

Патологические постральные позы при нейродегенеративных заболеваниях



С. В. Копишинская

С. В. Копишинская¹, И. А. Величко², М. А. Коротыш³

¹ФГБОУ ВО «Кировский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Киров

²ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Краснодар

³ООО «Медико-генетический центр „Геном“», Нижний Новгород



И. А. Величко

РЕЗЮМЕ

Целью данного обзора является анализ данных современной литературы по патологическим постральным позам при нейродегенеративных заболеваниях. В данном обзоре собраны данные о распространенности, клинической картине и лечении аксиальных постральных деформаций при паркинсонизме и других нейродегенеративных заболеваниях. Рассмотрены возможные патофизиологические механизмы, требующие дальнейшего изучения. Постуральные деформации были разделены в соответствии с тем, в какой плоскости преобладает деформация – в сагиттальной или фронтальной. Наиболее частыми патологическими постральными позами при нейродегенеративных заболеваниях являются камптокормия, синдром Пизанской башни, антеколлис, ретроколлис и сколиоз. Эпидемиологические исследования патологических постральных поз при различных нейродегенеративных заболеваниях необходимы для понимания частоты встречаемости этих состояний в популяции и для выявления и описание новых типов поз. Исследование патомеханизма каждой конкретной патологической позы у конкретного больного необходимо для понимания тактики ведения этого больного. Применение реабилитационных схем медикаментозной и немедикаментозной терапии, в зависимости от типа течения и выраженности патологической постральной позы, поможет предотвратить это часто необратимое состояние и снизить количество осложнений, например падений, у пациентов с нейродегенеративными заболеваниями.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: антеколлис, ретроколлис, сколиоз, синдром Пизанской башни, патологические постральные позы.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.



М. А. Коротыш

Pathological postural postures in neurodegenerative diseases

S. V. Kopyshinskaya¹, I. A. Velichko², M. A. Korotysh³

¹Kirov State Medical University, Kirov, Russia

²Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia

³Medical and Genetic Centre 'Genome', Nizhny Novgorod, Russia

SUMMARY

The purpose of this review is to analyze the data of the modern literature on pathological postural postures in neurodegenerative diseases. This review provides data on the prevalence, clinical presentation, and treatment of axial postural deformities in parkinsonism and other neurodegenerative diseases. It also discusses possible pathophysiological mechanisms that require further study. Postural pathological postures were divided into deformities in the sagittal or frontal plane in accordance with the plane in which the deformity predominates. The most common pathological postural positions in neurodegenerative diseases are camptocormia, Pisa syndrome, antecollis, retrocollis, and scoliosis. Epidemiological studies of pathological postural postures in various neurodegenerative diseases are necessary to understand the frequency of occurrence of these conditions in the population and are necessary to identify and describe new types of postures. The study of the pathomechanism of each specific pathological posture in a particular patient is necessary to understand the tactics of managing this patient. The use of rehabilitation regimens of drug and non-drug therapy, depending on the type of course and the severity of the pathological postural posture, will help prevent this often irreversible condition and reduce the number of complications, for example, falls in patients with neurodegenerative diseases.

KEY WORDS: camptocormia; antecollis; retrocollis; scoliosis; Pisa syndrome; pathological postural postures.

CONFLICT OF INTEREST. The authors declare no conflict of interest.

У пациентов с болезнью Паркинсона (БП) и атипичным паркинсонизмом часто формируются патологические позы. По результатам ретроспективного обсервационного исследования выявлено, что у трети пациентов с БП обнаруживают деформации конечностей, шеи или туловища [1]. Наиболее часто выявляемый тип деформации – классическая согбенная поза со сгибанием нижних конечностей в тазобедренных и коленных суставах и «округлением» плеч. У значительной части пациентов отмечаются более тяжелые патологические нарушения позы или положения позвоночника, которые приводят к выраженной инвалидизации.

Этими тяжелыми постральными деформациями являются камптокормия (camptocormia; греч. kampto – гнуть, сгибать и kormos – туловище), антеколлис, ретроколлис, синдром Пизанской башни и сколиоз. Патофизиология этих деформаций практически неизвестна, а тактика ведения – сложна [1].

В данном обзоре собраны данные о распространенности, клинической картине и лечении аксиальных постральных деформаций при паркинсонизме и других заболеваниях. Здесь рассмотрены возможные патофизиологические механизмы, требующие дальнейшего изучения. Постуральные деформации были разделены в соответствии с тем, в какой плоскости

преобладает деформация – в сагиттальной или фронтальной. У многих пациентов отмечаются комбинированные деформации как в сагиттальной, так и во фронтальной плоскости.

Деформация в сагиттальной плоскости

Камптокормия

Камптокормия характеризуется патологическим сгибанием туловища вперед, которое обратимо при лежании и ухудшается в положении стоя и при ходьбе [2, 3]. Термин «камптокормия» также применяли по отношению к синдрому согнутого позвоночника – так в прошлом описывали стойкое сгибание позвоночника у солдат, сформировавшееся вследствие того, что сейчас называется посттравматическим стрессовым расстройством.

Согласованных критериев диагностики камптокормии не существует. Большинство авторов используют произвольную цифру: выраженный изгиб в груднопоясничном отделе, возникающий в положении стоя при ходьбе или физических упражнениях, который составляет не менее 45 градусов (рис. 1), и исчезающий в положении пациента лежа на спине, стоя у стены или с помощью поддержки при ходьбе [4].

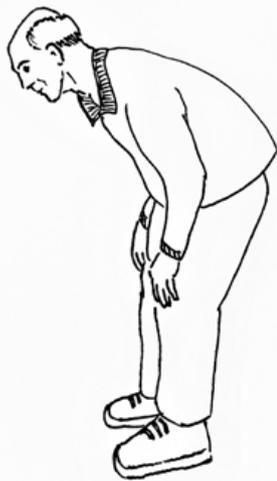


Рисунок 1. Камптокормия

В своей работе P. Srivaniharoom и коллеги, основываясь на работах многих авторов, занимающихся проблемами поструральных деформаций, указали следующие возможные причины камптокормии [5].

- Нейродегенеративные заболевания:
 - болезнь Паркинсона;
 - мультисистемная атрофия;
 - деменция с тельцами Леви;
 - болезнь Альцгеймера.
- Дистонии:
 - дофа-чувствительная дистония;
 - сегментарная дистония;
 - генерализованная дистония.
- Боковой амиотрофический склероз.
- Наследственные миопатии:
 - плече-лопаточно-лицевая мышечная дистрофия;
 - миотоническая дистрофия;
 - мышечная дистрофия Дюшенна;
 - немалиновая миопатия [6];
 - миофибриллярная миопатия;
 - митохондриальная миопатия POLG2 [7];
 - кальпаинопатия.
- Приобретенные миопатии:
 - полимиозит;
 - гипотиреоидная миопатия;
 - миозит с включениями;
 - миастения [8].
- Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия.

