

Voice over (Голос за кадром): **V**

Motor Rater (Эксперт): **MR**

Обучающее видео по UHDRS предоставляет инструкции и примеры для экспертов по проведению исследований по моторной шкале UHDRS и последующей оценке результатов. Этот проект является плодом совместных усилий экспертов EHDN. Проект спланирован и скоординирован д-ром Ральфом Райлманном, ведущим методистом рабочей группы EHDN по изучению моторных проявлений болезни Гентингтона (БГ) и главой центра по изучению БГ университета Мюнстера (Германия). Снято и выпущено фирмой Polaris Pictures (Будапешт, Венгрия). Проект спонсирован грантом CHOI, Inc. (Нью-Йорк, США).

### **Следящие движения глазных яблок (горизонтальные и вертикальные):**

**MR:**

Могу я попросить Вас следить глазами за ручкой, в то время, как я ее буду перемещать, при этом, пожалуйста, не двигайте головой.

**V:**

Оценка следящих движений глаз должна быть проведена в диапазоне приблизительно  $20^\circ$ , с объектом слежения (например, ручкой), передвигающимся медленно, со скоростью  $\leq 10^\circ$  в секунду, что соответствует приблизительно 2 секундам для перемещения объекта от одного плеча до другого по горизонтали. Объект слежения должен располагаться на расстоянии приблизительно 50 см от глаз пациента. Движения в каждую сторону необходимо повторить, по меньшей мере, трижды. Подобным образом проводится исследование и вертикальных движений глазных яблок.

**MR:**

Я буду таким же образом перемещать ручку вверх и вниз, опять же просьба следить только глазами, не двигая головой, хорошо? Начали.

**V:**

Субъекты должны быть инструктированы следить за предметом только глазами, не двигая головой. Критерии оценки – плавность, либо толчкообразность и прерывистость движений глаз, полный или неполный объем движений, либо неспособность выполнить задание.

### **Степень 0 – норма.**

При оценке движений глаз учитывается наилучшее выполнение теста. У данного субъекта движения глаз – в норме (полный объем и плавные движения по горизонтали и вертикали). Это же относится и ко второму субъекту, как по горизонтали, так и по вертикали. У следующего субъекта отмечаются отдельные толчки и задержки при взгляде, однако это также норма с полным объемом движений глазных яблок (степень 0). Помните, что оценивается наилучшее выполнение теста.

### **Степень 1 – толчкообразное движение.**

Обращайте внимание на плавность движений глаз. Вы можете наблюдать случайные толчкообразные подергивания глаз без полных пауз в движении. Полный объем движений по-прежнему наблюдается более, чем в одной попытке по горизонтали и вертикали. Это относится в той же мере и к данному пациенту.

### **Степень 2 – прерывистые движения, полный объем.**

В противоположность предыдущим примерам, данные субъекты демонстрируют полностью прерывистые движения, однако более чем в одной попытке по-прежнему сохраняется полный объем. Это же относится к данному пациенту при оценке как горизонтальных движений глаз, ...

**MR:**

Хорошо, попробуйте следить за движением ручки, в то время, как я ее перемещаю. Следите за ручкой..., следите за ручкой...

**V:**

... так и вертикальных движений. Помните, что оценивается наилучшее выполнение теста.

**Степень 3** – неполный объем движений глаз.

Данная пациентка не может выполнять задание плавно и демонстрирует неполный объем движений глаз на протяжении всего тестирования. Следующая пациентка в основном демонстрирует движения головой, однако способна инициировать следящие движения глаз, хотя и в неполном объеме. Следующая пациентка демонстрирует неполный объем вертикальных движений глаз, особенно при взгляде вверх.

**Степень 4** – невозможность слежения. Данные субъекты неспособны воспроизводить следящие движения.

В то время, как данный субъект не способен следить глазами за предметом и не отвечает на стимулы как по горизонтали, так и по вертикали, следующая пациентка демонстрирует выраженную хорее и инициирует движения головы, однако каких-либо заметных следящих движений глаз выявить не удастся. Это же наблюдается и у данного пациента применительно к слежению по вертикали.

### **Инициация горизонтальных и вертикальных саккад:**

**MR:**

Следующий тест, который мы с вами будем проводить. Я буду держать кисти таким вот образом и производить щелчки пальцами. Я прошу Вас переводить взгляд в сторону щелчка так быстро, как только Вы можете, но не двигать при этом головой, только глазами, и затем сразу быстро переводить взгляд на середину, смотря обратно на меня, хорошо?

