет [28].

Величина затрат, связанных с БП, в Европе составляет 13,9 млрд евро в год [29]. Общая стоимость затрат варьирует в разных странах. Самые большие прямые затраты, как правило, связаны со стационарным лечением и содержанием больных в домах престарелых. Затраты возрастают с 5000 евро в год на ранней стадии заболевания до 17000 евро и более – на поздней стадии [30, 31].

Факторы риска при болезни Паркинсона

Основные факторы риска развития БП [32–34]:

- возраст;
- положительный семейный анамнез (вероятность генетического варианта выше при возрасте начала заболевания до 40 лет);
- мужской пол;
- контакт с гербицидами и пестицидами, тяжелыми металлами (магний, марганец, железо);

- раса (европеоидная);
- частые закрытые черепно-мозговые травмы.

Возможно, защитные факторы – курение и употребление кофе.

Диагностика болезни Паркинсона

Диагноз БП ставится в соответствии с клинико-диагностическими критериями Банка головного мозга Общества болезни Паркинсона Великобритании (Gibb, Lees, 1988, 2009).

Диагноз основан преимущественно на клинических критериях: наличии синдрома паркинсонизма, отсутствии признаков, исключающих БП, и наличии признаков, подтверждающих диагноз.

БП может быть диагностирована со 100% достоверностью только посмертно. На ранних стадиях симптомы БП и мультисистемных дегенераций могут быть схожими. В связи с этим важна диагностика БП в специализированных центрах экстрапирамидных заболеваний.

В зависимости от клинических проявлений у пациентов с БП можно выделить дрожательную, комбинированную и акинетико-ригидную форму.

Прогрессирование болезни Паркинсона

БП является неуклонно прогрессирующим заболеванием. Однако темп прогрессирования может быть разным. Тяжесть заболевания определяется по шкале Хен и Яра, которая отражает стадийность процесса прогрессирования [36].

Стадия 0. Двигательные проявления отсутствуют.

Стадия 1. Односторонние проявления заболевания.

Стадия 2. Двусторонние проявления заболевания без постуральной неустойчивости.

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

Стадия 4. Значительная утрата двигательных возможностей, но пациент в состоянии передвигаться.

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

Как правило, переход от односторонней симптоматики к двусторонней длится от нескольких месяцев до 3 лет. Первые признаки постуральной неустойчивости присоединяются через 2–3 года

после развития двусторонней симптоматики. В среднем падения начинаются через 10 лет после появления первых симптомов [37]. У всех пациентов рано или поздно развивается постуральная неустойчивость с падениями. На поздней стадии у всех больных развиваются когнитивные нарушения, которые у большинства достигают степени деменции. Кроме того, с возрастом у пациентов увеличивается число сопутствующих заболеваний, проявления которых вносят свой вклад в ухудшение состояния. Больные начинают нуждаться в постороннем уходе. Основными причинами смерти пациентов с БП являются аспирационные пневмонии, сердечная недостаточность, тромбоэмболия легочной артерии [38]. Частой причиной аспирационной пневмонии могут быть нарушения глотания, которые развиваются на поздней стадии БП.

Прогноз при болезни Паркинсона

При БП темп прогрессирования заболевания может сильно различаться. В связи с этим влияние БП на функциональные возможности, качество жизни, повседневную активность и участие в социальной жизни может иметь отличия у разных пациентов [39].

ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ РЕАБИЛИТАЦИИ ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

Целью реабилитации при БП является улучшение качества жизни путем поддержания или увеличения независимости пациента, безопасности и благополучия. Это достигается за счет профилактики малоподвижного образа жизни и падений, улучшения повседневной активности и снижения ограничений в повседневной деятельности.

Основные принципы реабилитации

К общим принципам реабилитации пациентов с БП относятся:

1. Раннее начало.
2. Мультидисциплинарный подход.
3. Постановка индивидуальных задач (долгосрочных и краткосрочных), согласованных с пациентом и его родственниками.
4. Активное участие пациентов в программе реабилитации.
5. Комплексность применяемых методов.

6. Регулярность и адекватная интенсивность занятий, постепенное увеличение сложности и скорости выполнения упражнений с учетом и подкреплением достигаемых успехов.

Долгосрочные задачи реабилитации

Основными долгосрочными задачами реабилитации у пациентов с болезнью Паркинсона являются:

1. Обеспечение безопасности и независимости пациента в повседневной жизни с акцентом на трансфер, постуральную устойчивость, мышечную силу, объем движений и ходьбу.
2. Сохранение или улучшение двигательной активности.
3. Сохранение и увеличение выносливости.
4. Профилактика падений.
5. Профилактика пролежней.
6. Уменьшение когнитивных расстройств.
7. Уменьшение эмоциональных расстройств.
8. Понимание пациентом ограничения в повседневной жизни в связи с нарушенными двигательными функциями.