- Лекарство-индуцированные позы (дофаминергические препараты, антипсихотики, антиэпилептические и ингибиторы холинэстеразы / антихолинэргики).
- Межпозвоночные грыжи поясничного отдела.
- Поражение чечевицеобразного ядра при инсульте.
- Грыжа пищевода.
- Индуцированная лучевой терапией [9].
- Паранеопластический синдром.
- Семейная гипоплазия мозжечка.
- Столбняк.

Furusawa и коллеги классифицировали камптокормию при БП на верхнюю (upper camptocormia, UC) и нижнюю (lower camptocormia, LC) в зависимости от локализации точки перегиба и улучшения верхней камптокормии после инъекции лидокаина в наружную косую мышцу. UC определялась как ненормальное сгибание туловища (угол сгибания более 40 градусов) в точке между нижним грудным и верхним поясничным позвонками, в то время как LC – как ненормальное ствольное сгибание в тазобедренном суставе [10].

Распространенность камптокормии при болезни Паркинсона – от 3,0 до 17,6%. Результаты эпидемиологических исследований указывают на то, что распространенность камптокормии может быть выше у азиатов, что может отражать генетические различия в строении скелета и других характеристик в разных этнических группах [11].

Большинство исследователей сообщают о наличии положительной связи между камптокормией и тяжестью заболевания. У пациентов с камптокормией наблюдают тенденцию к более тяжелому течению паркинсонизма, чем у лиц без этой деформации. Предыдущие исследования показали, что камптокормия развивается в период 6–8 лет после постановки диагноза БП. Отмечено, что пациенты мужского пола с БП по мере прогрессирования данного заболевания имеют более высокий риск развития камптокормии [12, 13].

Пациенты с БП и камптокормией чаще женского пола, пожилого возраста, с большой продолжительностью БП, с высоким баллом по Unified PD Rating Scale (UPDRS) part III, с более высокой стадией по Хен Яру, с когнитивными нарушениями, с более высоким уровнем моторной флуктуации, нуждающиеся в большой суточной дозе леводопы, имеющие нарушения тазовых органов по типу недержания мочи и запоров [5, 14]. Отмечено, что при сочетании БП с камптокормией имелись значительно более высокая распространенность компрессионных переломов, более выраженные паркинсонические симптомы, деменция, более высокая встречаемость тромбозов глубоких вен нижних конечностей, вегетативных симптомов, включая гипотонию, запоры и недержание мочи [5, 15].

Диагноз «камптокормия» ставится на основании клинической картины, соответствия критериям, изложенным в определении этой деформации. Измерение изгиба производится после того, как пациент постоит 3 минуты. Для этой цели могут быть полезными фотографии или видеоролики [4]. В настоящее время не существует рекомендаций по применению инструментальных методов в более точной диагностике камптокормии. В таблице 1 представлены основные инструментальные методы, применяемые при диагностике камптокормии. На рисунке 2 представлен алгоритм оценки камптокормии на основании клинической картины [16].

Таблица 1

Инструментальные методы диагностики камптокормии

Метод	Комментарии
Электронейромиография (ЭНМГ)	<ul style="list-style-type: none"> Исключение, верификация миопатических, миозитных или нейрогенных изменений при камптокормии Предпочтительна ЭНМГ-запись при нахождении пациента в лежачем положении на специальном наклоняемом столе [4, 10]
Магнитно-резонансная томография (МРТ) паравертебральных мышц	<ul style="list-style-type: none"> Позволяет классифицировать камптокормию на острую и хроническую: <ul style="list-style-type: none"> МР-признаки отека и набухания паравертебральных мышц характерны для острой стадии МР-признаки жировой дегенерации характерны для хронической стадии [17]
МРТ головного мозга	<ul style="list-style-type: none"> Иногда наблюдается уменьшение сагитальной поверхности моста и объема мозга у пациентов с БП и камптокормией [5]
Биопсия мышц	<ul style="list-style-type: none"> Исключение миозита Специфическая картина камптокормии при болезни Паркинсона: гипертрофия волокон типа 1, потеря волокон 2 типа, потеря активности окислительных ферментов, высокая реактивность кислой фосфатазы, признаки эндомиального фиброза и жировой дегенерации [4]

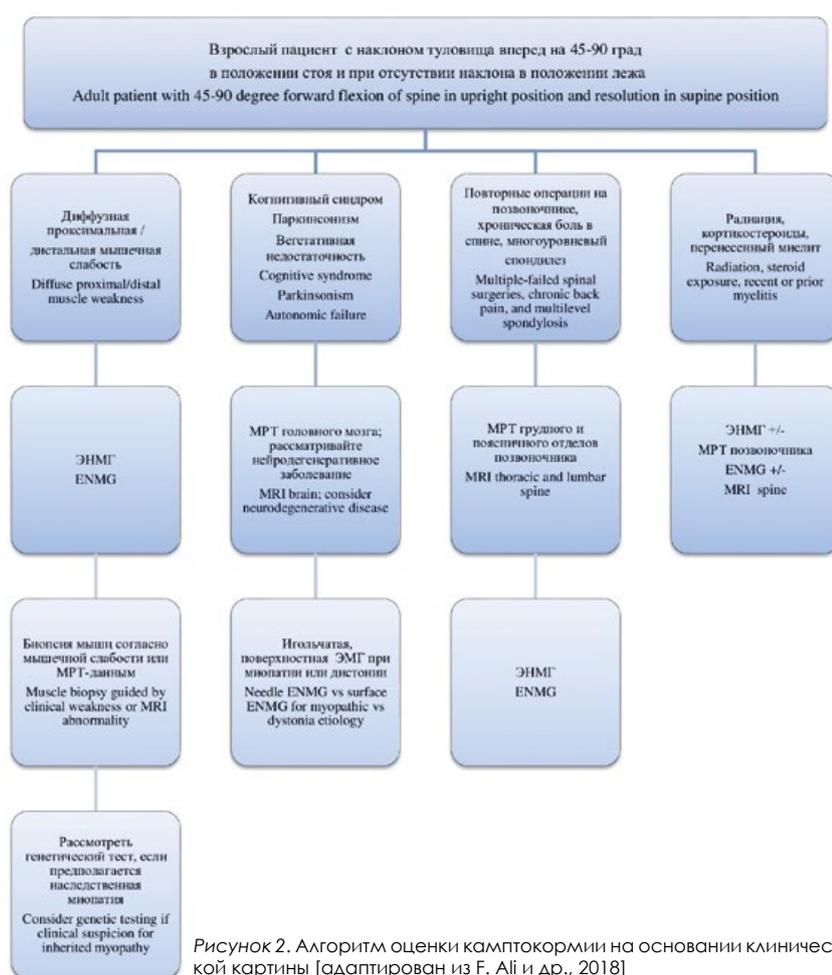


Рисунок 2. Алгоритм оценки камптокормии на основании клинической картины [адаптирован из F. Ali и др., 2018]