**V:**

Инициация саккад должна тестироваться по горизонтали и вертикали в диапазоне приблизительно 20°, как и при исследовании следящих движений глаз. Саккады должны инициироваться звуком щелчка пальцами, но не словесной командой. По меньшей мере три стимула должны быть представлены для каждой стороны.

**MR:**

Хорошо, теперь выполняем вверх и вниз, смотрите на источник щелчка, но не двигайте головой.

**V:**

Субъект должен быть инструктирован вначале смотреть на лицо исследователя, затем переводить взгляд на источник щелчка как можно быстрее, не двигая при этом головой, далее быстро возвратит взгляд на лицо исследователя и быть готовым к следующему стимулу. Критерии оценки – увеличенная латентность саккад, подавляемые или неподдаваемые моргания или движения головой при инициации саккад, либо невозможность инициировать саккады вовсе.

**Степень 0** – норма.

При оценке инициации саккад учитывается наилучшее выполнение теста. Оценивается латентность инициации саккад после подачи звукового стимула. При этом не учитывается скорость саккад, которая оценивается по отдельной шкале. Все данные примеры демонстрируют нормальную инициацию саккад на звуковые стимулы в горизонтальной и вертикальной плоскостях.

**Степень 1** – только увеличенная латентность.

Данные субъекты демонстрируют только задержку инициации саккад при отсутствии морганий или движений головой. Оценка саккад может быть затруднена у пациентов с выраженной хореей, которые по-прежнему остаются способны инициировать саккады лишь с увеличенной латентностью. Обратите внимание, что движения головы у данного субъекта не вызваны звуковыми стимулами и являются проявлениями хорейческого гиперкинеза.

**Степень 2** – подавляемые моргания или движения головой при инициации саккад.

Данная пациентка первоначально инициирует саккады морганием и движениями головой, которые способна подавить при последующих попытках. Это же относится и к другому пациенту, а также наблюдается у следующего пациента при оценке вертикальных саккад. Опять же, оценивается наилучшее выполнение теста.

**Степень 3** – неподдаваемые движения головой.

Данные субъекты не способны подавить движения головой или моргания при инициации саккад. Способность испытуемого реально инициировать саккады должна быть тщательно оценена. Это усложняется в случае выраженного гиперкинетического синдрома. Испытуемые должны получить достаточное время на попытки для правильной оценки наилучшей степени выполнения теста.

**Степень 4** – невозможно инициировать саккады.

На данной стадии заболевания пациенты теряют способность инициировать саккады. Никакого ответа на стимулы не может быть получено. Опять же, очень важно предоставить пациентам достаточное время тестирования для улавливания возможного ответа на стимулы, который может быть значительно отсрочен.

### **Скорость горизонтальных и вертикальных саккад:**

#### **MR:**

Делаем то же самое, только в несколько большем диапазоне. Смотрите на мое лицо и реагируйте глазами на щелчки пальцами, хорошо?

#### **V:**

Скорость саккад должна быть оценена в большем диапазоне (около 30°), чтобы можно было обнаружить ограничение диапазона движений. Субъекты должны быть инструктированы вначале смотреть на лицо исследователя, затем переводить взгляд на источник щелчка как можно быстрее, не двигая при этом головой, далее быстро возвратит взгляд на лицо исследователя и быть готовыми к следующему стимулу. Критерии оценки – легкое, умеренное, либо значительное замедление саккад, полный или неполный объем движений глазных яблок.

**Степень 0** – норма.

При оценке скорости саккад учитывается наилучшее выполнение теста по попыткам. Данные примеры демонстрируют нормальную скорость саккад, как по горизонтали, так и по вертикали. Данный субъект демонстрирует легкое замедление в некоторых попытках, однако в других попытках регистрируется высокая и нормальная скорость саккад. Учитывается наилучшее выполнение теста.

**Степень 1** – легкое замедление.

У пациента наблюдается легкое замедление саккадирующих движений. Могут возникнуть сложности в дифференцировании легких нарушений и нормы. Помните, что учитывается полный объем движений, так как ограничение диапазона сразу оценивается на степень 4, независимо от наблюдаемой скорости.

