



<https://doi.org/10.34883/PI.2024.14.2.056>
УДК 616.858-008.6-07



Павловская Т.С.✉, Рушкевич Ю.Н., Гвищ Т.Г., Ключник С.Г., Свинковская Т.В.,
Мальгина Е.В., Стреха М.А.
Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии,
Минск, Беларусь

Мультисистемная атрофия: современные представления, собственное клиническое наблюдение

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Павловская Т.С. – концепция и дизайн, подбор материала, обзор публикаций по теме статьи, написание текста; Рушкевич Ю.Н. – концепция и дизайн, анализ и обработка данных, редактирование; Гвищ Т.Г., Ключник С.Г., Стреха М.А. – участие в лечении пациента; Свинковская Т.В., Мальгина Е.В. – проведение и интерпретация данных полисомнографии.

Информированное согласие: авторы получили подписанное информированное согласие пациента на опубликование его данных в медицинском издании.

Подана: 29.03.2024

Принята: 15.05.2024

Контакты: tanya-pavlovskaya@list.ru

Резюме

Мультисистемная атрофия представляет собой тяжелое медленно прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, которое характеризуется сочетанием выраженной вегетативной недостаточности и различных двигательных нарушений, включая синдром паркинсонизма и/или мозжечковую дисфункцию в качестве ключевых симптомов, а также признаки поражения пирамидной системы и др. В настоящее время выделяют 2 основных фенотипа заболевания: паркинсонический и мозжечковый, в зависимости от преимущественной локализации пораженных структур центральной нервной системы и превалирующей клинической симптоматики. Для диагностики мультисистемной атрофии должны использоваться критерии, принятые Международным обществом по изучению болезни Паркинсона и двигательных расстройств в 2022 г. До настоящего времени не разработано методов этиотропной и патогенетической терапии данного заболевания. Симптоматическая терапия включает медикаментозную коррекцию ортостатической гипотензии, урологических нарушений, запоров, проявлений акинетико-ригидного синдрома и др. Описано собственное клиническое наблюдение этой редкой патологии, особенностью которого являются ранний дебют заболевания и отсутствие типичных нейровизуализационных маркеров при проведении МРТ головного мозга на развернутой стадии болезни.

Ключевые слова: мультисистемная атрофия, центральная нервная система, синуклеинопатия, вегетативная недостаточность, паркинсонизм, мозжечковая атаксия

Pavlovskaya T.✉, Rushkevich Yu., Hvishch T., Kliunchyk S., Svinkovskaya T., Malgina E., Strakha M.

Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

Multiple System Atrophy: Modern Concepts, Own Clinical Observation

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Pavlovskaya T. – concept and design of the study, set of material, reviewed the publications related to the topic of the article, text writing; Rushkevich Yu. – concept and design of the study, data analysis and processing, editing; Hvishch T., Kliunchyk S., Strakha M. – participation in the treatment of the patients; Svinkovskaya T., Malgina E. – conducting and interpreting of polysomnography data.

Informed consent: the authors obtained signed informed consent from the patient for publication of his data in a medical journal.

Submitted: 29.03.2024

Accepted: 15.05.2024

Contacts: tanya-pavlovskaya@list.ru

Abstract

Multisystem atrophy is a severe slowly progressive neurodegenerative disease characterized by a combination of severe autonomic insufficiency and various movement disorders, including Parkinsonism syndrome and/or cerebellar dysfunction as a key symptom, as well as signs of damage to the pyramidal system, etc. Currently, there are two main phenotypes of the disease: parkinsonian and cerebellar, depending on the predominant localization of the affected structures of the central nervous system and the prevailing clinical symptoms. The criteria adopted by the International Parkinson and Movement Disorder Society in 2022 should be used to diagnose multisystem atrophy. To date, no methods of etiotropic and pathogenetic therapy of multisystem atrophy have been developed. Symptomatic therapy includes drug correction of orthostatic hypotension, urological disorders, constipation, manifestations of akinetic-rigid syndrome, etc. The author describes his own clinical observation of this rare pathology, the feature of which is the early onset of the disease and the absence of typical neuroimaging markers during MRI of the brain at the advanced stage of the disease.

Keywords: multiple system atrophy, central nervous system, synucleinopathy, vegetative insufficiency, parkinsonism, cerebellar ataxia

■ ВВЕДЕНИЕ

Мультисистемная атрофия (МСА) представляет собой тяжелое медленно прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, которое характеризуется сочетанием выраженной вегетативной недостаточности и различных двигательных нарушений, включая синдром паркинсонизма и/или мозжечковую дисфункцию в качестве ключевых симптомов, а также признаки поражения пирамидной системы и др. [1–3].