Дифференциальная диагностика

Наличие корригирующих жестов (ходьба спиной вперед, ходьба боком, надавливание на бедра, ходьба с рюкзаком), болезненные сокращения мышц живота и чувство стягивания вперед в положении стоя говорят о дистонической природе камптокормии [4]. Слабость при выпрямлении туловища свидетельствует о наличии сопутствующей миопатии или поражении клеток переднего рога. При миозите может определяться асимметричная болезненность паравертебральных мышц с эритемой и повышением температуры [4]. Стойкая деформация, которая сохраняется даже в положении лежа на спине, указывает на наличие костно-суставных изменений (например, перелом позвоночника, анкилозирующий спондилит, приобретенная дегенеративная спондилоартропатия). Ключевой особенностью в различии камптокор-

мии и кифосколиоза является возможность скорректировать аномальную позу, используя различные маневры, такие как переход в лежачее положение, использование высококаркасных ходунков (high-frame walker, HFW) или стояние у стены. Исторически камптокормия считалась симптомом конверсионных расстройств [5]. Также стоит иметь в виду, что подобные деформации могут возникать, хоть и редко, при соматической патологии, например при грыже пищеводного отверстия диафрагмы [2].

Воспалительные камптокормии обычно имеют более быстрый темп развития (от нескольких недель до нескольких месяцев). Медленная прогрессия камптокормии может указывать на первичный миопатический процесс [4].

Лечение

Поскольку существует множество этиологий камптокормии, соответственно существуют различные методы лечения. Такое лечение можно разделить на три категории: фармакологическое; нефармакологическое и хирургическое, включая глубокую стимуляцию мозга (deep brain stimulation, DBS), (табл. 2). Внимание должно быть уделено уменьшению боли, защите целостности костей и профилактике падений с использованием пособий для походки по мере необходимости [18].

Таким образом, имеются следующие варианты лечения: 1) нефармакологическое лечение должно проводиться у всех пациентов, в том числе применение физиотерапии и ношение ортезов, которые часто приводят к первоначальному улучшению [29]; 2) иногда коррекция дофаминергической терапии может привести не только к улучшению состояния больных БП, но и регрессии камптокормии. У пациентов непрерывное введение высоких доз леводопы улучшает двигательное состояние. Другими препаратами являются бензодиазепины, баклофен и литий, которые уменьшают камптокормию в некоторых случаях, но опыт ограничен. Антихолинэргические препараты, амантадин, агонисты дофамина, миорелаксанты или тетрабенезин обычно неэффективны. Глюкокортикоидная терапия показана при воспалительном характере процесса; 3) при неэффективности консервативных методов лечения стоит рассмотреть DBS или хирургическую коррекцию позвоночника [27].

Антеколлис

Термин «синдром свисающей головы» иногда используют для описания выраженного изгиба шеи, который может возникать при боковом амиотрофическом склерозе, БП, деменции с тельцами Леви, миопатиях (как фокальных, так и генерализованных), а для мультисистемной атрофии этот синдром входит в число диагностических критериев. Синдром свисающей головы характеризуется либо выраженной слабостью разгибателей шеи, либо дистонией прежде всего длинной мышцы шеи и других глубоких мышц-сгибателей шеи. В последнем случае он часто упоминается как *anterocollicis* или *antecollis*.

Под антеколлисом при паркинсонизме подразумевают выраженное сгибание вперед головы и шеи. Если сгибание легко выражено, его можно рассматривать как часть сутулой позы при болезни Паркинсона. Критерий определения антеколлиса – выраженное (не менее 45 градусов) сгибание в шейном отделе позвоночника, которое может частично или полностью преодолеваться при помощи активного или пассивного движения, и при котором пациент не может полностью разогнуть шею против силы тяжести, но может приложить усилие в ответ на сопротивление руки проводящего обследование. В научной литературе описаны случаи так называемой цервикальной псевдодистонии у пациентов с антеколлисом, развившемся на фоне изолированной слабости разгибателей шеи (Isolated Neck Extensor Myopathy, INEM) [35]. Антеколлис чаще выявляли у женщин, а также у пациентов, у которых выраженными признаками паркинсонизма были ригидность и акинезия. Как и при других постуральных деформациях, этническое происхождение исследуемой популяции влияет на распространенность – больше всего случаев антеколлиса зарегистрировано в Японии [1].

По патогенезу антеколлис можно разделить на три подтипа [36]:

- антеколлис вследствие дистонии;
- антеколлис вследствие миопатии;
- антеколлис вследствие дистонии и миопатии.

Клинические проявления

Антеколлис чаще развивается подостро в течение нескольких недель и месяцев. Он чаще развивается через несколько лет после начала заболевания, но может возникать до появления других двигательных проявлений болезни Паркинсона [1]. Также синдром может возникать остро, что, скорее всего, связано с лекарственной индукцией (при уменьшении или увеличении дозы противопаркинсонических или других препаратов, введении нового препарата).

Пациенты могут жаловаться на боль по задней поверхности шеи или на проблемы, возникающие в связи со сгибанием шеи (затруднение глотания, избыточное слюнотечение или ограничение поля зрения). На ранних стадиях могут быть заметными гипертрофия и активные сокращения передних и задних мышц шеи, но спустя некоторое время становятся более выраженными избыточное натяжение задних мышц шеи и их плотная консистенция при пальпации, особенно ременной мышцы головы и трапециевидной мышцы. В отличие от идиопатической цервикальной дистонии, при БП и мультисистемной атрофии не существует приема-противодействия, предположительно основанного на сенсорном обмане, применение которого могло бы скорректировать патологическое положение шеи.