**Степень 2** – умеренное замедление.

Данные пациенты отчетливо демонстрируют замедление саккад. Для наилучшей стандартизации оценок обращайтесь, пожалуйста, за справками к библиотеке UHDRS. Изменения скорости саккад могут наблюдаться как по горизонтали, так и по вертикали.

**Степень 3** – значительное замедление, полный объем движений.

Данные пациенты демонстрируют значительное замедление саккад, но по-прежнему способны их осуществлять в полном диапазоне движений. По-прежнему учитывается наилучшая степень выполнения теста и не во всех попытках требуется присутствие полного объема движений глазных яблок.

**Степень 4** – неполный объем движений глазных яблок.

На далеко зашедших стадиях БГ окуломоторные расстройства приводят к невозможности осуществлять саккады в полном диапазоне. Обычно это сочетается со значительным замедлением движений глаз. Обратите внимание, что нередко бывает трудно различать движения глаз и движения головы, особенно у пациентов с выраженной хореей. Сходные нарушения видны как по горизонтали, так и по вертикали.

### **Дизартрия:**

#### **V:**

Дизартрия должна быть оценена во время общения с пациентом на протяжении всего визита. Дополнительно пациента просят повторить фразу “Сегодня напряженный день” и четко и громко сосчитать вслух от 1 до 10. Критерии оценки – нормальная, либо нечеткая речь, необходимость повторять, большей частью невнятная речь, либо анартрия.

**Степень 0** – норма.

Речь пациента должна оцениваться на родном для него языке. Оценка легких нарушений затруднена при работе с пациентами, говорящими на неродном языке.

**Степень 1** – нечеткая речь, нет необходимости повторять.

Дизартрия присутствует, но не нарушает контакт с пациентом, речь может быть нечеткой, но по-прежнему понятна.

**Степень 2** – должен повторять, чтобы быть понятым.

На данной стадии речь в значительной степени нарушена, что отражается на контакте с пациентом. Для понимания речи субъекта необходимо просить его повторить слова или фразы.

**Степень 3** – речь большей частью непонятна.

При прослушивании данных субъектов отдельные слова могут быть разборчивы, но в целом продуктивный контакт с пациентом практически невозможен. Это же относится и к данной пациентке.

**Степень 4** – анартрия.

На далеко зашедших стадиях БГ пациенты в принципе неспособны к речевой продукции. Может наблюдаться полная анартрия.

### **Выведение языка из полости рта:**

#### **MR:**

Будьте добры, мы не выполняем это обычно в повседневной жизни, но все же выведите из полости рта язык и удерживайте его в течение 10 секунд, не прикусывая, вот таким вот образом.

#### **V:**

Выведение языка из полости рта оценивается визуально на протяжении 10 секунд. Испытуемые должны быть инструктированы полностью вывести язык и удерживать его до того момента, пока исследователь не скажет “стоп” по прошествии 10 секунд. Если субъекты испытывают затруднения, должны быть предложены две попытки. Пациенты должны быть предупреждены не прикусывать язык. Критериями оценки являются способность испытуемых в принципе вывести язык за пределы губ, могут ли они полностью вывести язык, а также время (в секундах), в течение которого пациенты могут удерживать выведенный из полости рта язык с временными интервалами оценки 5 и 10 секунд для различных степеней нарушений.

**Степень 0** – может удерживать язык полностью выведенным 10 сек.

Эта категория ясна из описания, однако необходимо убедиться, что субъекты не прикусывают язык и удерживают его полностью выведенным за пределы губ в процессе тестирования. Для повышения точности оценки время должно измеряться с помощью таймера. Хорея в других частях тела может не влиять на выведение языка.

**Степень 1** – не может удерживать язык полностью выведенным 10 сек.

Субъекты могут удерживать язык больше 5 сек., но меньше 10 сек. в рамках данной категории.

**Степень 2** – не может удерживать язык полностью выведенным 5 сек.

Субъекты полностью выводящие язык, но удерживающие его не более 5 секунд включительно, ранжируются на степень 2. Оценивается наибольшая длительность удержания из нескольких попыток.

Имейте в виду, что время удержания языка не должно суммироваться на протяжении 10-секундного оценочного интервала. Для каждой из попыток время измеряется отдельно.

