Ошибки при диагностике эссенциального тремора

н.н. Шиндряева, врач-невролог, кандидат медицинских наук, городской кабинет по оказанию помощи больным с экстрапирамидной патологией. МЛПУ «Городская поликлиника №7», г.Н.Новгород.

Misdiagnosis of essential tremor

N. N.Shindryaeva

Резюме

Эссенциальный тремор (ЭТ) – самое частое экстралирамидное заболевание, основным проявлением которого является постуральный тремор с кинетическим компонентом. Тремор симптом, встречающийся при многих других заболеваниях, легко диагностируется. Цель исследования – анализ ошибок при диагностике ЭТ при направлении в специализированный кабинет по оказанию помощи больным с экстралирамидной патологией из территориальных лечебно-профилактических учреждения; выделить основные клинические признаки, влияющие на ошибки при диагностике ЭТ. В исследовании принимали участие 410 больных, направленных в Нижегородский городской кабинет по оказанию помощи больным с экстрапирамидной патологией, в период с 16.01.2006 г. по 31.06.2008 г., после осмотра, которым установлен диагноз ЭТ. Результаты; из 410 пациентов, с диагнозом ЭТ на консультацию направлены 122 (29,8%) пациента, с диагнозом БП направлены 178 (43,4%) больных, 64 (15,6%) – цереброваскулярное заболевание (ЦВБ), диагноз сосудистый паркинсонизм у 7 (1,7%) пациентов, 3 (0,7%) больных – цервикальная дистония. Самостоятельно обратились за медицинской помощью - 36 (8,8%) пациентов. Факторы, влиявшие на ошибки при диагностике ЭТ: асимметричный тремор рук в 5 раз увеличивал возможность ошибки при диагностике, наличие смешанного типа тремора (постуральный или постурально-кинетический тремор с элементами тремора покоя) в 9,7 раз повышало шанс ложного диагноза, недооценка семейного анамнеза в 3 раза увеличивало возможность верного диагноза ЭТ, тогда как доминирование тремора головы в 2 раза увеличивало возможность установки диагноза БП.Заключения: у 1 из 4 пациентов с дрожательным синдромом неправильно выставлялся диагноз, наиболее частыми диагнозами явились: болезнь Паркинсона у 178 (43,4%) больных, различные варианты ЦВБ – у 64 (15,6%) пациентов. Определены факторы, влияющие на увеличение количества ошибок при диагностике ЭТ.

Ключевые слова: болезнь Паркинсона, эссенциальный тремор, дистонический тремор.

Resume

The essential tremor (ET) - the most often movement disease which basic display is a postural tremor with a kinetic component. The tremor a symptom meeting at many other diseases, is easily diagnosed. The purpose of research - the analysis of mistakes at diagnostics ET at a direction in the specialized study on rendering assistance by the patient with a movement disoders from territorial outpatient hospitals; to allocate the basic clinical attributes influencing mistakes at diagnostics ET. In research took part 410 patients directed to the city neurology center of movement disoders on rendering assistance to the patient with movement disoders, during the period from 16.01.2006 for 31.06.2008, after survey by which diagnosis ET is established. Results: from 410 patients, with diagnosis ET on consultation are directed 122 (29.8 %) the patient, with diagnosis Parkinson's disease (PD) are directed 178 (43.4 %) patients. 64 (15,6 %) - cerebrovascular disease, the diagnosis vascular parkinson's at 7 (1,7 %) patients, 3 (0,7 %) patients - dystonia. Have independently addressed for medical aid - 36 (8,8%) patients. The factors influencing mistakes at diagnostics ET: the asymmetric tremor of hands a factor of about 5 increased an opportunity of a mistake at diagnostics, presence of the mixed type of a tremor (postural or with elements of a tremor of rest) a factor of about 9,7 a postural -kinetic tremor chance of the false diagnosis, underestimation of the family anamnesis a factor of about 3 increased an opportunity of true diagnosis ET whereas domination of a tremor of a head a factor of about 2 increased an opportunity of installation of diagnosis PD. Conclusions: at 1 from 4 patients with tremor a syndrome the diagnosis was incorrectly exposed, the most often diagnoses were: Parkinson's disease at 178 (43,4 %) patients, cerebrovascular disease - at 64 (15,6 %) patients. The factors influencing increase of amount of mistakes at diagnostics ET are determined. Key words: essential tremor, Parkinson's disease, movement disoders, dystonia.