Таблица 2

Лечение камптокормии

Метод лечения	Комментарии
Фармакотерапия	<ul style="list-style-type: none">• Леводопа (ДОФА-чувствительная дистония, болезнь Паркинсона и мультисистемная атрофия) [5]• Апоморфин [19]• Агонисты дофамина (инфузионно) [18]• Неэффективны другие пероральные антидистонические и спазмолитические препараты, в том числе тригексифенидил, баклофен, амантадин, бипериден, тетрабенезин, клоназепам и бромазепам [14]• Инъекции ботулотоксина типа А [5, 20]• Инъекции лидокаина [10]• Иммуносупрессивная терапия (воспалительные изменения в мышцах при биопсии) [14]• НПВС, опиоиды или миорелаксанты малоэффективны [21]
Хирургическое лечение	<ul style="list-style-type: none">• Глубокая стимуляция мозга при первичной дистонической камптокормии, камптокормии в рамках поздней дискинезии после терапии нейролептиками [22], болезни Паркинсона-камптокормии [4, 23–26]• Паллидотомия [5, 11]• Хирургическое вмешательство на позвоночнике (коррекция деформаций позвоночника) [18, 27].
Другое лечение	<ul style="list-style-type: none">• Физиотерапия, гидротерапия и применение абдоминальных бандажей, корсетов или ортезов для позвоночника [28, 29]• Высококарактерные ходунки, крестообразная передняя спинная гиперэкстензивная лямка, а также сенсорная и фокусирующая внимание программа реабилитации [5, 30, 31]• Кинезиотейпнинг [5, 32]• Бинауральная монополярная гальваническая вестибулярная стимуляция [33]

Антеколлис при БП, как и камптокормия, функционально ограничивает пациентов [37, 38], хотя у некоторых пациентов еще остается возможность пассивного разгибания шеи и туловища до нормального положения. У других пациентов антеколлис может перейти в постоянную деформацию, даже спустя короткое время после начала развития [1]. Клинические данные, говорящие в пользу дистонической природы антеколлиса при БП, включают: а) относительно неподвижную позу мышц шеи, в том числе тогда, когда сгибание шеи должно быть уменьшено силой тяжести (например, в положении лежа на спине), б) наличие сопротивления пассивному движению шеи. Поддерживающим, но не обязательным признаком дистонии является гипертрофия задних и латеральных мышц шеи. В противоположность этому миопатия связана со слабостью при мышечном тестировании и исчезновением антеколлиса в соответствующих положениях тела, когда действует сила тяжести (например, лежа на спине). Также имеются характерные изменения по ЭМГ [36].

Дифференциальная диагностика

Необходимо проведение визуализации для исключения патологии шейного отдела позвоночника [1]. При наличии признаков паркинсонизма с антеколлисом стоит в первую очередь исключить мультисистемную атрофию, при которой антеколлис – частое явление. Развитие антеколлиса может быть индуцировано приемом агонистов дофамина (в том числе прамипексола, каберголина, перголида), антихолинэстеразных препаратов (донепезил) [39, 40] или применением амантадина.

Мышечная слабость при разгибании шеи также может быть проявлением болезни двигательного нейрона. Также очень редкой патологией, с которой стоит проводить

дифференциальный диагноз, является синдром Драве (тяжелая генетическая эпилепсия у детей). Структурные изменения костей и связок у данной категории пациентов могут также способствовать этому синдрому, хотя неясно, являются ли они вторичными или первичными [40].

Лечение

У пациентов с БП и мультисистемной атрофией был отмечен некоторый регресс антеколлеса после лечения леводопой, но этот результат не был постоянным. Могут быть эффективны препараты, обладающие миорелаксирующим действием, такие как клоназепам [11]. Описано уменьшение тяжести БП-антеколлеса при помощи постоянной интраюнональной инфузии геля леводопы – карбидопы [41].

Ботулинотоксин типа А высокоэффективен в снижении мышечной гиперактивности при фокальной дистонии [18]. Антеколлис уменьшается путем применения МАВ-терапии (muscle-afferent block) грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, то есть введением лидокаина в эти мышцы [42].

Также может быть эффективным сочетание психотерапии и шейных бандажей, хотя доказательств в пользу применения этих методов нет [21]. Пациенты с миопатическим антеколлисом имеют лучший эффект от использования ортезов, ортопедических воротников и физиотерапии [36].

Хирургическое лечение может потребоваться для пациентов с нарушением дыхания или глотания из-за нарушения открывания рта [11].

Ретроколлис

Ретроколлис – это патологическая установка шеи, при которой голова отклонена кзади. Чаще всего наблюдается у пациентов с синдромом Ричардсона (прогрессирующий надъядерный паралич) и у пациентов, принимавших нейролептики. Ретроколлис также встречается как подтип первичной цервикальной дистонии [1, 42, 43]. Ретроколлис включает несколько большее количество мышечных групп, чем антеколлис. При ретроколлесе в дистоническое сокращение включаются полуостистые, трапециевидные (верхняя часть), ременные мышцы головы, длиннейшие мышцы и косые мышцы головы. А при антеколлесе – длинные мышцы головы, грудинно-ключично-сосцевидные, лестничные

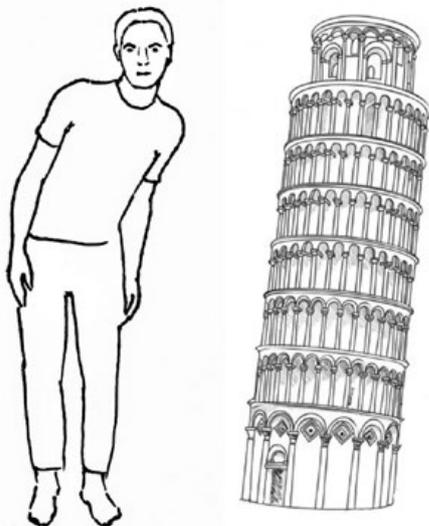


Рисунок 3. Синдром Пизанской башни

и двубрюшные мышцы. Замечено, что вероятность возникновения тремора головы у пациентов с цервикальной дистонией выше при ретроколлесе, чем при антеколлесе [42, 44]. При пароксизмальной цервикальной дистонии также встречается ретроколлис, который часто сочетается с торсионной установкой туловища (тортипельвис) [45]. Ретроколлис крайне редко наблюдается при БП, и поэтому его наличие следует расценивать как сигнал тревоги, свидетельствующий, в частности, о диагнозе прогрессирующего надъядерного паралича [1].

Деформации во фронтальной плоскости

Синдром Пизанской башни (СПБ) и сколиоз в данном обзоре обсуждаются вместе, так как у них не только совпадает плоскость деформации, но также вовлекается один и тот же сегмент тела, в отличие от камптокормии и антеколлеса.