**Степень 3** – не может полностью вывести язык.

Эти субъекты не могут полностью вывести язык, но способны вывести его за пределы губ. Испытуемым должно быть предложено выполнять тест в течение полного 10-секундного интервала, мотивируя их на дальнейшее продолжение выполнения теста, добиваясь наилучшего выполнения пробы.

**Степень 4** – не может вывести язык из полости рта за пределы губ.

На далеко зашедших стадиях БГ пациенты не способны в принципе вывести язык за пределы губ.

### **Постукивание (тэппинг) пальцами (справа и слева):**

#### **MR:**

При следующей пробе, я попрошу Вас делать таким вот образом: указательный и большой пальцы кисти двигаются вверх и вниз, постукивая друг по другу, остальные пальцы кисти можете держать как хотите, это не имеет значения, делать пробу необходимо с большой амплитудой, так быстро, как только Вы можете.

#### **V:**

Тэппинг выполняется большим и указательным пальцами, подсчитывается и оценивается в течение 5-секундного интервала. В процессе тэппинга третий-пятый пальцы могут быть согнуты или распрямлены. Субъекты должны быть проинструктированы делать пробу большим и указательным пальцами каждой руки отдельно с максимально возможной амплитудой и скоростью. Исследователь должен продемонстрировать тэппинг и попросить пациента повторить. Критериями оценки являются количество тэпов, норма – 15 и более в течение 5 секунд, 11-14 и 7-10 тэпов за 5 секунд представляют описанные далее степени нарушений. Дополнительными критериями являются скорость, амплитуда и регулярность тэпов (например, неуверенность или задержки), а также способность в принципе выполнить тест. Правая и левая стороны оцениваются по отдельности.

**Степень 0** – норма.

Необходимо использовать таймер, что позволяет исследователю полностью сконцентрироваться на оценке и подсчете тэпов, которых в норме необходимо выполнить не менее 15 в течение 5 секунд.

**Степень 1** – небольшое замедление, снижение амплитуды.

Наблюдается небольшое замедление, либо снижение амплитуды тэпов, как видно у данных субъектов.

За 5 секунд должно быть выполнено 11-14 тэпов.

**Степень 2** – умеренные нарушения.

При степени 2 брадикинезия становится более явной, за 5 секунд можно наблюдать от 7 до 10 тэпов.

Некоторые субъекты могут демонстрировать задержки в процессе тэппинга.

**Степень 3** – выраженные нарушения.

У данных субъектов тэппинг существенно замедлен, наблюдается 3-6 тэпов в течение 5 секунд. Амплитуда может быть существенно снижена.

**Степень 4** – тест выполняется с трудом.

Субъекты выполняют менее 2 тэпов за 5 секунд или могут быть в принципе не способны выполнить тест.

### **Пронация/супинация (слева и справа):**

#### **MR:**

Следующий тест, который я хочу Вам предложить: держите левую кисть таким вот образом и затем выполняйте движение другой кистью так же, как делаю я.

#### **V:**

В тесте пронации/супинации пациентам необходимо поочередно ударять ладонью и тыльной поверхностью одной кисти по ладони противоположной кисти.

#### **MR:**

Можете теперь делать это наоборот, так же, как я?

#### **V:**

Ладонь противоположной кисти используется в качестве мишени вместо какой-либо другой поверхности типа ноги субъекта или поверхности стола. Важно стандартизировать мишень, чтобы достигнуть сравнимых степеней сложности теста для различных испытуемых. Выполнение теста оценивается в течение 5-секундного интервала. Испытуемых необходимо попросить выполнять тест как можно быстрее, каждой рукой отдельно. Эксперт должен продемонстрировать задание для каждой руки и попросить испытуемого повторить. Задание оценивается для каждой стороны отдельно в зависимости от степени нерегулярности и замедленности движений в категориях “легкое”, “умеренное”, “выраженное” замедление, либо невозможность выполнять тест соответственно.

**Степень 0** – норма.

Надлежащее выполнение задания должно внимательно отслеживаться.

Данные примеры показывают нормальную скорость и правильное выполнение теста, опять же можно использовать таймер в помощь исследователю.

**Степень 1** – легкое замедление и/или нерегулярность.

Легкое замедление или нерегулярность движений могут присутствовать по отдельности или сочетаться у данных субъектов. Еще одним симптомом может быть двигательный дефицит.