Частота и продолжительность реабилитации

Продолжительность реабилитации при БП условна, она должна быть непрерывна. Однако мы можем говорить о продолжительности курса реабилитации для решения определенных (краткосрочных) задач для каждого отдельного пациента под наблюдением реабилитологов. Имеет значение достижение поставленных краткосрочных задач или наличие каких-либо изменений на фоне реабилитации (улучшение, поддержание или предотвращение ухудшения).

Продолжительность и частота курсов реабилитации напрямую зависят от тяжести заболевания, наличия ограничений при сопутствующих заболеваниях, потребностей и потенциала пациента. Для повышения двигательной активности рекомендован период реабилитации как минимум в течение 4 нед.

Эффективность реабилитации должна оцениваться каждые 4 недели и при необходимости регулироваться в течение всей программы лечения.

После обучения реабилитационным методам пациенты должны выполнять рекомендован-

ную программу индивидуальной реабилитации самостоятельно в домашних условиях под динамическим наблюдением невролога (специалиста Центра экстрапирамидных заболеваний) и реабилитологов.

Согласно Европейским рекомендациям по двигательной реабилитации пациентов с болезнью Паркинсона (European physiotherapy guideline for Parkinson's disease, 2014) [50] и рекомендациям Всемирной организации здравоохранения по реабилитации *продолжительность занятий* зависит от возраста и выбора метода.

Улиц от 18 до 64 лет:

1. Аэробные нагрузки:

- не менее 150 мин/нед. при средней интенсивности;
- не менее 75 мин/нед. при высокой интенсивности.

2. Аэробные нагрузки должны выполняться не менее 10 мин.

3. Упражнения на растяжение крупных групп мышц:

- не менее 2 раз в неделю.

4. Дополнительно можно рекомендовать:

- 300 мин интенсивной аэробной физической активности в неделю;
- или 150 мин интенсивной аэробной физической активности в неделю.

У лиц старше 65 лет (подход тот же):

- При снижении мобильности выполнение упражнений на баланс и профилактику падений не менее 3 раз в неделю.

Особенности реабилитации при наличии моторных флуктуаций

В период «включения» реабилитация показана и нет ограничений в применении рекомендованных методик. Важно только аэробные нагрузки высокой интенсивности не проводить более 10 мин.

В период «выключения» реабилитация показана, но с ограничениями в методиках. Кроме того, необходимо избегать двойной постановки задач при занятиях. Большинство пациентов с БП не в состоянии выполнять несколько задач одновременно (две и более). Двойные задачи могут оказать негативное влияние на ходьбу и баланс, что может привести к небезопасной ситуации в повседневной жизни, а также во время занятий.

Избегание выполнения двойной задачи не только во время занятий, а также в повседневной жизни (при ходьбе) повышает безопасность пациентов и может уменьшить количество падений.

Групповая реабилитация

Выбор групповой или индивидуальной реабилитации зависит от задач реабилитации, предполагаемого результата, способностей пациента и других факторов (таких как наличие групповых упражнений). Если задачей реабилитации является улучшение трансфера, то выбор будет индивидуальный. Индивидуальный подход имеет дополнительные преимущества в виде прицельного внимания к правильности выполнения упражнений.

Групповой подход используется для выполнения общих задач, чаще долгосрочных. Это может быть задача по увеличению двигательной активности. Кроме того, групповая реабилитация дает возможность общения для пациентов и ухаживающих за ними лиц между собой, что позволяет повысить мотивацию у больных. В зависимости от задач для каждого конкретного пациента реабилитолог может рекомендовать проводить занятия

Развернутая стадия болезни Паркинсона (модель В)

В развернутой стадии присоединяется поструральная неустойчивость и риск падений увеличивается. По классификации Хен–Яра соответствует стадии 3. Задачами реабилитации являются сохранение или улучшение физической активности. Реабилитация направлена:

- на трансфер;
- поструральную устойчивость;
- мышечную силу, объем движений;
- ходьбу.

Для улучшения движений дополнительно должны применяться когнитивные и компенсаторные стратегии. Возможно обучение ухаживающего лица реабилитационным методикам для проведения их в домашних условиях.

