DOI 10.37539/2949-1991.2026.36.1.002

Никитина Вероника Владленовна,
д.м.н., доцент по нервным болезням,
доцент кафедры неврологии и мануальной медицин
факультета повышения образования
Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет имени И.П.Павлова
ORCID: https://orcid.org/0000-0001-9582-8019,
e-Library SPIN код ABC-9426-0109, AuthorID: 395578
Nikitina Veronika Vladlenovna,
Grand PhD in (Medical) sciences,
docent for nervous system, docent of neurology
and manual medicine of the faculty of advanced education,
I.P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University

Гусева Виталина Романовна, врач-терапевт,
Поликлиника 54 Санкт-Петербурга
ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-7139-0593
Guseva Vitalina Romanovna, General practitioner,
Polyclinic 54 of St. Petersburg

ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ ТРЕМОР, ТАКТИКА ВРАЧА НЕВРОЛОГА
ESSENTIAL TREMOR, A NEUROLOGIST'S TACTIC

Аннотация. Эссенциальный тремор – гетерогенное заболевание с высокой частотой распространения и инвалидизации. Консервативное медикаментозное лечение эффективно только у половины пациентов, хирургическое лечение является высокоэффективным. Исследования последних десятилетий опровергают простоту диагноза и благоприятность течения эссенциального тремора. Отсутствие превентивной терапии, высокая частота встречаемости изменений интеллекта выявляет необходимость пристального наблюдения за пациентами.

Abstract. Essential tremor is a heterogeneous disease with a high incidence of spread and disability. Conservative drug treatment is effective in only half of the patients, surgical treatment is highly effective. Research in recent decades has refuted the simplicity of the diagnosis and the favorable course of essential tremor. The lack of preventive therapy and the high frequency of changes in intelligence reveal the need for close monitoring of patients.

Ключевые слова: Ээсенциальный тремор, транскраниальная магнитная терапия, пропранолол.

Keywords: Essential tremor, transcranial magnetic therapy, propranolol.

Эссенциальный тремор (ЭТ)-гетерогенное заболевание с высокой частотой распространения и инвалидизации [3, 8, 10, 11, 17]. Эссенциальный тремор – наиболее распространенный вид расстройства движений с частотой до 0,9%, в то же время, частота распространенности тремора достигает 25% в популяционных исследованиях населения старшее 65 лет. Истинную распространенность ЭТ оценить сложно в связи с тем, что пациенты с легким дрожанием за медицинской помощью не обращаются. По данным последних исследований, группа пациентов с ЭТ чрезвычайно гетерогенна. Согласно новой классификации, предложенной обществом по изучению расстройств движений от 2017 г,

пациенты с ЭТ делятся на две категории. У пациентов с ЭТ наблюдается тремор в верхних конечностях с частотой 4-11 Гц. Дрожание может постуральным, кинетическим или смешанным с вовлечением обеих рук и возможным распространением на голову, голосовые связки, нижние конечности длительностью более 3 лет. Для этих пациентов с ЭТ плюс наряду с дрожанием характерно изменение походки, паркинсонический синдром, дистонические гиперкинезы, изменения настроения, в том числе, тревожность, апатия, депрессия, также мягкие когнитивные расстройства с высоким риском развития деменции [15]. Группа пациентов с ЭТ плюс чрезвычайно разнообразна и нет данных о сочетании неврологических симптомов у пациентов и, соответственно, нет предикторов и прогнозов течения заболевания. ЭТ – это изолированный синдром, характеризующийся двусторонним тремором действий в верхних конечностях. Действительно, у родственников пациентов с ЭТ первой степени родства вероятность развития ЭТ в 4-5 раз выше, чем у родственников первой степени родства в контрольной группе. Несмотря на эти наблюдения, идентификация причинных генов в моно- или полигенных формах оказалась сложной задачей. Семейный характер выявляется в 1 /2 случаев ЭТ. [6] Однако на сегодняшний день лишь в крайне небольшом числе случаев найдены три локуса, связанные с ЭТ: 3q13 (FET1; ETM1), 2p24.1 (ETM2) и 6p23 (ETM3) [9]. Кроме того, было высказано предположение, что вариант Ser9Gly в гене рецептора дофамина D3 на 3q13 является фактором риска. Анализ семейных случаев указывает на аутосомно-доминантное наследование с вариабельной пенетрантностью и экспрессивностью гена. Критерии диагностики ЭТ, разработанные Международным обществом болезни Паркинсона и расстройств движений, впервые содержат определение ЭТ-плюс [1, 15] (табл.1).