**Степень 2** – умеренное замедление и нерегулярность.

В данной категории как замедленность, так и нерегулярность выражены отчетливо. Так как понятия “легкий”, “умеренный”, “выраженный” довольно расплывчаты, можно для справки использовать материалы библиотеки UHDRS, чтобы сделать правильный выбор.

**Степень 3** – выраженная замедленность и нерегулярность движений.

Данные субъекты демонстрируют выраженную замедленность и нерегулярность движений при выполнении задания, тем не менее они остаются способны успешно завершить хотя бы один цикл.

**Степень 4** – неспособность выполнить тест.

На далеко зашедших стадиях пациенты неспособны выполнять альтернирующие движения.

## Тест Лурия (последовательность кулак-ребро-ладонь):

### MR:

Следующий тест, который я Вам хочу предложить: смотрите на мою кисть и попытайтесь проследить, какие движения я совершаю; воспроизведите в точности эту же последовательность, хорошо?

### V:

Тест Лурия – одно из наиболее сложных заданий в UHDRS, необходимо следовать стандартизированной последовательности движений, чтобы добиться сравнимых степеней сложности у различных испытуемых. Трехшаговая последовательность была определена Лурия следующим образом: сначала сжать кисть в кулак и положить его ладонной поверхностью вниз на колено, затем распрямить пальцы и поставить прямую кисть ульнарным краем на колено, наконец, развернуть кисть и положить ее ладонной поверхностью вниз на колено. Последовательность должна быть повторена испытуемым настолько быстро, насколько это возможно. Количество правильно выполненных циклов подсчитывается в течение 10-секундного интервала. Задание должно выполняться кистью доминантной руки субъекта. Испытуемых необходимо спросить “Можете ли Вы так сделать?”, в то время, как эксперт демонстрирует последовательность Лурия без вербальных команд. Когда субъект становится способен повторить последовательность правильно, исследователь прекращает демонстрацию теста и начинает хронометраж и подсчет производимых испытуемым последовательностей. Если субъект неспособен завершить хотя бы одну последовательность в течение 10 секунд, исследователь начинает демонстрировать последовательность вновь, на этот раз сопровождая свои действия словесным озвучиванием (подсказками), например, таким –

### MR:

– Кулак, ребро, ладонь.

### V:

– Когда субъект становится способен воспроизвести последовательность, экзаменуемый начинает хронометраж и подсчет количества последовательностей, воспроизведенных испытуемым в течение 10-секундного интервала. Критериями оценки являются количество завершенных циклов в течение 10 секунд (больше, либо меньше 4 завершенных циклов, являющихся нормой), способность воспроизводить тест со словесными подсказками или без них, либо полная невозможность выполнять задание.

**Степень 0** – 4 или более циклов за 10 секунд, без подсказок.

Все данные субъекты способны совершить по крайней мере 4 цикла последовательности Лурия в течение 10-секундного интервала. Надлежащее выполнение задания должно тщательно отслеживаться, опять же, с этой целью можно использовать таймер.

**Степень 1** – менее 4 циклов в течение 10 секунд, без подсказок.

Данные субъекты способны завершить хотя бы 1, но менее 4 циклов Лурия за 10 секунд без подсказок.

**Степень 2** – 4 или более циклов за 10 секунд, с подсказками.

Ни один из испытуемых, исследованных в рамках настоящего проекта, не смог совершить 4 или более циклов Лурия, когда требовались словесные подсказки для инициации успешного выполнения последовательности.

**Степень 3** – менее 4 циклов за 10 секунд с подсказками.

Испытуемым требуются словесные подсказки для инициации последовательности Лурия, но затем они способны завершить тестирование независимо.

**Степень 4** – неспособность выполнить тест.

Данные субъекты неспособны выполнить последовательность Лурия, даже при избыточной демонстрации и словесных подсказках.

## **Ригидность (правая и левая руки):**

### **MR:**

Следующее, что я хочу сделать, это исследовать Ваш мышечный тонус. Пожалуйста, если возможно, просто расслабьтесь. Отлично, я возьму Ваше правое предплечье и буду двигать им вверх и вниз, Вы ничего не делаете, хорошо?

### **V:**

Ригидность оценивается по пассивным движениям рук испытуемого, сидящего в расслабленном состоянии. Испытуемых просят вначале расслабить обе руки.

### **MR:**

Могу я Вас попросить сгибать левое предплечье вверх и вниз в локтевом суставе таким вот образом, в то время, как я продолжаю делать это, хорошо?