СПБ – это выраженный боковой изгиб туловища во фронтальной плоскости, который не является фиксированным и исчезает в положении лежа (рис. 3). Считается, что СПБ – иногда предвестник развития сколиоза [46]. Общих диагностических критериев СПБ не существует, хотя некоторые специалисты считают, что СПБ должен ставиться при боковом сгибании не менее 10 градусов, которое полностью проходит при пассивной мобилизации или в положении лежа на спине [11, 47].

Сколиоз определяют как боковое искривление позвоночника, сочетающееся с его ротацией. В литературе по ортопедии под этим термином подразумевают боковое искривление позвоночника со специфическими рентгенографическими признаками. По этой причине его нельзя использовать в качестве описательного термина у пациентов с БП и с боковым изгибом туловища, пока это не будет подтверждено результатами рентгенографического исследования. Диагноз «сколиоз» приемлем у пациентов, у которых поза не может быть скорректирована пассивными движениями или переходом в положение лежа на спине, а также у лиц, у которых, по результатам рентгенографического исследования, обнаружено структурное искривление с аксиальной ротацией позвоночника, сохраняющееся при устранении воздействия силы тяжести (то есть на изображениях, полученных в положении лежа на спине) [21, 48].

СПБ может возникнуть при приеме дофаминергических препаратов, типичных и атипичных нейролептиков, трициклических антидепрессантов, селективных ингибиторов обратного захвата серотонина, норадреналина, противорвотных препаратов, лития и бензодиазепинов, вальпроевой кислоты, донепезила и ривастигмина [4, 47, 49, 50, 51].

СПБ также был описан при нейродегенеративных заболеваниях, в том числе при БП (часто в поздних стадиях) и вторичном паркинсонизме, болезни Альцгеймера и деменции с тельцами Леви, при прогрессирующем надъядерном параличе, мультисистемной атрофии, болезни Гентингтона, сосудистой деменции, депрессии, подостром склерозирующем панэнцефалитом [47, 49, 52]. Кроме того, СПБ был описан при нейрохирургических расстройствах, таких как нормотензивная гидроцефалия и субдуральные гематомы, или в качестве позднего осложнения паллидотомии у пациента с БП. И наконец СПБ может быть идиопатическим [1, 47].

Клиника

СПБ может развиваться постепенно с субклиническим началом или может появиться подостро и быстро прогрессировать в течение нескольких месяцев. Сначала становится заметна тенденция к наклону в одну сторону при сидении пациента на стуле, а несколько позднее – боковое сгибание во время ходьбы. При прогрессировании деформации у пациентов могут появляться болевой синдром, диспноэ или поструральная неустойчивость, которая приводит к падениям [53].

Нет четкой корреляции между направлением бокового изгиба туловища у пациентов (как при СПБ, так и при сколиозе) в ту сторону, где преобладает выраженность характерных для паркинсонизма симптомов, или в противоположную [1]. Острые или подострые виды СПБ, как считается, обратимы. Однако хроническая форма встречается часто в комбинации с камптокормией [54]. Быстрое развитие синдрома у некоторых пациентов и отсутствие структурных аномалий предполагают возможность дистонии. Из-за этой неопределенности некоторые исследователи используют термин *dystonia like* («наподобие дистонии») [47].

Самый важный диагноз, с которым нужно проводить дифференциальный диагноз, это сколиоз. В отличие от СПБ, сколиоз не исчезает в положении лежа на спине или, по крайней мере, это происходит неполностью. Таким образом, для диагностики и количественной оценки степени сколиоза требуется клиническое обследование (сколиоз должен присваиваться пациентам, у которых поза не может быть существенно улучшена с помощью пассивных движений или в положении на спине) и рентгеновское исследование в положении стоя и лежа, с определением угла Кобба [11, 47].

Важно оценивать недавние изменения в лечении пациентов (введение нового препарата, повышение или понижение дозы ранее принимаемого дофаминергического препарата) и учесть прием любых недофаминергических препаратов (нейролептиков, лития карбоната, вальпроатов, антидепрессантов, противорвотных средств, ингибиторов холинэстеразы и др.), которые могут повлиять на развитие описанных изменений [1].

Лечение

СПБ при отсутствии сколиоза в свою раннюю, «подвижную» фазу может регрессировать при изменении дофаминергической терапии, однако у пациентов с длительно существующими поструральными деформациями такие положительные изменения менее вероятны [1]. В любом случае больным показано изменение дофаминергической терапии и назначение антихолинэргических препаратов и клозапина, хотя последний также сообщался в качестве причины СПБ. Антихолинэргические препараты были эффективны в основном у пациентов с острым началом синдрома после кратковременного воздействия антипсихотическими препаратами [47]. При явном лекарственно-индуцированном СПБ коррекция медикаментозной терапии – первоочередная задача [11].

Пациентам с СПБ, вызванным миелопатией или радикулопатией, проводят хирургическое вмешательство [1]. Хирургическая коррекция сколиоза может быть показана, когда тяжелый фронтальный дисбаланс или радикуломиелопатии возникают как осложнение деформации; при их отсутствии предпочтительнее, как правило, наблюдение врача и физиотерапия [11].

Другие методы лечения, в том числе миорелаксанты или ботулинотерапия в паравертебральные мышцы, часто уменьшают и даже полностью устраняют симптомы [39, 11].

У пациентов с БП и СПБ глубокая стимуляция субталамических ядер неэффективна [1]. Отмечен некоторый положительный эффект односторонней стимуляции ножко-мостового ядра, возможно, путем влияния на контроль мышечного тонуса во время стояния [21, 47]. Однако в совместной работе C. Schlenstedt, O. Gavriluc *et al.* показали большее влияние DBS на поструральное выравнивание не в переднезаднем, а медиолатеральном направлении, что характерно для синдрома Пизанской башни [55].

У некоторых пациентов с СПБ применяли ортопедические приспособления для фиксации позвоночника, но во многих случаях больные не выдерживали их ношения [1].

Программы реабилитации при СПБ, включающие в себя поструральную реабилитацию, кинезиотейпинг, подтвердили эффективность [56].

Заключение

В неврологической практике при нейродегенеративных заболеваниях могут встречаться различные патологические поструральные позы. Наиболее частыми, по данным обзора, являются камптокормия, антеколлис, ретроколлис, синдром Пизанской башни и сколиоз. Врачи-клиницисты должны учитывать эту широту спектра заболеваний, между которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику при поструральных деформациях, чтобы понять их механизм развития в каждом конкретном случае, назначить необходимые дополнительные методы для уточнения диагноза и определиться с методами коррекции.