По распространенности эссенциальный тремор (ЭТ) занимает первое место среди заболеваний экстрапирамидной нервной системы (4-39 случаев на 1000 населения) и опережает болезнь Паркинсона (БП). Среди лиц старше 65 лет распространённость ЭТ превышает 5% [1,2,3,4,5,6]. При классическом проявлении ЭТ трудностей при диагностике не возникает. Наличие дополнительных признаков: ассиметричность тремора, нарушение тандемной ходьбы, лёгкая постуральная неустойчивость, незначительное повышение мышечного тонуса, гипомимии, мышечная дистония вызывает трудности при проведении дифференциальной диагностике с паркинсонизмом, фокальной дистонией [1,2,3,4,5,7,8,9]. Это обусловлено не только вариабельностью клинических проявлений, но также и недостатком знания диагностических критериев при установке диагноза ЭТ. Своевременная и правильная диагностика ЭТ [1,2,3,9,10,11], проведение дифференциальной диагностики между другими заболеваниями экстрапирамидной нервной системы позволит правильно назначить специфическую терапию, улучшить качество жизни пациентов и их родственников, исключить необоснованную

Ответственный за ведение переписки: Шиндряева Н.Н. E-mail: mont66@mail.ru 603163, г. Нижний Новгород ул. Верхнепечерская, 6 городская поликлиника №7

выписку дорогостоящих препаратов. Назначение которых, не только не приносит облегчения больным, а вызывают привыкание, а также проявление побочных действий препаратов [1,2,3,11,12,13,14,15,16,17].

Целью настоящего исследования явилось – анализ диагнозов при направлении в специализированный кабинет больных, которым после консультации установлен диагноз ЭТ; а также [18,19,20] выделить главные особенности анамнеза жизни и заболевания, клинические проявления, которые способствовали ошибкам при диагностике.

Методы

Осмотрено 410 больных в возрасте от 19 до 81 года (средний возраст 65,8±14,3 года), из которых мужчин 149 (36,3%) и женщин 261 (63,7%). Длительность заболевания в среднем составила 15,6±9,7 лет, которым установлен диагноз ЭТ, после консультации в специализированном кабинете по оказанию помощи больным с экстрапирамидной патологией, за период с 16.01.2006 г. по 31.06.2008 г. Диагноз ЭТ установлен на основании критериев диагностики эссенциального тремора (Elble, 2000) [7].

- А. Основные признаки:
- Двухсторонний постурально-кинетический тремор рук (но тремор покоя) или изолированный тремор головы (в отсутствие патологической позной установки головы).
 Отсутствие других неврологических симптомов, за исключением феномена зубчатого колеса.
 - Б. Дополнительные признаки:
- 1. Длительное течение заболевания (более 3 лет); 2. Семейный анамиез; 3. Положительная реакция на алкоголь.
 - В. Признаки, заставляющие усомниться в диагнозе:
- 1. Односторонний или фокальный тремор, тремор ног, ригидность, брадикинезии, тремор покоя, выраженное изменение походки; 2. Внезапное или быстрое начало; 3. Приём препарата, способного вызвать или усилить тремор; 4. Изолированный тремор головы на фоне её патологической позной установки (насильственного наклона или поворота).

Разработана карта пациента, куда вносились данные о развитии заболевания, анамнеза жизни, неврологических осмотров, проводимое лечение и его эффективность.

Пациенты разделены на две группы: первая – диагноз при направлении ЭТ, который подтвержден после осмотра в специализированном кабинете, вторая – при направлении на консультацию не диагностированный ЭТ. Определен возрастно-половой состав пациентов каждой группы, участвующих в исследовании (Таблица 1). Пациенты первой группы – 142 (34,6%), из них 36 (29,5%) мужчин, 86 (70,5%) женщин, в возрасте от 18 – 74 лет (средний возраст 62,1±15,7 года), длительность заболевания 17,4±8,5 лет. Вторая группа

288 больных, из которых 113 (39,2%) мужчин, 175 (60,8%) женщин, в возрасте от 27 - 81 лет (средний возраст 69,5±12,9 лет), длительность болезни 13,8±10,9. Наибольшее количество пациентов направлено с диагнозом болезнь Паркинсона – 178 (43,4%), ЦВБ – 64 (15,6%) больных, у 7 (1,8%) пациентов направлен с диагнозом сосудистый паркинсонизм, 3(0,8%) - фокальная дистония, самостоятельно обратились за помощью 36 (8,8%) больных. (Таблица 2). Оценены следующие показатели: локализация тремора в начале заболевания и на момент осмотра, тип тремора (кинетический, постуральский, постурально-кинетический, тремор покоя), наличие прогрессирования дрожания (со слов больного, имеет ли место усиление дрожания), положительный семейный анамнез, уменьшение дрожания при употреблении алкоголя, эффективность дофаминергической терапии. Проанализированы данные: больной самостоятельно обратился, либо был направлен врачами территориальных ЛПУ, проводимое лечение до консультации в специализированном кабинете. Все показатели регистрировались в карте больного (Таблица 2).