### **V:**

Для тестирования ригидности при контралатеральной активации пациент должен быть инструктирован сгибать и разгибать контралатеральное предплечье в локтевом суставе. Ригидность ранжируется в зависимости от ее наличия на фоне или при отсутствии контралатеральной активации и оценивается как легкая, умеренная и выраженная. Кроме того, оценивается полнота или ограниченность диапазона движений.

**Степень 0** – ригидность отсутствует.

У данных субъектов проксимальный и дистальный мышечный тонус в норме, как и при контралатеральной активации. Необходимо убедиться, что испытуемые достаточно расслабляют свои мышцы.

**Степень 1** – незначительная или присутствует только при активации.

Только небольшое повышение мышечного тонуса имеет место ипсилатерально или лишь при контралатеральной активации. У всех пациентов необходимо проводить оценку объема движений.

**Степень 2** – от легкой до умеренной.

Данные субъекты демонстрируют повышение тонуса мышц от легкой до умеренной степени, присутствующее без контралатеральной активации, и обычно возрастающее во время контралатеральных движений.

**Степень 3** – выраженное, полный объем движений.

Повышение мышечного тонуса отчетливое, по-прежнему наблюдается полный объем движений. Полный объем также может быть обнаружен у пациентов с выраженным повышением мышечного тонуса. Объем движений должен быть оценен тщательно и терпеливо.

**Степень 4** – выраженное с ограничением объема движений.

Данные пациенты демонстрируют значительное повышение мышечного тонуса с ограничением объема движений. У некоторых пациентов пассивные движения возможны с большим трудом.

## **Брадикинезия тела:**

### **V:**

Брадикинезия тела отражает общее впечатление исследователей о брадикинезии. Наблюдайте за пациентом в течение спонтанных движений, таких, как ходьба, вставание с кресла, усаживание, а также выполнение заданий в процессе обследования. Брадикинезия оценивается как минимальная, легкая, умеренная, либо выраженная, если имеют место длительные задержки в инициации движений.



**Степень 0** – норма.

У данных субъектов наблюдаются нормальные плавные движения. Неравномерность не является критерием.

**Степень 1** – минимальное замедление.

Данные субъекты демонстрируют некоторую замедленность при выполнении заданий, ограниченную либо одним заданием, либо более выраженную в определенных тестах.

**Степень 2** – легкое, но очевидное замедление.

В сравнении с предыдущими субъектами, замедление у данных пациентов может быть четко выявлено. Опять же, оно может быть более выраженным в определенных тестах.

**Степень 3** – умеренное замедление, некоторые задержки.

Данные субъекты демонстрируют значительное замедление в некоторых заданиях и случающиеся время от времени задержки при выполнении определенных тестов.

**Степень 4** – выраженное замедление, длительные задержки инициации движений.

Данные субъекты демонстрируют высокий уровень брадикинезии, могут наблюдаться длительные задержки в инициации движений.

## **Дистония и хорей:**

### **V:**

Чтобы оценить дистонию и хорей, субъекта необходимо наблюдать в течение всего визита, это означает, что нет нужды в специальных манипуляциях для выявления данных симптомов. Максимальные дистония и хорей обычно наблюдаются в процессе проведения интенсивных моторных тестов, таких как тандемная ходьба. Дистония и хорей оцениваются по отдельным частям тела, правые и левые верхние и нижние конечности оцениваются отдельно. При оценке дистонии под туловищем подразумеваются все проксимальные области тела, включая лицо и буккооролингвальный регион, соответственно имея в виду блефароспазм, оромандибулярную дистонию и тортиколлис. При оценке хорей проксимальные области подразделяются на 3 категории: лицо, БОЛ (что означает буккооролингвальный регион) и туловище. Дистония и хорей оцениваются относительно тяжести симптома, ранжируемого как отсутствие, незначительный, легкий (мягкий), умеренный, либо выраженный, и частоты симптома – отсутствие, непостоянный, обычный (распространенный), либо длительный (продолжительный).

## **Максимальная дистония и хорей – контроль:**

**Степень 0** – симптомы отсутствуют.

Данный субъект демонстрирует отсутствие дистонии и хорей на протяжении всего обследования. В следующих разделах будут представлены примеры дистонии и хорей для различных частей тела.