Таблица 1

Критерии диагностики ЭТ Международного общества
болезни Паркинсона и расстройств движения [18]

Состояние	Критерий
Эссенциальный тремор	Изолированный двусторонний тремор действия верхних конечностей: продолжительность не менее 3 лет возможно сочетание с тремором иной локализации (например, головы, голосовых связок или нижних конечностей) отсутствие других неврологических симптомов, таких как дистония, атаксия, паркинсонизм.
Эссенциальный тремор плюс	Тремор, соответствующий характеристикам ЭТ при наличии дополнительных неврологических симптомов неопределенной клинической значимости: нарушения тандемной ходьбы, неявная дистоническая поза, нарушения памяти или другие легкие неврологические симптомы, недостаточные для диагностики дополнительного синдрома или заболевания ЭТ с дополнительным тремором покоя

В формировании диагноза ЭТ важное значение приобретает указание стадии ЭТ, которые отражают тяжесть течения и прогноз заболевания, выбор способа лечения больного [12]. В настоящее время применяется клиническая классификация стадий ЭТ. Доклиническая стадия ЭТ– патофизиология заболевания началась, молекулярные и тканевые изменения очевидны, но клинических симптомов не обнаруживаются. Биомаркерами ЭТ в настоящее время эта стадии являются изменения, полученные при нейрофизиологических исследованиях, в частности, поверхностной, накожной электромиографии, электроэнцефалографии, транскраниальной магнитной стимуляции [13].

1. Премоторная стадия ЭТ – когнитивные и / или психиатрические проявления очевидны, но аномальный ЭТ не очевиден. Для этой стадии есть некоторые доказательства клинических проявлений ЭТ – доклинический ЭТ.
2. Переходная стадия ЭТ – тремор очевиден, хотя его трудно полностью отличить от физиологического или усиленного физиологического тремора – премоторный ЭТ.
3. Легкий ЭТ – легкий тремор, затрагивающий только руки. Кинетический тремор очевиден и отличается от физиологического или усиленного физиологического тремора.
4. Умеренный ЭТ – умеренный тремор с участием рук. ЭТ распространяется на структуры мышц головы. Раннее появление ЭТ при других состояниях двигательной активности пациента.
5. Тяжелый ЭТ – тяжелый тремор. Тремор, возможно, распространился на структуры мышц головы. Возникновение ЭТ в состоянии покоя или при двигательной активности больных.
6. Экспансивный ЭТ – тяжелое течение ЭТ дополняется проявлениями верифицированнных других нейродегенеративных заболеваний болезнью Паркинсона и болезнью Альцгеймера у пациентов.

Методы нейровизуализационных исследований позволяют оценивать церебральный метаболизм, кровоток и функциональное состояние тех или иных отделов головного мозга у пациентов с дегенеративными заболеваниями нервной системы. [2, 16]. Имеющиеся на сегодняшний день данные позволяют предположить, что ЭТ является результатом расстройств, возникающих в системе, объединяющей красные ядра, мозжечок, нижние оливы (треугольник Гийена-Молларе) [1]. Генератором тремора могут быть гиперактивные нейроны нижних олив или мозжечка, импульсация от которых через таламус «бомбардирует» моторную кору головного мозга. Результатом являются альтернирующие или синхронные сокращения мышц-агонистов и антагонистов, ведущие к появлению ЭТ. Важно также отметить, что при нейропсихологическом исследовании у части больных выявляются умеренные когнитивные нарушения, предположительно также связанные с нарушением функционирования церебелло-таламо-фронтальных систем. Определенное влияние на патогенез ЭТ оказывает дисфункция ГАМКергических систем. С этой концепцией согласуется эффективность основных групп препаратов, применяемых при ЭТ [5] Наиболее эффективным препаратом для лечения ЭТ считается β-адреноблокатор пропранолол. (табл.2)

Таблица 2

Рекомендации по лечению эссенциального тремора

Уровень доказательности	Терапия
A	Примидон, пропранолол
B	Алпразолам, атенолол, габапентин, соталол, топирамат
C	Клоназепам, нимодипин, инъекции ботулотоксина типа А
C (для контралатеральной стороны при медикаментозной резистентности)	Односторонняя таламотомия, глубокая электростимуляция мозга с имплантацией электродов в вентральное промежуточное ядро таламуса (Vim)

Глубокая стимуляция головного мозга промежуточного вентрального ядра таламуса – deep brain stimulation (DBS) – является известным эффективным методом лечения резистентного к медикаментозным препаратам ЭТ. Исследования показывают снижение

показателей тремора на 50-90% и значительное улучшение функциональных возможностей [4, 14].Также сообщалось о хороших результатах у пациентов с ЭТ с дистоническими проявлениями ЭТ-плюс. Методика DBS предполагает имплантацию электродов в базальные ядра головного мозга. Дисрегуляция нейрональной активности именно в этих структурах считается причиной двигательных расстройств. DBS применяется при многих двигательных нарушениях (болезни Паркинсона, ЭТ, дистонии, тиках, тардивной дискинезии), психических, поведенческих и аффективных расстройствах (депрессии, обсессивно-компульсивном расстройстве, эпилепсии), а также при резистентных к медикаментозной терапии тяжелых болевых синдромах. Однако механизмы действия DBS не до конца изучены. В настоящее время рассматриваются различные теории и гипотезы, объясняющие механизм возникновения ее лечебного эффекта: частотная модель, теория «заклинивания», гипотезы о влиянии на нейрогенез, активности астроцитов, усилении мозгового кровотока, электротаксисе. Современные исследования подтверждают, что механизмы DBS являются многофакторными и включают нейромодулирующие эффекты, изменение синаптической пластичности и долгосрочную реорганизацию нейронов мозга. Пациентам с лекарственно-устойчивым ЭТ может быть выполнена стереотаксическая радиохирургическая таламотомия гамма-ножом, при которой вентро-промежуточное ядро таламуса головного мозга поражается сфокусированными пучками гамма-излучения для достижения клинического улучшения [7]. Заключения. На сегодняшний день не было доказано, что ЭТ является моногенным расстройством, с верифицированными биомаркерами. Консервативное медикаментозное лечение эффективно только у половины пациентов, хирургическое лечение является высокоэффективным. Исследования последних десятилетий опровергают простоту диагноза и благоприятность течения ЭТ. Отсутствие превентивной терапии, высокая частота встречаемости изменений интеллекта выявляет необходимость пристального наблюдения за пациентами с ЭТ.