Разработка новых реабилитационных схем медикаментозной и немедикаментозной терапии, в зависимости от типа течения и выраженности патологической поструральной позы, поможет предотвратить это часто необратимое состояние и снизить количество осложнений, например падений, у пациентов с нейродегенеративными заболеваниями.

Список литературы / References

1. Doherty K.M., van de Warrenburg B.P., Peralta M.C., Silveira-Moriyama L., Azulay J.P., Gershnik O.S., Bloem B.R. Postural deformities in Parkinson's disease. *Lancet Neurol.* 2011; 10 (6): 538–549. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(11\)70067-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(11)70067-9)
2. Fasano A., Geroin C., Berardelli A., Bloem B.R., Espay A.J., Hallett M., Lang A.E., Tinazzi M. Diagnostic criteria for camptocormia in Parkinson's disease: A consensus-based proposal. *Parkinsonism Relat Disord.* 2018; (53): 53–57. <https://doi.org/10.1016/j.parkrelidis.2018.04.033>
3. Margraf N.G., Wolke R., Granert O., Berardelli A., Bloem B.R., Djaldetti R., Espay A.J., Fasano A., Furusawa Y., Giladi N., Hallett M., Jankovic J., Murata M., Tinazzi M., Volkmann J., Berg D., Deuschl G. Consensus for the measurement of the camptocormia angle in the standing patient. *Parkinsonism Relat Disord.* 2018; (52): 1–5. <https://doi.org/10.1016/j.parkrelidis.2018.06.013>
4. Margraf N.G., Wrede A., Deuschl G., Schulz-Schaeffer W.J. Pathophysiological Concepts and Treatment of Camptocormia. *J Parkinsons Dis.* 2016; 6 (3): 485–501. <https://doi.org/10.3233/JPD-160836>
5. Srivanchapoom P., Hallett M. Camptocormia in Parkinson's disease: definition, epidemiology, pathogenesis and treatment modalities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016; 87 (1): 75–85. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-310049>
6. Türk M., Nagel A.M., Roemer F., Schlötzer-Schrehardt U., Thiel C.T., Winterholler M., Schröder R. Camptocormia as the presenting symptom in sporadic late onset nemaline myopathy: a case report. *BMC Musculoskelet Disord.* 2019; 20 (1): 553. <https://doi.org/10.1186/s12891-019-2942-0>
7. Lehmann Urban D., Mollagh Scholle L., Alf K., Ludolph A.C., Rosenbohm A. Camptocormia as a Novel Phenotype in a Heterozygous POLG2 Mutation. *Diagnostics (Basel).* 2020; 10 (2): 68. <https://doi.org/10.3390/diagnostics10020068>
8. Sato T., Natori T., Hata T., Yamashiro N., Shindo K., Takiyama Y. Camptocormia as an onset symptom of myasthenia gravis. *Neurol Sci.* 2017; 38 (3): 515–516. <https://doi.org/10.1007/s10072-016-2752-1>
9. Seidel C., Kuhn T., Kortmann R.D., Hering K. Radiation-induced camptocormia and dropped head syndrome: Review and case report of radiation-induced movement disorders. *Strahlenther Onkol.* 2015; 191 (10): 765–770. <https://doi.org/10.1007/s00066-015-0857-8>
10. Furusawa Y., Hanakawa T., Mukai Y., Aihara Y., Taminato T., Iawata Y., Takei T., Sakamoto T., Murata M. Mechanism of camptocormia in Parkinson's disease analyzed by tilt table-EMG recording. *Parkinsonism Relat Disord.* 2015; 21 (7): 765–770. <https://doi.org/10.1016/j.parkrelidis.2015.02.027>