Статистическая обработка полученных данных проводили с помощью программного пакета «Statistica 6.0» с использованием критерия Стьюдента, критерия несогласия.

Результаты и обсуждение

Диагноз ЭТ установлен 410 пациентам, направленным на консультацию в специализированный кабинет по экстрапирамидной патологии. Все пациенты наблюдались в территориальных ЛПУ, из них 344 (83,9 %) неврологами и 66 терапевтами, либо врачами других специально-(16.1%)стей. Из обследованных 410 пациентов, 122 (29,8%) направленных с диагнозом ЭТ, у 288 (70,2 %) больных диагноз не диагностирован ЭТ. Длительность наблюдения пациентов врачами территориальных поликлиник по поводу заболевания до обращения в специализированный кабинет составил 9.6±4.9 лет. Положительный семейный анамиез по тремору у 248 (60,5%) пациентов, положительная реакция при употребленни алкоголя у 137 (32,7%), 77 (18,7%) слабоположительная реакция на леводопу, у 271 (66%) больных ассиметричный дебют тремора. Наиболее короткий срок наблюдения у пациентов, направленных с диагнозом БП 3,4±1,3 года. Это связано с выпиской льготных лекарственных противопаркинсонических препаратов. Лекарственные средства относятся к дорогостоящим, и требуют дополнительного осмотра специалиста, подтверждающего необходимость выписки препаратов. Больные с выраженным кинетическим тремором, в среднем по группе чаще обращались за медицинской помощью 3,6±1,7 раз в год, так как это состояние более ограничивает трудовую, бытовую деятельность, социальную адаптацию.

Из 410 наблюдаемых больных лечение противопаркин-

Таблица 1. Возрастно-половая характеристика пациентов.

Признак	Не диагностированный ЭТ n=288	Диагностированный ЭТ n=122	Общее кол-во пациентов n=410
Пол			
мужчины	113 (39,2%)	36 (29,5%)	149 (36,3%)
женщины	175 (60,8%)	86 (70,5%)	261 (63,7%)
Возраст, годы	69,5±12,9	62,1±15,7	65,8±14,3
Возраст начало заболевания	59±6,2	51±13,7	56±10,3
Длительность заболевания, годы	13,8±10,9	17.4±8.5	15,6±9,7

сонические препараты назначены 219 (53,4%) больным, длительность приёма лекарственных средств от 3-х до 10 лет, 6,8±3,7 лет. Длительно принимали «сосудистые» и ноотропные препараты 67 (16,3%) больных.

Противопаркинсонические средства назначались, в разные временные промежутки, 219 (53,4%) больным. Эту группу составили больные, направленные с диагнозом БП 178 (43,4%), сосудистый паркинсонизм 7 (1,7%) и 34 (8,3%) пациента с диагнозом ЦВБ. Чаще других из противопаркинсонических препаратов назначались холинолитики – 219 (100%) пациентам, агонисты дофаминергические рецепторов у 136 (62,1%) больных, препараты леводопы – 184 (63,8%) пациента. Регулярный и длительный приём противопаркинсонических средств, привел к «психологической» зависимости, что вызывало трудности в работе с больными.

Изучение анамнеза заболевания выявило, что пациенты, наблюдавшиеся с ошибочным диагнозом в ЛПУ по месту жительства, имели более короткую продолжительность дрожания. Возраст больных из этой группы был несколько выше, чем у больных с диагностированным ЭТ (Таблица 1). При сравнении пациентов двух групп, выявлены клинические признаки, которые увеличили вероятность неверной диагностики ЭТ (Таблица 2). Односторонний дебют, который возможен при ЭТ, затрудняет диагностику ЭТ в 5 раз. Преобладание дрожания головы диагностировалось как БП в 2 раза чаще, тогда как наличие в клинической картине тремора рук, головы и голосовых связок снижали вероятность ошибочной диагностики ЭТ (Таблица 2). По типу дрожания: наличие тремора в покое, либо тремор покоя и постуральный увеличивало расхождения диагностики в 9,7 раз, тогда как

кинетический или постурально-кинетический тремор достоверно способствовал правильной диагностике ЭТ. Положительный семейный анамнез с ЭТ был связан с уменьшениями ошибок в диагностике в 3 раза (Таблица 2). Жалобы больных на неустойчивость при ходьбе, при осмотре были связаны с нарушением тандемной ходьбы.