До настоящего времени этиология МСА остается неизвестной. Данное заболевание принято считать спорадическим, однако установлена роль мутации в гене COQ2 (кодирует фермент, участвующий в синтезе кофермента Q10) в возникновении ряда



случаев моногенной МСА с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типами наследования в Европе и Азии [3, 4].

Патоморфологически МСА относится к классу синуклеинопатий, однако в отличие от болезни Паркинсона и деменции с тельцами Леви, при которых обнаруживаются нейрональные включения неправильно свернутого α -синуклеина (тельца Леви), для данного заболевания характерно наличие глиальных цитоплазматических включений патологической изоформы α -синуклеина (тельца Паппа – Лантоса) [2, 3, 5–7].

МСА одинаково часто встречается у мужчин и женщин, средний возраст дебюта заболевания составляет 55–60 лет. Согласно литературным данным, распространенность МСА колеблется от 1,9 до 4,9 случая на 100 тыс. населения. Средняя выживаемость от момента появления первых симптомов составляет 9–10 лет, однако в некоторых подтвержденных случаях заболевания была более 15 лет [1, 3].

Согласно диагностическим критериям, принятым Международным обществом по болезни Паркинсона и двигательным расстройствам (The International Parkinson and Movement Disorder Society), принято выделять 2 основных фенотипа заболевания: паркинсонический (МСА-П) и мозжечковый (МСА-М), связанные с преимущественным поражением базальных ганглиев (стриатонигральная дегенерация) или мозжечка (оливопонтocerebellарная атрофия) [1, 8, 9]. Несмотря на то, что большинство пациентов с МСА могут быть условно отнесены к одному из 2 описанных выше подтипов, обсуждается необходимость расширения спектра фенотипов заболевания, например выделения так называемых перекрестных фенотипов МСА П+М и др. Это связано с тем, что около 50% пациентов с МСА-П имеют признаки поражения мозжечка, а 75% пациентов с МСА-М – проявления синдрома паркинсонизма [5].

У всех пациентов с синуклеинопатиями в различной степени выражены немоторные проявления заболевания [2]. Характерным клиническим признаком МСА является раннее развитие выраженной вегетативной (автономной) недостаточности, которая может проявляться ортостатической гипотензией, эректильной дисфункцией, нейрогенными нарушениями мочеиспускания, а также желудочно-кишечными и терморегуляторными нарушениями, при этом выраженность симптоматики у разных пациентов существенно различается [3].

В первую очередь при подозрении на МСА для постановки диагноза необходима объективизация у пациента проявлений вегетативной недостаточности. Ортостатическая гипотензия является наиболее распространенным немоторным симптомом заболевания, при этом рецидивирующие синкопальные состояния возникают только в 15% случаев [3, 10]. Согласно рекомендациям Американской академии неврологии и Американского общества по изучению вегетативной (автономной) нервной системы, критериями ортостатической гипотензии являются стойкое понижение систолического АД на 20 мм рт. ст. и более и/или стойкое понижение диастолического АД на 10 мм рт. ст. и более в течение 3 мин после перехода пациента в вертикальное положение [11]. В то же время в диагностических критериях МСА для верификации ортостатической гипотензии необходимо обнаружение снижения систолического АД на ≥ 30 мм рт. ст. и диастолического АД на ≥ 15 мм рт. ст. [8]. Кроме того, опубликованы данные, указывающие на то, что 3-минутного интервала для выявления ортостатической гипотензии, связанной с синуклеинопатиями, не всегда достаточно, и предложено у пациентов с подозрением на МСА повторно измерять АД с 5- или 10-минутными интервалами [12].

Вследствие наличия денервационной гиперчувствительности у пациентов с МСА эпизоды ортостатической гипотензии часто сочетаются с артериальной гипертензией в положении лежа. При проведении суточного мониторирования АД может фиксироваться ночная артериальная гипертензия, а также эпизоды падения давления, например постпрандиальная гипотензия [1].

Проблемы с мочеиспусканием, которые также относятся к диагностическим критериям МСА, чаще всего представлены чувством неполного опорожнения мочевого пузыря (74%) и недержанием мочи (63%). Клинически значимые нарушения мочеиспускания у пациентов с МСА в отличие от БП появляются раньше (в среднем в первые 2 года). К характерным проявлениям при МСА относятся недостаточная активность детрузора, увеличенный объем остаточной мочи и снижение скорости потока при урофлуометрии [1]. Нарушения в урологической сфере обусловлены изменениями периферической и центральной иннервации мочевого пузыря с участием крестцовых вегетативных ядер и мостовых центров мочеиспускания [3, 13].