11. Ha Y., Oh J.K., Smith J.S., Ailon T., Fehlings M.G., Shaffrey C.I., Ames C.P. Impact of Movement Disorders on Management of Spinal Deformity in the Elderly. *Neurosurgery*. 2015; 77 Suppl 4: S173–S185. <https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000000940>
12. Ou R., Liu H., Hou Y., Song W., Cao B., Wei Q., Yuan X., Chen Y., Zhao B., Shang H. Predictors of camptocormia in patients with Parkinson's disease: A prospective study from southwest China. *Parkinsonism Relat Disord*. 2018; (52): 69–75. <https://doi.org/10.1016/j.parkrelid.2018.03.020>
13. Cemi S., Mus L., Blandini F. Parkinson's Disease in Women and Men: What's the Difference? *J Parkinsons Dis*. 2019; 9 (3): 501–515. <https://doi.org/10.3233/JPD-191683>
14. Tatu L., Bogousslavsky J. Camptocormia: New Signs in an Old Syndrome. *Front Neurol Neurosci*. 2018; (42): 87–95. <https://doi.org/10.1159/000475683>
15. Nakane S., Yoshioka M., Oda N., Tani T., Chida K., Suzuki M., Funakawa I., Inukai A., Hasegawa K., Kuroda K., Mizoguchi K., Shioya K., Sonoda Y., Matsuo H. The characteristics of camptocormia in patients with Parkinson's disease: A large cross-sectional multicenter study in Japan. *J Neurol Sci*. 2015; 358 (1–2): 299–303. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2015.09.015>
16. Ali F., Matsumoto J.Y., Hassan A. Camptocormia: Etiology, diagnosis, and treatment response. *Neural Clin Pract*. 2018; 8 (3): 240–248. <https://doi.org/10.1212/CJP.0000000000000453>
17. Margraf N.G., Rohr A., Granert O., Hampel J., Drews A., Deuschl G. MRI of lumbar trunk muscles in patients with Parkinson's disease and camptocormia. *J Neurol*. 2015; 262 (7): 1655–1664. <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7726-3>
18. Bertram K.L., Štípe P., Colosimo C. Treatment of camptocormia with botulinum toxin. *Toxicol*. 2015; 107 (Pt A): 148–153. <https://doi.org/10.1016/j.toxicol.2015.06.004>
19. Mensikova K., Kaiserova M., Vastik M., Kurcova S., Kanovsky P. Treatment of camptocormia with continuous subcutaneous infusions of apomorphine: 1-year prospective pilot study [published correction appears in *J Neural Transm (Vienna)*. 2015; 122 (6): 835–839. <https://doi.org/10.1007/s00702-014-1297-9>
20. Mills R., Bahroo L., Pagan F. An update on the use of botulinum toxin therapy in Parkinson's disease. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2015; 15 (1): 511. <https://doi.org/10.1007/s11910-014-0511-3>
21. Lee K.H., Kim J.M., Kim H.S. Back Extensor Strengthening Exercise and Backpack Wearing Treatment for Camptocormia in Parkinson's Disease: A Retrospective Pilot Study. *Ann Rehabil Med*. 2017; 41 (4): 677–685. <https://doi.org/10.5535/arm.2017.41.4.677>
22. Fasano A., Aquino C.C., Krauss J.K., Honey C.R., Bloem B.R. Axial disability and deep brain stimulation in patients with Parkinson disease. *Nat Rev Neurol*. 2015; 11 (2): 98–110. <https://doi.org/10.1038/nrneuro.2014.252>
23. Artusi C.A., Zibetti M., Romagnolo A., Rizzone M.G., Merola A., Lopiano L. Subthalamic deep brain stimulation and trunk posture in Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand*. 2018; 137 (5): 481–487. <https://doi.org/10.1111/ane.12889>
24. Schulz-Schaeffer W.J., Margraf N.G., Munser S., Wrede A., Buhmann C., Deuschl G., Oehlwein C. Effect of neurostimulation on camptocormia in Parkinson's disease depends on symptom duration. *Mov Disord*. 2015; 30 (3): 368–372. <https://doi.org/10.1002/mds.26081>
25. Ekmecki H., Kaptan H. Camptocormia and deep brain stimulation: The interesting overlapping etiologies and the therapeutic role of subthalamic nucleus-deep brain stimulation in Parkinson disease with camptocormia. *Surg Neurol Int*. 2016; 7 (Suppl 4): S103–S107. <https://doi.org/10.4103/2152-7806.176130>
26. Liang S., Yu Y., Li H., Wang Y., Cheng Y., Yang H. The Study of Subthalamic Deep Brain Stimulation for Parkinson Disease-Associated Camptocormia. *Med Sci Monit*. 2020; 26: e919682. <https://doi.org/10.12659/MSM.919682>
27. Chieng L.C., Madhavan K., Wang M.Y. Deep brain stimulation as a treatment for Parkinson's disease related camptocormia. *J Clin Neurosci*. 2015; 22 (10): 1555–1561. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2015.05.018>
28. Pirošek Z., Bajenaru O., Kovács N., Milanov I., Relja M., Skovranek M. Update on the Management of Parkinson's Disease for General Neurologists. *Parkinsons Dis*. 2020; 2020: 9131474. <https://doi.org/10.1155/2020/9131474>
29. Lefavre S.C., Almeida Q.J. Can sensory attention focused exercise facilitate the utilization of proprioception for improved balance control in PD? *Gait Posture*. 2015; 41 (2): 630–633. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2015.01.013>
30. Duarte R., Mesnard M., de Sèze M., Vignolles C., Wentzy P. Characterization of morphological trunk changes in camptocormia patients. *Comput Methods Biomech Biomed Engin*. 2015; 18 (Suppl 1): 1930–1931. <https://doi.org/10.1080/10255842.2015.1069573>
31. Brown E.V.D., Bleakley S., Vojsik G., Weidle J., Boring E. The effect of a novel thoracolumbar brace on spinal alignment in Parkinson's disease: a pilot study. *J Phys Ther Sci*. 2020; 32 (1): 72–78. <https://doi.org/10.1589/jpts.32.72>
32. Ye B.K., Kim H.S., Kim Y.W. Correction of camptocormia using a cruciform anterior spinal hyperextension brace and back extensor strengthening exercise in a patient with Parkinson disease. *Ann Rehabil Med*. 2015; 39 (1): 128–132. <https://doi.org/10.5535/arm.2015.39.1.128>
33. Cai Y., Reddy R.V., Varshney V., Chakravarthy K.V. Spinal cord stimulation in Parkinson's disease: a review of the preclinical and clinical data and future prospects. *Bioelectron Med*. 2020; (6): 5. <https://doi.org/10.1186/s42234-020-00041-9>
34. Okada Y., Kita Y., Nakamura J., Kataoka H., Kiriyama T., Ueno S., Hiyamizu M., Morioka S., Shomoto K. Galvanic vestibular stimulation may improve anterior bending posture in Parkinson's disease. *Neuroreport*. 2015; 26 (7): 405–410. <https://doi.org/10.1097/WNR.0000000000000360>
35. Raju S., Ravi A., Prashanth L.K. Cervical Dystonia Mimics: A Case Series and Review of the Literature. *Tremor Other Hyperkinet Mov (NY)*. 2019; (9): 10.7916/tohm.v0.707. <https://doi.org/10.7916/tohm.v0.707>
36. Savica R., Kumar N., Ahlskog J.E., Josephs K.A., Matsumoto J.Y., McKeon A. Parkinsonism and dropped head: dystonia, myopathy or both? *Parkinsonism Relat Disord*. 2012; 18 (1): 30–34. <https://doi.org/10.1016/j.parkrelid.2011.08.006>
37. Bouça-Machado R., Pona-Ferreira F., Gonçalves N., Leitão M., Cacho R., Castro-Caldas A., Ferreira J.J. CNS Multidisciplinary Team. Outcome Measures for Evaluating the Effect of a Multidisciplinary Intervention on Axial Symptoms of Parkinson's Disease. *Front Neurol*. 2020; (11): 328. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00328>
38. Bouça-Machado R., Duarte G.S., Patriarca M., Castro Caldas A., Alarcão J., Fernandes R.M., Mestre T.A., Matias R., Ferreira J.J. Measurement Instruments to Assess Functional Mobility in Parkinson's Disease: A Systematic Review. *Mov Disord Clin Pract*. 2019; 7 (2): 129–139. <https://doi.org/10.1002/mdc3.12874>
39. Iijima M., Osawa M., Uchiyama S., Kitagawa K., Pramipexole-induced antecollis in patients with Parkinson's disease: Two cases and literature review. *eNeurological Sci*. 2015; (1): 21–23. <https://doi.org/10.1016/j.ensci.2015.09.001>
40. Fasano A., Borlot F., Lang A.E., Andrade D.M. Antecollis and levodopa-responsive parkinsonism are late features of Dravet syndrome. *Neurology*. 2014; 82 (24): 2250–2251. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000000521>
41. Kataoka H., Sawada Y., Namizaki T., Shimozato N., Yoshiji H., Ueno S. Intrajejunal Infusion of Levodopa-Carbidopa Gel Can Continuously Reduce the Severity of Dropped Head in Parkinson's Disease. *Front Neurol*. 2017; (8): 547. <https://doi.org/10.3389/fneur.2017.00547>
42. Chen Q., Yu J.P., Cisneros E., Benadof C.N., Zhang Z., Barbano R.L., Goetz C.G., Jankovic J., Jinnah H.A., Perlmutter J.S., Appelbaum M.L., Stebbins G.T., Comella C.L., Peterson D.A. Postural Directionality and Head Tremor in Cervical Dystonia. *Tremor Other Hyperkinet Mov (NY)*. 2020; (10). <https://doi.org/10.7916/tohm.v0.745>
43. Ferrazzano G., Berardelli I., Belvisi D., De Bartolo M.I., Di Vita A., Conte A., Fabbri G. Awareness of Dystonic Posture in Patients with Cervical Dystonia. *Front Psychol*. 2020; (11): 1434. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2020.01434>
44. Jinnah H.A., Neychev V., Hess E.J. The anatomical basis for dystonia: the motor network model. *Tremor Other Hyperkinet Mov*. 2017; (7): 506. <https://doi.org/10.7916/D8V69X3S>
45. Garone G., Capuano A., Travaglini L., Graziola F., Stregapede F., Zanni G., Vigevano F., Bertini E., Nicita F. Clinical and Genetic Overview of Paroxysmal Movement Disorders and Episodic Ataxias. *Int J Mol Sci*. 2020; 21 (10): 3603. <https://doi.org/10.3390/ijms21103603>
46. Huh Y.E., Kim K., Chung W.H., Youn J., Kim S., Cho J.W. Pisa Syndrome in Parkinson's Disease: Pathogenic Roles of Vertically Perception Deficits. *Sci Rep*. 2018; 8 (1): 1804. <https://doi.org/10.1038/s41598-018-20129-2>
47. Michel S.F., Arias Carrión O., Correa T.E., Alejandro P.L., Micheli F. Pisa Syndrome. *Clin Neuropharmacol*. 2015; 38 (4): 135–140. <https://doi.org/10.1097/WNF.0000000000000092>
48. Akiyama H., Nukui S., Akamatu M., Hasegawa Y., Nishikido O., Inoue S. Effectiveness of spinal cord stimulation for painful camptocormia with Pisa syndrome in Parkinson's disease: a case report. *BMC Neurol*. 2017; 17 (1): 148. <https://doi.org/10.1186/s12883-017-0926-y>
49. Tinazzi M., Juergenson I., Squintani G., Vattemi G., Montemezzi S., Censi D., Barone P., Bovi T., Fasano A. Pisa syndrome in Parkinson's disease: an electrophysiological and imaging study. *J Neurol*. 2013; 260 (8): 2138–2148. <https://doi.org/10.1007/s00415-013-6945-8>
50. Lee Y.F. Antipsychotic-Induced Pisa Syndrome: A 2-Year Follow-up Study. *Clin Neuropharmacol*. 2018; 41 (2): 60–63. <https://doi.org/10.1097/WNF.0000000000000274>
51. Suresh Kumar P.N., Gopalakrishnan A. Clozapine-associated Pisa syndrome: A rare type of tardive dystonia. *Indian J Psychiatry*. 2017; 59 (3): 390–391. https://doi.org/10.4103/psychiatry.IndianJPsychiatry_308_16
52. Alwardat M., Di Lazzaro G., Schirinzi T., Sinibaldi Salime P., Mercuri N.B., Pisani A. Does Pisa syndrome affect upper limb function in patients with Parkinson's disease? An observational cross-sectional study. *NeuroRehabilitation*. 2018; 42 (2): 143–148. <https://doi.org/10.3233/NRE-172274>
53. Geroin C., Gauffoni M., Maddalena I., Smiana N., Tinazzi M. Do Upper and Lower Camptocormias Affect Gait and Postural Control in Patients with Parkinson's Disease? An Observational Cross-Sectional Study. *Parkinsons Dis*. 2019; (2019): 9026890. <https://doi.org/10.1155/2019/9026890>
54. Miletić V., Radić B., Relja M. Acute pisa syndrome as a neurological emergency. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2015; 27 (2): e159–e160. <https://doi.org/10.1177/104398621450105>
55. Schlenstedt C., Gavriluc O., Boße K., Wolke R., Granert O., Deuschl G., Margraf N.G. The Effect of Medication and Deep Brain Stimulation on Posture in Parkinson's Disease. *Front Neurol*. 2019; (10): 1254. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.01254>
56. Capecci M., Serpicelli C., Fiorentini L., Censi G., Ferretti M., Orni C., Renzi R., Provinciali L., Ceravolo M.G. Postural rehabilitation and Kinesio taping for axial postural disorders in Parkinson's disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2014; 95 (6): 1067–1075. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2014.01.020>