После проведения полного неврологического осмотра больных неврологом специализированного центра выделены признаки, которые привели к неправильной диагностике ЭТ (Таблица 2). К таким проявлениям относятся следующие особенности тремора – ассиметричность тремора рук, преобладание дрожания головы. По типу дрожания – тремор в покое с кинетическим компонентом, либо постурально-кинетическим тремором. Клинические проявления, приведшие к диагностике паркинсонизма – незначительное повышение тонуса мышц в руках по пластическому типу, изменение походки: замедленность, незначительный наклон туловища вперёд, гипомимичность.

Болезнь Паркинсона была самым распространённым диагнозом при направлении, среди пациентов направленных на консультации, которым после осмотра установлен диагноз ЭТ (схема 1). Наличие слабовыраженных признаков паркинсонизма, к которым относятся слабовыраженный тремор покоя с постуральным, кинетическим или постурально-кинетическим компонентом, изменение походки. Тремор в покое имеет особенности: усиление при движении, тогда как при БП тремор покоя преобладает над тремором действия. Наличие в клинической картине тремора головы интерпретируется в пользу БП. Одной из причин также является не достаточная оценка эффективности противопаркинсониче-

Таблица 2. Особенности анамнеза и неврологического статуса.

Признак	Не диягностированный ЭТ n=288	Диагностированный ЭТ п=122	Коэффициент несогласия
Односторонний дебют	237 (82,3%)	34 (25%)	3,3 (0,3)
тремора			
Наличие ОНМК/ЧМТ в	102(35,4%)	8(6,6%)	5,4
анамиезе			
Локализация тремора:			
Ассиметричный тремор рук	184(63,8%)	12 (9,8%)	6,5
Симметричный тремор рук	28(9,7%)	105 (86,1%)	0,1
Тремор рук, головы, голоса	76(26,4%)	17 (14%)	1,9
Прогрессирование тремора	226 (78,5%)	54 (67.7%)	1,2
Положительный семейный анамиез	71(24,7%)	79 (75,3%)	3
Положительная реакция на алкоголь	53 (18,4%)	81 (66,4%)	4
Текущее распределение тремора: Ассиметричный тремор рук руки, голова, голосовые связки	73 (25,3%) 133(46,2%)	6 (4,9%) 88 (72,1%)	5,1 0,6
Тип тремора:			
Постурально-кинетический	151 (52,4%)	122 (100%)	0,5
Тремор в покое Отличительные черты паркинеопизма: Замедленность при ходьбе Незначительное повышение тонуса мыши Лёгкая гиномимия	184(63.\$%) 184(63.\$%) 143 (497.%) 77 (26.8%)	14(4,9%) 21(17,2%) 26 (21,3%) 3(2,5%)	9,7 3,7 2,3 10,7
Нарушение тандемной ходьбы	224 (77,7%)	98 (62 %)	1,3
Положительный эффект от леводопы	64 (22%)	13 (10,7)	2

Ne8(62) august 2009 35

Схема 1. Диагнозы при направлении у больных, с диагностированным ЭТ.



ских средств. Положительный эффект на препараты леводопы у пациентов с ЭТ, можно сравнить с эффектом плащебо. Терапевтическое действие слабовыраженное, непродолжительное по времени. Также имеет место психологическое восприятие назначаемого препарата – дорогостоящее, применяемое при таком серьёзном заболевании как БП. Это препятствует своевременной диагностике ЭТ, вследствие чего имеется гипердиагностика БП, не обоснованное назначение противопаркинсонической терапии. Установка диагноза сосудистый паркинсонизм у 7 (1,75%) больных связана с наличием ассиметричного тремора в руках, нарушение равновесия при ходьбе, слабовыраженная гипомимия и наличие ЦВБ.

Часто встречающимся диагнозом при направлении также является ЦВБ (схема 1). В настоящем исследовании у 64 (15,6%) пациентов, направленных с диагнозом ЦВБ, имел место слабовыраженный кинетический или постурально-кинетический тремор, неуверенность при ходьбе. У этих больных не полно был собран семейный анамнез, у 21(32,8%) больного отягощен семейный анамнез, у 26 (40,6%) – положительная реакция при приёме алкоголя, кото-

рая была не определена. Возможно, наличие двух заболеваний (ЭТ и ЦВБ) у одного пациента.