Практически у всех пациентов с МСА независимо от клинического фенотипа заболевания отмечаются проявления паркинсонизма. Характерными особенностями данного синдрома являются относительная симметричность симптоматики, преобладание гипокинезии и ригидности, а также изменение голоса. Кроме того, характерны ранние падения (в течение первого года после постановки диагноза), которые тем не менее встречаются не так часто, как у пациентов с прогрессирующим надъядерным параличом [3].

Мозжечковая дисфункция у пациентов с МСА наиболее часто проявляется атактической походкой на «широкой базе» и глазодвигательными нарушениями (осцилляции глазных яблок, замедление саккад). К частым клиническим проявлениям также относится дизартрия и скандированная речь [1, 3, 14].

Пирамидная симптоматика чаще всего проявляется развитием псевдобульбарного синдрома, оживлением глубоких рефлексов и наличием патологических кистевых и стопных знаков. Следует отметить, что развитие выраженных парезов не характерно [15]. Обнаружение проявлений пирамидной недостаточности на фоне дисфункции мозжечка затрудняет дифференциальную диагностику со спиноцеребеллярными атаксиями [1].

У пациентов с МСА часто встречаются синдромы центрального и обструктивного апноэ сна, а также феномен инспираторного стридора (сдавленный, высокочастотный звук при вдохе, обычно во сне, обусловленный сужением просвета гортани) [1, 3, 16]. Наличие стридора на ранних стадиях заболевания ассоциировано с меньшей продолжительностью жизни [17]. При видеоларингоскопическом исследовании практически у всех пациентов с МСА обнаруживаются нарушения подвижности голосовых связок и черпаловидного хряща, что предложено в качестве раннего диагностического признака данного заболевания [1, 17, 18].

У пациентов с МСА часто отмечаются нарушения в эмоционально-аффективной сфере, при этом выраженное нарушение когнитивных функций не характерно [3, 9].

Современные диагностические критерии заболевания представлены в табл. 1.

При подозрении на МСА всем пациентам должно быть выполнено нейровизуализационное исследование головного мозга, что обусловлено относительной доступностью и высокой информативностью данного метода диагностики. Проведение МРТ позволяет выявить признаки оливопонтocereбеллярной атрофии (моста,

Таблица 1
Диагностические критерии МСА (International Parkinson and Movement Disorder Society, 2022 г.) [9]
Table 1
MSA diagnostic criteria (International Parkinson and Movement Disorder Society, 2022) [9]

Критерий	Клинически достоверная МСА	Клинически вероятная МСА
Общая характеристика	Спорадическое прогрессирующее заболевание с дебютом в возрасте старше 30 лет	
Ключевые синдромы	Автономная дисфункция (как минимум 1 симптом из нижеперечисленных): ■ нарушение мочеиспускания с объемом остаточной мочи свыше 100 мл, не объяснимое иными причинами; ■ недержание мочи, не объясняемое иными причинами; ■ нейрогенная ортостатическая гипотензия, а именно: снижение САД/ДАД более чем на 20/10 мм рт. ст. через 3 мин при проведении клиноортостатической пробы; а также один из нижеперечисленных синдромов: ■ паркинсонизм со слабым ответом на препараты леводопы; ■ мозжечковая атаксия (как минимум 2 из нижеперечисленных симптомов): – атактическая походка; – атаксия при координаторных пробах; – мозжечковая дизартрия; – глазодвигательные нарушения	Как минимум 2 из нижеперечисленных синдромов: ■ автономная дисфункция, а именно (как минимум один из нижеперечисленных симптомов): – наличие остаточной мочи, не объясняемое иными причинами; – недержание мочи, не объясняемое иными причинами; ■ нейрогенная ортостатическая гипотензия, а именно: снижение САД/ДАД более чем на 20/10 мм рт. ст. через 10 мин при проведении клиноортостатической пробы; ■ синдром паркинсонизма; ■ мозжечковая атаксия (как минимум 1 из нижеперечисленных симптомов): – атактическая походка, атаксия при координаторных пробах; – мозжечковая дизартрия; – глазодвигательные нарушения
Поддерживающие признаки	Как минимум 2	Как минимум 1
МРТ-признаки	Как минимум 1	Не требуются
Критерии исключения	Отсутствуют	Отсутствуют