Статья поступила / Received 25.01.22

Получена после рецензирования / Revised 27.01.22

Принята к публикации / Accepted 28.01.22

Сведения об авторах

Копишинская Светлана Васильевна, к.м.н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и нейрореабилитации¹. E-mail: kopishinskaya@gmail.com. ORCID: 0000-0003-0926-7724

Величко Иван Александрович, ассистент кафедры нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов². ORCID: 0000-0002-6013-6634

Коротыш Мария Анатольевна, врач-невролог³. ORCID: 0000-0002-6745-2445

¹ФГБОУ ВО «Кировский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Киров

²ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Краснодар

³ООО «Медико-генетический центр „Геном“», Нижний Новгород

Автор для переписки: Копишинская Светлана Васильевна. E-mail: kopishinskaya@gmail.com

About authors

Kopishinskaya Svetlana V., PhD Med, associate professor at Dept of Neurology, Neurosurgery and Neurorehabilitation¹. E-mail: kopishinskaya@gmail.com. ORCID: 0000-0003-0926-7724

Velichko Ivan A., assistant of Dept of Nervous Diseases and Neurosurgery with the course of Nervous Diseases and Neurosurgery, Faculty of Advanced Training and Professional Retraining of Specialists². ORCID: 0000-0002-6013-6634

Korotysh Maria A., neurologist³. ORCID: 0000-0002-6745-2445

¹Kirov State Medical University, Kirov, Russia

²Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia

³Medical and Genetic Centre "Genome", Nizhny Novgorod, Russia

Corresponding author: Kopishinskaya Svetlana V. E-mail: kopishinskaya@gmail.com

Для цитирования: Копишинская С.В., Величко И.А., Коротыш М.А. Патологические постральные позы при нейродегенеративных заболеваниях. *Медицинский алфавит*. 2022; (1): 64–70. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2022-1-64-70>

For citation: Kopishinskaya S.V., Velichko I.A., Korotysh M.A. Pathological postural postures in neurodegenerative diseases. *Medical alphabet*. 2022; (1): 64–70. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2022-1-64-70>