Поздняя стадия болезни Паркинсона (модель С – пациенты, нуждающиеся в посторонней помощи)

Пациенты, нуждающиеся в посторонней помощи, по классификации Хен–Яра соответствуют поздней стадии (4). Задачей реабилитации является сохранение физической активности с акцентом:

- на трансфер;
- поструральную устойчивость;
- мышечную силу, объем движений;
- ходьбу.

Для улучшения движений дополнительно должны применяться когнитивные и компенсаторные стратегии. Необходимо обучение ухаживающего лица реабилитационным методикам для проведения их в домашних условиях.

Поздняя стадия болезни Паркинсона (модель D – пациенты, нуждающиеся в уходе)

На поздней стадии, стадии 5 по Хен–Яру, пациенты прикованы к инвалидной коляске или кровати. Основными задачами реабилитации являются сохранение жизненно важных функций и профилактика осложнений, таких как пролежни, контрактуры, пневмония, венозные тромбозы.

Мультисистемная атрофия (модель E)

Мультисистемная атрофия – быстро прогрессирующее нейродегенеративное заболевание с низкой эффективностью симптоматической терапии. Распространенность МСА составляет 5 случаев

на 100 тыс. населения в общей популяции [105]. Для сравнения: БП встречается в 45 раз чаще.

Доказательства эффективности реабилитации при МСА представлены исследованиями при стриатонигральном варианте дегенерации (A Guide to Multiple System Atrophy for Physiotherapists). Для оливопонтocerebellярного варианта МСА нет рекомендаций по реабилитации.

Существующие симптомы заболевания (орто статическая гипотензия, утомляемость, дистонические гиперкинезы, выраженные моторные нарушения) и их выраженность могут ограничивать применение методов реабилитации. Для МСА важен мультидисциплинарный подход. Так, очень рано при нарушениях речи и глотания к терапии подключаются логопеды.

Врачи по медицинской реабилитации должны оценивать вегетативные нарушения при МСА и соблюдать рекомендации, особенно во время реабилитации:

- при необходимости поднимать до 30° голову конца кровати во время сна;
- ношение компрессионных чулок;
- обеспечение медленного контролируемого перехода из горизонтального положения в вертикальное;

- избегание длительного нахождения в вертикальном положении;
- увеличение потребления жидкости, особенно во время занятий;
- предпочтение занятий плаванием для уменьшения влияния на ортостатическую гипотензию;
- избегание физической активности в утренние часы и в душных помещениях;
- стимулирование регуляции АД при выполнении упражнений.

В начале заболевания реабилитация направлена на поддержание двигательной активности. Необходима ранняя оценка устойчивости, ходьбы, глотания и рисков падений. Реабилитационные методы должны быть направлены на коррекцию поструральной устойчивости, ходьбы с привлечением компенсаторных стратегий. Респираторные симптомы, такие как апноэ во сне и стридорозное дыхание, могут проявляться на ранней стадии заболевания и также требуют специальной оценки с помощью полисомнографии.

По мере прогрессирования заболевания требуется индивидуальный подход в зависимости от превалирования тех или иных симптомов. Так,

при наличии фокальной дистонии можно рекомендовать ботулинотерапию и дополнительные реабилитационные подходы. С учетом высокого риска падений необходимо создавать свободную среду в доме, использовать вспомогательные средства при ходьбе (ходунки).

Основная роль врача по медицинской реабилитации сосредоточена на обеспечении паллиативной помощи для сохранения жизненно важных функций и профилактики осложнений, таких как пролежни, контрактуры, пневмония, венозные тромбозы.

Прогрессирующий надъядерный паралич (модель F)

ПНП – быстро прогрессирующее нейродегенеративное заболевание с распространенностью 6,5 случая на 100 тыс. населения в общей популяции [106]. Клинические проявления ПНП представлены ранним развитием постуральной неустойчивости с падениями, надъядерным параличом и выраженными когнитивными нарушениями.

При ПНП нет эффективных методов лечения. Эффективность реабилитации при ПНП не до-

казана. Применение реабилитационных методов описано в нескольких исследованиях с ограниченным объемом выборки и направлено на улучшение мышечной силы, походки, координации и баланса [107]. Некоторые авторы рекомендуют дополнительно к физическим упражнениям применять занятия на роботизированных комплексах для восстановления навыков ходьбы [107]. Однако высокая стоимость роботизированных комплексов и низкая эффективность реабилитации ставят под сомнение рекомендации данного метода реабилитации. Кроме того, раннее появление выраженных когнитивных нарушений и апатии приводит к низкому реабилитационному потенциалу.