червя и полушарий мозжечка, средних мозжечковых ножек), изменения со стороны базальных ядер (атрофия скорлупы, ее гиперинтенсивность), а также компенсаторное расширение IV желудочка [1, 19]. При МСА-М на аксиальных срезах моста в режимах T2-ВИ и FLAIR может обнаруживаться симптом «креста» в виде полосы повышенного сигнала от дегенерирующих поперечных волокон моста, пересекающейся с перпендикулярной полоской от волокон шва. У пациентов с МСА-П в режиме T2-ВИ может быть выявлено снижение сигнала от скорлупы, а также формирование полосы гиперинтенсивного сигнала по ее дорсолатеральному краю – высокоспецифичный признак для данного заболевания, однако имеющийся лишь у небольшого числа пациентов. Использование диффузионно-взвешенных последовательностей позволяет обнаружить повышение коэффициента диффузии в скорлупе и средних ножках мозжечка уже на ранних стадиях МСА, что может быть полезно при проведении дифференциального диагноза с болезнью Паркинсона и прогрессирующим надъядерным параличом [19].

До настоящего времени не разработано методов этиотропной и патогенетической терапии МСА. Принято считать, что лица с данным заболеванием резистентны к заместительной терапии дофамином. Однако следует отметить, что примерно 1/3

пациентов имеет удовлетворительный, но, как правило, краткосрочный и менее выраженный ответ на прием леводопы, чем при болезни Паркинсона [1, 3, 20]. Симптоматическая терапия включает в себя лечение проявлений акинетико-ригидного синдрома, урологических нарушений, медикаментозную коррекцию ортостатической гипотензии, запоров и др. Поскольку клинические проявления МСА разнообразны и зачастую сочетаются с другой коморбидной патологией, большую роль в лечении данной категории пациентов играют немедикаментозные методы: физиотерапия и лечебная физкультура [5].

■ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В январе 2024 г. в неврологическое отделение № 1 РНПЦ неврологии и нейрохирургии поступила пациентка Р., 50 лет, с жалобами на общую слабость, усиливающуюся при вертикализации, неловкость в ногах, нарушение походки и речи (охриплость голоса), недержание мочи. На момент обращения за медицинской помощью работала главным бухгалтером (дистанционно). Семейный анамнез не отягощен.

Считает себя больной с конца 2021 г., когда впервые без видимой причины появилось недержание мочи. Летом 2022 г. к вышеуказанной симптоматике присоединились неловкость в ногах и пошатывание при ходьбе. С лета 2023 г. шаткость при ходьбе усилилась и стала существенно затруднять передвижение.

На момент поступления масса тела пациентки составляла 80 кг, рост 165 см, индекс массы тела $29,4 \text{ кг/м}^2$ (избыточная масса тела).

Наличие у пациентки Р. во сне феномена инспираторного стридора явилось причиной размещения ее в отдельной палате.

В неврологическом статусе: сознание ясное, ориентирована всесторонне верно. Зрачки равновеликие, движения глазных яблок в полном объеме, реакция зрачков на свет сохранена, носогубные складки симметричны, язык по средней линии, глоточный рефлекс вызывается. Лицо симметрично, чувствительность на лице не нарушена, точки выхода тройничного нерва безболезненны. Выраженная гипомимия. Дисфония умеренной степени выраженности, дизартрия. Рефлекс Маринеску – Радовичи слева. Сила в руках и ногах достаточная (5 баллов). Мышечный тонус повышен в аксиальной мускулатуре и руках по экстрапирамидному типу, в ногах – по смешанному типу, больше слева. Выраженная олигобрадикинезия. Глубокие рефлексы с верхних конечностей – оживлены, зоны расширены, анизорефлексия $S \geq D$, рефлекс Якобсона – Ласке с 2 сторон, с нижних конечностей – высокие, непостоянный рефлекс Бабинского с 2 сторон. Чувствительность не нарушена. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга неустойчива. Выраженная поструральная неустойчивость. Походка атактическая с двусторонней поддержкой или опорой на ходунки. Функции тазовых органов нарушены: недержание мочи.

С целью уточнения диагноза во время госпитализации проводился ряд инструментальных исследований.

МРТ головного мозга: без патологических изменений.

МРТ шейного отдела позвоночника. Заключение: МР-признаки дегенеративных изменений шейного отдела позвоночника по типу остеохондроза, унковертебрального артроза. МР-картина левосторонней медианно-субартикулярной грыжи межпозвонкового диска до 3,5 мм на уровне C5–C6; выпячиваний межпозвонковых дисков на уровнях C3–C4, C4–C5, C6–C7 (до 2 мм). Сагиттальный размер костного позвоночного канала на уровне тела C5 15 мм.