Список литературы:

1.Васечкин С.В., Левин О.С. Современные подходы к диагностике и лечению эссенциального тремора. Журнал неврологии и психиатрии. 2018; 6 (2): 64-72. https://doi.org/10.17116/jnevro201811806264.

2.Ежова В.В., Шмелева Л.М., Ананьева Н.И., М.Я. Киссин М.Я., Давлетханова М.А., Гальсман И.Е. Применение воксельной морфометрии для диагностики поражения лимбических структур при височной эпилепсии с аффективными расстройствами. Обозрение психиатрии и медицинской психологии. 2013; 2:21-31.

3. Ермакова М.М., Залялова З.А. Когнитивное снижение у пациентов с эссенциальным тремором. Обозрение психиатрии и медицинской психологии им. В.М. Бехтерева. 2023; 57:3:8-14. http//doi.org/10.31363/2313-7053-2023-674.

4. Залялова З. А. Глубокая стимуляция головного мозга. Каким образом она контролирует движения при болезни Паркинсона? Нейрохирургия 2019;21 (3):93–9. DOI: 10.17 650 / 1683-3295-2019-21-3-93-99.

5. Тюрников В.М., Федотова Е.Ю., Иванова Е.О., Гуща А.О., Иллариошкин С.Н. Хирургическое лечение эссенциального тремора: хроническая электростимуляция мозга с двусторонней имплантацией электродов в вентральное промежуточное ядро таламуса Нервные болезни. 2013; 3:22-28.

6. Bain P.G., Findley L.J., Thompson P.D., Gresty M.A., Rothwell J.C., Harding A.E., Marsden C.D. A study of hereditary essential tremor. Brain. 1994; 117:805-824.

7. Bolton T.A.W., DeVille D.V., Régis J., Witjas T., Girard N., Levivier M., Tuleasca C. Dynamic functional changes upon thalamotomy in essential tremor depend on baseline brain morphometry. Sci Rep. 2024;14 (1):2605. doi: 10.1038/s41598-024-52410-y.

8. Clark L.N., Louis E.D. Essential tremor. Handb Clin Neurol. 2018; 147: 229–239. doi:10.1016/B978-0-444-63233-3.00015-4.

9. Deng H., Le W., Jancovic J. Genetics of essential tremor. Brain. 2007; 130: 1456-1464. https://doi.org/10.1093/brain/awm018.

10. Erro R., Sorrentino C., Russo M., Barone P. Essential tremor plus rest tremor: current concepts and controversies. J Neural Transm (Vienna). 2022;129 (7):835-846. doi: 10.1007/s00702-022-02516-2.

11. Flengsrud K., Toft M., Dietrichs E. Essensiell tremor [Essential tremor]. Tidsskr Nor Laegeforen. 2019;139 (8). Norwegian. doi: 10.4045/tidsskr.18.0904.

12. Lenka A., Louis E.D. Developing a Staging Scheme for Essential Tremor: A Discussion of Organizing Principles. Tremor and Other Hyperkinetic Movements. 2023; 13 (1): 43, pp. 1–11. DOI: https://doi.org/10.5334/ tohm.812.

13. Park H.D., Kim H.T. Electrophysiologic assessments of involuntary movements: tremor and myoclonus. J Mov Disord. 2009;2 (1):14-7. doi: 10.14802/jmd.09004.

14. Patel A., Deeb W, Okun M.S. Deep brain stimulation management of essential tremor with dystonic features. Tremor Other Hyperkinet Mov. 2018; 8. doi: 10.7916/D8P85VBQ.

15. Sepúlveda Soto M.C., Fasano A. Essential tremor: New advances. Clin Park Relat Disord. 2019;3:100031. https://doi.org/10.1016/j.prdoa.2019.100031.

16. Sharifi S., Nederveen A.J., Booij J., van Rootselaar A.F. Neuroimaging essentials in essential tremor: a systematic review. Neuroimage Clin. 2014; 5:217-31. doi: 10.1016/j.nicl.2014.05.003. PMID: 25068111; PMCID: PMC4110352.

17. Tarakad A., Jankovic J..Essential Tremor and Parkinson's Disease: Exploring the Relationship.

18. Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y). 2019;8:589. doi: 10.7916/D8MD0GVR. eCollection 2018.