## **Максимальная дистония – туловище:**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

Во время ходьбы незначительная и непостоянная дистония наблюдается в туловище, что менее заметно в положении сидя.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

В сравнении с предыдущим субъектом присутствует более выраженная дистония, она по-прежнему может быть легкой, но уже обычная (распространенная).

**Степень 3** – умеренная/обычная.

У данных субъектов дистония туловища наблюдается постоянно и умеренной тяжести.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

Данные пациенты демонстрируют тяжелую дистонию туловища. Они могут быть прикованы к креслу-коляске.

**Максимальная дистония – верхняя конечность (рука):**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

У данного пациента отмечается дистония левой руки во время ходьбы. У следующей пациентки незначительная и непостоянная дистония присутствует в обеих руках, преимущественно справа.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

У данного субъекта преимущественно поражена левая рука, так же, как и у следующего пациента. В данном примере превалирует поражение правой стороны.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

У данного субъекта наблюдается билатеральная дистония рук. У следующего субъекта преимущественно поражена левая сторона.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

У данной пациентки наблюдается билатеральная выраженная/длительная дистония, особенно в положении сидя. В данном примере имеет место тяжелая дистония.

**Максимальная дистония – нижняя конечность (нога):**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

Имеет место незначительная дистония, более выраженная в правых стопе и носке, то же самое и у следующей пациентки.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

Дистония ног у данной пациентки присутствует постоянно, особенно в стопах.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

У данного субъекта дистония преимущественно наблюдается слева. В данном случае имеет место билатеральная дистония.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

У данного пациента наблюдается грубая дистония ног.

**Максимальная хорей – лицо:**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

У данного субъекта наблюдается незначительная непостоянная хорей преимущественно области бровей, это же применимо и к следующему пациенту, хотя и менее очевидно.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

У данных пациентов наиболее выражена хорей области лица; по крайней мере, можно наблюдать легкую/обычную манифестацию. Отдельные непостоянные гиперкинетические движения соответствуют умеренной степени выраженности. Помните о необходимости дифференцирования хорей области лица и области БОЛ, которая оценивается отдельно.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

Хорея лица у данных субъектов имеет умеренную степень выраженности и более распространена, чем наблюдалось у предыдущих пациентов. Имейте в виду, что хорея туловища и шеи может вызывать движения головы, что не имеет отношения к хорее области лица.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

Данный субъект демонстрирует продолжительную выраженную хорею лица.

#### **Максимальная хорея – БОЛ:**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

Незначительную и непостоянную хорею области БОЛ можно наблюдать у данных субъектов.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

У данных субъектов хорея более выражена. В общем, так как нет четких определений понятий “незначительная”, “легкая”, “умеренная”, либо “выраженная” хорея, пожалуйста, используйте для справки материалы библиотеки UHDRS, когда оцениваете степень тяжести хорей.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

У данных субъектов хорея области БОЛ – обычная (распространенная). Можно наблюдать непостоянную спонтанную протрузию языка.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

Данные пациенты демонстрируют продолжительную грубую хорею области БОЛ.

#### **Максимальная хорея – туловище:**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

Во время ходьбы у пациентки имеет место незначительная хорея, отсутствующая в положении сидя. У данного пациента наблюдаются непостоянные хорейческие движения туловища.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

Легкая обычная (распространенная) хорея туловища превалирует у данного пациента. Это же наблюдается и у данного субъекта в положении сидя и во время ходьбы. У данного субъекта хорея туловища может быть расценена как умеренная непостоянная.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

Данный субъект демонстрирует умеренно выраженную обычную (распространенную) хорею туловища, более выраженную при ходьбе, чем сидя. Следующие два пациента также демонстрируют умеренную обычную хорею в положении сидя. Помните, что оценивается максимальная степень выраженности хорей.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

Данные пациенты демонстрируют выраженную продолжительную хорею туловища. Их равновесие может быть серьезно нарушено.

#### **Максимальная хорея – верхняя конечность (рука):**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

Данный субъект демонстрирует непостоянную невыраженную и низкоамплитудную хорею дистальных

отделов обеих верхних конечностей. То же самое и здесь. У данного субъекта непостоянная хорей ограничена левой рукой, в основном кистью.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

Хорей наблюдается в основном в обеих кистях и пальцах. То же самое наблюдается у данных субъектов с меньшим акцентом на кисти.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

У данного субъекта хорей верхних конечностей более выражена и обычна, то же самое наблюдается у данного пациента с более выраженным проксимальным гиперкинезом, наблюдаемым с обеих сторон. Билатеральная умеренная обычная (распространенная) хорей рук наблюдается также и здесь.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

Наблюдается постоянная высокоамплитудная хорей, ограниченная руками, преимущественно справа. Данный субъект демонстрирует выраженную продолжительную билатеральную хорей, которая не ограничена только руками.