МРТ грудного отдела позвоночника. Заключение: МР-картина дегенеративных изменений грудного отдела позвоночника по типу остеохондроза, спондилоартроза.

КТ органов грудной клетки. Заключение: КТ-картина двустороннего малого гидроторакса. Данных за объемный, воспалительный процесс в легких и области шеи не выявлено.

УЗИ органов брюшной полости. Заключение: киста левой доли печени. Диффузные изменения поджелудочной железы.

УЗИ органов малого таза. Заключение: в пределах визуализации патологических изменений органов малого таза не выявлено. Увеличение объема остаточной мочи (76 мл).

Зрительные вызванные потенциалы на обрабатываемый паттерн: нарушения зрительной афферентации не выявлено.

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный. ЧСС – 83 уд/мин. Вертикальное положение ЭОС.

ЭхоКГ. Заключение: зоны нарушения локальной сократимости миокарда не выявлены, нарушение диастолической функции по 1-му типу, сократительная способность миокарда в покое не нарушена (ФВ 70%). Дополнительные хорды в полости левого желудочка. Левое предсердие: незначительно расширено. Митральный клапан: створки не изменены, кольцо не расширено, регургитация 2-й степени. Двусторонний гидроторакс (справа – 150–200 мл, слева – 100 мл).

Суточное мониторирование АД. Заключение: среднесуточные, среднедневные величины САД и ДАД в пределах нормы, средненочные величины САД и ДАД повышены. Показатели вариабельности САД и ДАД повышены днем. Индекс времени гипертонии по САД повышен ночью, по ДАД повышен днем, ночью, за сутки. Суточный индекс САД и ДАД соответствует категории night-peaker. По результатам СМАД отмечается ночное повышение АД. Выявлена стабильная систоло-диастолическая артериальная гипертензия ночью и непостоянная днем. Отмечались эпизоды избыточного снижения АД днем. Индекс времени гипотонии по САД: днем – 39%, ночью – 0% (норма до 15%). Минимальные цифры АД зарегистрированы в 15:57 (63/34 мм рт. ст.) и 09:27 (63/36 мм рт. ст.).

В рутинных лабораторных исследованиях была выявлена гиперхолестеринемия – 6,46 ммоль/л (норма менее 5,2 ммоль/л), остальные показатели – без отклонений от референсных значений.

Анализ крови на кортизол – 656 нмоль/л (норма 139–670 нмоль/л).

Исследование крови на лайм-боррелиоз (ИФА) – IgM и IgG отрицательно.

Серологический анализ крови на антитрепонемные антитела (ИФА): отрицательно.

Анализ спинномозговой жидкости: бесцветная, прозрачная, общий белок – 0,34 г/л, глюкоза – 2,52 ммоль/л, цитоз – 11/3, лимфоциты – 7, моноциты – 4.

Результаты выполнения ортостатического теста, свидетельствующие о наличии у пациентки Р. вегетативной недостаточности в виде ортостатической гипотензии, представлены в табл. 2.

Консультация врача-офтальмолога: Visus OD/OS=0,9/0,8; поле зрения: кинетика – OD норма, OS сужение 10 градусов с носовой, верхне-височной стороны. Движение глазных яблок в полном объеме. Зрачки равновеликие, фотореакция живая. Передний отрезок: OU – межреберные края век гиперемированы, множественные белые корки, чешуйки у основания ресниц и на ресницах, глаза спокойны, среды

Таблица 2
Результаты выполнения ортостатического теста пациентки Р.
Table 2
The results of the orthostatic test of patient R.

Положение пациента	АД (мм рт. ст.)	Пульс (уд/мин)
Горизонтальное положение	130/80	78
Вертикальное положение на 1-й минуте	100/75	81
Вертикальное положение на 3-й минуте	98/70	82
Вертикальное положение на 5-й минуте	90/65	79
Вертикальное положение на 10-й минуте	86/59	77

прозрачны. Глазное дно: ОУ – бледно-розовые, контурированы. Ход и калибр сосудов не изменен. А:В=2:3. Макула без патологии. Видимая периферия глазного дна без особенностей. Заключение: простой (чешуйчатый) блефарит ОУ. Миопия слабой степени ОУ.

Консультация врача-оториноларинголога: не отводится левая истинная голосовая складка. Заключение: парез гортани слева.