Ошибка при диагнозе дистония связана с выраженным дрожанием головы, не выявлено дрожание рук и недостаточно качественный сбор анамнеза (начало с дрожания рук, затем присоединилось дрожание головы), а также семейного анамнеза, реакции на алкоголь.

Тремор — симптом, встречающийся при многих заболеваниях, может быть изменяющимся во времени [1,5,20], что и ведет к ошибкам в диагностике. Результаты исследования ещё раз показывают, что диагностические ошибки вероятны в неврологической практике. Знание особенностей анамнеза заболевания и жизни, клинической картины может способствовать правильной диагностике ЭТ. Своевременная диагностика ЭТ позволит избежать назначения неверного лечения, улучшить качество жизни пациента. Знание объективных критериев диагностики ЭТ, способствует разработке более полных диагностических критериев и алгоритмов, применяемых в неврологической практике. ■

Литература:

- Левин О.С. Тремор. Рос. мед. журн. 2001. № 6. С. 23 12. – 27.
- Левин О.С. Диагностика и лечение эссенциального тремора. Диагностика и лечение экстрапирамидных расстройств. Под ред. В.Н.Штока. – М., 2000. – С. 90 – 102.
- Шток ВН, Иванова-Смоленцева И.А, Левин О.С и др. Экстралирамидные расстройства. М.: МЕДпресс, 2002 606 с.
- 4. Elble R. Essential tremor is a monosymptomatic disorders.

 Mov. Disord. 2002. Vol.17. P. 633 637.
- Jankovic J. Essential tremor: a heterogenous disorders. Mov. Disord. – 2002. – Vol.17. – P. 638. – 644.
- Louis E.D., Ford B., Barnes L.F. Clinical subtypes of essential tremor Arch. Neurol – 2000. – Vol. 57. – P. 1194 – 1198.
- Elble R. Diagnostic criteria for essential tremor and differential diagnosis. Neurology. – 2000. – Vol.54. – P. 2 – 6.
- Gironell A., Kulisevsky J., Pascal-Sedano B., Barbanoj M. Routine neurophysiologic tremor an alysis as a diagnostic tool for essential tremor: a prospective study. J. Clin Neurophysiol. – 2004. – Vol.21. – P. 446. – 450.
- Fahn S, Tolosa E, Marin C. Clinical rating scale for tremor Jankovic J, Tolosa E. (Eds) Parkinson Disease and Movement Disorders. – Baltimor: Urben&Schvarzenberg, 1988.
- Jain S, Steven E, Louis ED. Common misdiagnosis of a common neurological disorder. Arch. Neurol – 2006. – Vol63. – P. 1100 – 1104.
- Jankovic J., Schwartz K.S., Ondo W. Re-emergent tremor of Parcinson's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. – 1999. – Vol67. – P. 646 – 650.

- Иванова-Смоленцева И.А. Клявические варианты эссенциального тремора Жури невропатол и психиатр. – 1979.
 №3. – С. 291 – 298.
- Иванова-Смоленцева И.А. Вопросы дифференциальной диагностики эссенциального тремора. Журн. невропатол. и психиатр. — 1981. — № 3. — С. 321 — 326.
- Иванова-Смоленцева И.А. Дрожательные гиперкинезы . Экстранирамидные расстройства: Руководство по диагностиже и лечению. Под ред В.Н.Штока и др. – М.: МЕДпрессинформ, 2002. – С. 264 – 282.
- Deuschl G., Bain P., Brin M. an AD Hoc Scientific Committee. Consensus Statement of Movement Disorder Society on Tremor. Mov. Disord. – 1998. – Vol.13. – P. 2 – 23.
- Chouin ard S., Louis ED., Fahn S. Agreement among movement disorder specialists on the clinical diagnosis of essential tremor. Mov. Disord. – 1997. – Vol.12 – P. 973 – 976.
- Louis ED, Ottman R, Hauser WA. How common is the most common adult movement disorder? Estimates of the prevalence of essential tremor throughout the world. Mov. Disord. – 1998. – Vol.13. – P.5 – 10.
- Schrag A., Munchau A., Bhatia K., Quinn N., Marsden C. Essential tremor: an overdiagnosed condition? J. Neurol. – 2000. – Vol.247. – P. 955 – 959.
- Bain P., Brin M., Deuschl G., et al. Criteria for the diagnosis of essential tremor. Neurology. – 2000. – Vol.54. – P. 7.
- Makedonsky P.V., Levin O.S. Affective disturbances and quality of life in patients with essential tremor. Mov. Disord. – 2004. – Vol.19, Suppl 9. – P. 407 – 408.