Консультация терапевта. Заключение: ортостатическая артериальная гипотензия.

Консультация врача-кардиолога. Заключение: малый гидроторакс. Учитывая клиническую картину: отсутствие болей, одышки; данные ЭхоКГ (отсутствие зон гипокинеза, ФВ 70%; отсутствие изменений на ЭКГ) – в настоящее время данных за повреждение сердца нет.

Консультация врача-эндокринолога. Заключение: нетоксический многоузловой зоб. Дефицит витамина D. Избыток веса. В настоящее время убедительных клинколабораторных данных в пользу эндокринного генеза синдрома артериальной ортостатической гипотензии не выявлено.

Консультация медицинского психолога. Заключение: когнитивный статус в пределах нормы.

При выписке пациентке были даны рекомендации по амбулаторному наблюдению невролога и терапевта по месту жительства, контролю и ведению дневника АД, соблюдению гипохолестериновой диеты, консультации фониатра РНПЦ оториноларингологии, выполнению контрольных ЭКГ, УЗИ сердца и плевральных полостей через 2 недели после выписки из стационара, повторной госпитализации в РНПЦ неврологии и нейрохирургии через 3 месяца. Назначенная медикаментозная терапия включала: флудрокортизон под контролем АД и ЧСС, прием леводопы+карбидопы (после стабилизации АД), цитиколин.

В апреле 2024 г. пациентка Р. повторно поступила в неврологическое отделение № 1 РНПЦ неврологии и нейрохирургии.

В неврологическом статусе при повторной госпитализации: сознание ясное, ориентирована всесторонне верно. Зрачки равновеликие, движения глазных яблок в полном объеме, реакция зрачков на свет сохранена, носогубные складки симметричны, язык по средней линии, глоточный рефлекс вызывается. Лицо симметрично, чувствительность на лице не нарушена. Выраженная гипомимия. Дисфония умеренной степени выраженности, дизартрия. Насильственные эмоции в виде плача, смеха. Рефлекс Маринеску – Радовичи с 2 сторон, оживлен нижнечелюстной рефлекс. Сила



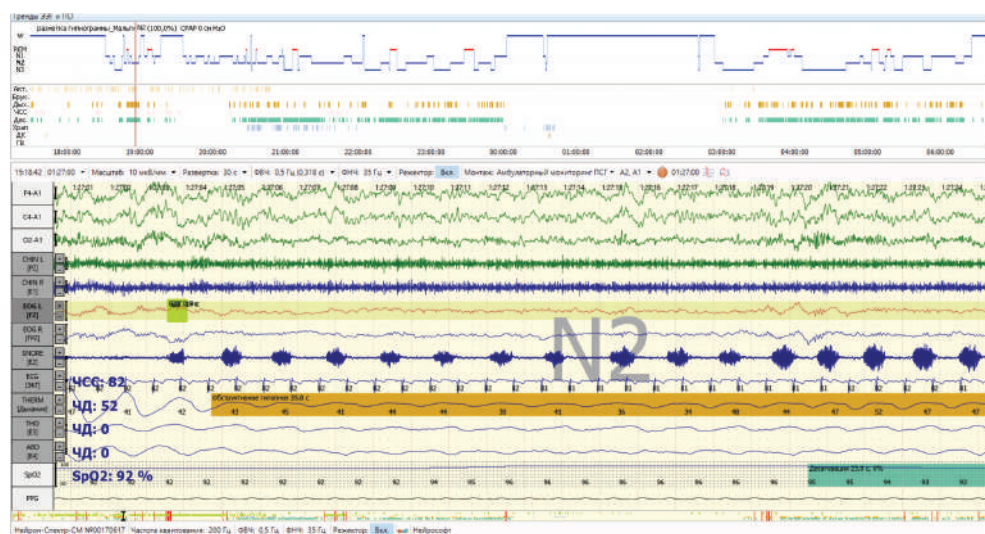
в руках и ногах достаточная (5 баллов). Мышечный тонус повышен в аксиальной мускулатуре и руках по экстрапирамидному типу, в ногах – по смешанному типу, больше слева. Выраженная олигобрадикинезия. Глубокие рефлексы с верхних конечностей – оживлены, зоны расширены, анизорефлексия $S \geq D$, рефлекс Якобсона – Ласке с 2 сторон, с нижних конечностей – высокие, спонтанный рефлекс Бабинского с 2 сторон. Чувствительность не нарушена. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга неустойчива. Выраженная постуральная неустойчивость. Походка атактическая с двусторонней поддержкой или опорой на ходунки. Функции тазовых органов нарушены: недержание мочи.

МРТ головного мозга: без патологических изменений.

КТ органов брюшной полости с контрастным усилением. Заключение: КТ-признаки кист печени. Двусторонний плевральный выпот.

Регистрация параметров сна методом полисомнографии (см. рисунок). Заключение: сон фрагментирован, снижен индекс эффективности сна – 65%. Синдром обструктивного апноэ/гипопноэ средней степени, индекс апноэ/гипопноэ – 19,77/ч (норма < 5). Общее количество дыхательных нарушений – 172, из них: обструктивные и центральные – 166. Продолжительность дыхательных событий за время ночного сна составила 55 мин (максимальная длительность апноэ – 17 с, гипопноэ – 94 с, средняя длительность апноэ – 12 с, гипопноэ – 20 с). Нарушение дыхания регистрируется преимущественно на спине. Регистрировался храп: количество – 119, индекс храпа – 13,7/ч. Средний уровень сатурации кислорода в крови в норме – 95% (норма $> 94\%$). Минимальный уровень сатурации кислорода в крови – 84%.

Сон пациентки начался в 18:30 (не спала ночь накануне) и прервался после полуночи, что отражено в гипнограмме (А). Также демонстрируется эпизод обструктивного апноэ длительностью 35,8 с с последующим эпизодом десатурации до 92.



**Регистрация параметров сна методом полисомнографии (ПСГ) пациентки Р.
Recording of sleep parameters by polysomnography (PSG) of patient R.**

Б – тренды ПСГ, В – ПСГ-кривые (ЭЭГ, CHIN L и CHIN R – кривые записи движения подбородка слева и справа соответственно, SNORE – кривая храпа, EOG L и EOG R – кривые записи движения глаз слева и справа соответственно, ECG – кривая ЭКГ, THERM – кривая записи регистрации дыхательного потока из носовой и ротовой полости, TNO и ABD – кривые записи экскурсии грудной и брюшной стенки).

Консультация врача-офтальмолога: простой (чешуйчатый) блефарит OU. Миопия слабой степени OU.

Консультация врача-оториноларинголога: ограничено отведение левой истинной голосовой складки. Заключение: частичный парез гортани справа (положительная динамика от января 2024 г.).

Консультация медицинского психолога. Заключение: когнитивный статус в пределах нормы. HADS: субклиника тревоги, клинически выраженная депрессия.

При выписке пациентке были даны рекомендации по контролю и ведению дневника АД, соблюдению гипохолестериновой диеты, амбулаторному наблюдению невролога и кардиолога по месту жительства. Назначенная медикаментозная терапия включала флуорокортизон под контролем АД и ЧСС, леводопу+карбидопу, вортиоксетин.

На основании анализа жалоб, данных анамнеза жизни и заболевания, клинической картины и данных дополнительных методов исследования был установлен клинический диагноз: дегенеративное заболевание ЦНС по типу мультисистемной атрофии с выраженной вегетативной нестабильностью, выраженным акинетикоригидным синдромом, выраженной постуральной неустойчивостью, двусторонней пирамидной недостаточностью, парезом гортани слева, нарушением функций тазовых органов.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В пользу диагноза МСА у пациентки из приведенного клинического наблюдения свидетельствует преобладание в клинической картине заболевания проявлений вегетативной дисфункции и синдрома паркинсонизма в сочетании с мозжечковой симптоматикой, пирамидной недостаточностью, инспираторным стридором, характерными дыхательными нарушениями, а также нарушениями в эмоционально-волевой сфере при сохранных когнитивных функциях, медленный темп прогрессирования имеющейся симптоматики, а также незначительная реакция на терапию леводопой.

Особенностями описанного клинического случая являются ранний дебют заболевания (в 47 лет), а также отсутствие типичных нейровизуализационных маркеров МСА по данным МРТ головного мозга на развернутой стадии болезни.

Таким образом, в соответствии с существующими критериями диагноз у пациентки соответствует вероятной МСА.

Для правильной постановки диагноза большое значение имеет тщательный сбор жалоб и анамнеза заболевания с учетом динамики прогрессирования симптомов, а также выявление мультисистемности поражения нервной системы с обнаружением проявлений вегетативной недостаточности в комбинации с синдромом паркинсонизма и/или мозжечковой дисфункции, а также другой неврологической симптоматики. Затруднения в постановке диагноза вследствие неправильной интерпретации имеющихся нарушений зачастую приводят к тому, что пациенты длительное время наблюдаются с ошибочными диагнозами у специалистов другого профиля.



К сожалению, до настоящего времени МСА является труднокурабельным заболеванием в связи с отсутствием эффективных методов лечения, однако своевременная постановка диагноза позволяет проводить симптоматическую терапию, улучшающую качество жизни данной категории пациентов.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Andreyev M.N., Fedotova Ye.YU. Multiple system atrophy: diagnostic methods and biomarkers. *Annals of Clinical and Experimental Neurology*. 2022;16(4):54–61. (in Russian)
2. Andreyev M.N., Fedotova Ye.YU., Illarionovskiy S.N. Instrumental diagnosis of autonomic disorders in multiple system atrophy. *Bulletin of the National Parkinson's Disease and Movement Disorder Society*. 2022;2:8–12. (in Russian)
3. Topuzova M.P., Ternovyykh I.K., Shustova T.A., et al. Multiple system atrophy. *Journal of Neurology and Psychiatry. S.S. Korsakov*. 2023;123(2):144–150. doi: 10.17116/jnevro2023123021144. (in Russian)
4. Jecmenica-Lukic M., Poewe W., Tolosa E., et al. Premotor signs and symptoms of multiple system atrophy. *Lancet Neurol*. 2012;11(4):361–368. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70022-4
5. Andreyev M.N., Fedotova Ye.YU., Kononov R.N., et al. Clinical polymorphism of multiple system atrophy: a series of clinical observations. *Almanac of Clinical Medicine*. 2022;50(5):310–314. doi: 10.18786/2072-0505-2022-50-044. (in Russian)
6. Fanciulli A., Stankovic I., Krismer F., et al. Multiple system atrophy. *Int Rev Neurobiol*. 2019;149:137–192. doi: 10.1016/bs.irm.2019.10.004
7. Heras-Garvin A., Stefanova N. MSA: From basic mechanisms to experimental therapeutics. *Parkinsonism Relat Disord*. 2020;73:94–104. doi: 10.1016/j.parkreldis.2020.01.010
8. Gilman S., et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology*. 2008;71(9):670–676.
9. Wenning G.K., Stankovic I., Vignatelli L., et al. The Movement Disorder Society Criteria for the Diagnosis of Multiple System Atrophy. *Mov Disord*. 2022;37(6):1131–1148. doi: 10.1002/mds.29005
10. Rohrer G., Höglinger G.U., Levin J. Symptomatic therapy of multiple system atrophy. *Auton Neurosci*. 2018;211:26–30. doi: 10.1016/j.autneu.2017.10.006
11. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, pure autonomic failure, and multiple system atrophy. *Neurology*. 1996;46(5):1470–1470. doi: 10.1212/wnl.46.5.1470
12. Mendoza-Velázquez J.J., et al. Autonomic dysfunction in α -synucleinopathies. *Front. Neurol*. 2019;10:363.
13. Jecmenica-Lukic M., Poewe W., Tolosa E., et al. Premotor signs and symptoms of multiple system atrophy. *Lancet Neurol*. 2012;11(4):361–368. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70022-4
14. Wenning G.K. Multiple system atrophy. *Autonomic Nervous System Volume*. 2013;117:229–241.
15. Wenning G.K., Geser F., Krismer F., et al. European Multiple System Atrophy Study Group. The natural history of multiple system atrophy: a prospective European cohort study. *Lancet Neurol*. 2013;12(3):264–274. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70327-7
16. Cortelli P., Calandra-Buonaura G., Benarroch E.E., et al. Stridor in multiple system atrophy: Consensus statement on diagnosis, prognosis, and treatment. *Neurology*. 2019;93(14):630–639. doi: 10.1212/WNL.0000000000008208
17. Gandor F., Vogel A., Claus I., et al. Laryngeal movement disorders in multiple system atrophy: a diagnostic biomarker? *Mov. Disord*. 2020;35(12):2174–2183. doi: 10.1002/mds.28220
18. Warnecke T., Vogel A., Ahning S., et al. The shaking palsy of the larynx – potential biomarker for multiple system atrophy: a pilot study and literature review. *Front. Neurol*. 2019;10:1–12.
19. Ershova M.V., Ahmadullina D.R., Fedotova E.Yu., et al. Modern ideas about multiple system atrophy. *Nervous diseases*. 2018;4:3–13.
20. Yang F., Li W.J., Huang X.S. Alpha-synuclein levels in patients with multiple system atrophy: a meta-analysis. *Int J Neurosci*. 2018;128(5):477–486. doi: 10.1080/00207454.2017.1394851