**Максимальная хорей – нижняя конечность (нога):**

**Степень 1** – незначительная/непостоянная.

У данного субъекта имеет место незначительная непостоянная хорей голени и стоп. У данного субъекта затронута только левая нога.

**Степень 2** – легкая/обычная, либо умеренная/непостоянная.

У данного субъекта наблюдается легкая обычная хорей ног, более выраженная справа, чем слева. У следующего субъекта распределение хорейческого гиперкинеза более симметрично.

**Степень 3** – умеренная/обычная.

Хорей ног, наблюдаемая у данного субъекта, слегка превалирует слева. В данном случае обе ноги заинтересованы почти симметрично.

**Степень 4** – выраженная/длительная (продолжительная).

У данной пациентки хорей нижних конечностей выражена и продолжительна, особенно справа. У этого и следующего субъектов также наблюдается высокоамплитудная выраженная и продолжительная хорей, довольно симметрично распространенная.

**Походка:**

**V:**

Наблюдайте за походкой субъекта дважды на протяжении примерно 9 метров (10 ярдов), при различном темпе ходьбы. Испытуемых вначале надо попросить пройти в спокойном темпе, затем развернуться и возвратиться к точке старта. Второе прохождение должно быть выполнено так быстро, как только возможно. Критериями оценки являются уменьшенная или расширенная база при ходьбе, снижение темпа, затруднения при ходьбе, требующие поддержки, или невозможность ходить.

**Степень 0** – нормальная походка, узкое основание.

Данные субъекты демонстрируют нормальный паттерн походки.

**Степень 1** – широкая база и/или замедление.

Для этой категории характерны замедленная походка или расширенная база. Однако субъекты могут ходить самостоятельно, без серьезных нарушений.

**Степень 2** – широкое основание и ходьба с трудом.

Субъекты четко демонстрируют широкую базу при ходьбе и могут испытывать определенные трудности при поддержании равновесия.

**Степень 3** – ходьба только с поддержкой.

Пациентам требуется помощь при ходьбе, однако, они способны сделать, по крайней мере, несколько шагов с поддержкой.

**Степень 4** – не могут ходить.

Данные субъекты могут быть способны подняться с кресла, но не могут ходить даже с посторонней помощью. Некоторые пациенты могут быть прикованы к креслу для инвалидов.

### **Тандемная ходьба:**

#### **V:**

Субъекта просят сделать 10 шагов по прямой линии, подсчитываются отклонения от прямой линии. Испытуемых просят шагать таким образом, чтобы пятка касалась носка другой стопы, причем их необходимо информировать о том, что важна аккуратная постановка стопы, а не скорость ходьбы. Подсчитываются отклонения от прямой линии, причем 1-3 отклонения представляют нарушения степени 1, более 3-х отклонений – степень 2, не могут завершить, либо не способны выполнять тест – последующие градации нарушений.

**Степень 0** – норма для 10 шагов.

Необходимо отслеживать надлежащую постановку стоп в процессе тандемной ходьбы. Субъекты должны быть уведолены о том, что важна точность выполнения теста, а не скорость.

**Степень 1** – 1-3 отклонения от средней линии.

Эксперт подсчитывает количество отклонений во время выполняемых 10 шагов. Субъекту не должна оказываться помощь в процессе выполнения теста.

**Степень 2** – более 3-х отклонений.

Данные субъекты по-прежнему способны выполнять тест тандемной ходьбы, однако могут быть способны надлежащим образом совершить лишь некоторые шаги из 10 требуемых без отклонений.

**Степень 3** – не могут завершить тест.

Пациенты имеют выраженные нарушения и не могут завершить тест.

**Степень 4** – не могут выполнять тест.

Данные пациенты неспособны выполнять тест тандемной ходьбы.

### **Тест на ретропульсию:**

#### **V:**

Постуральная устойчивость, тест на ретропульсию. Оценивается реакция субъекта на внезапное смещение туловища назад, вызываемое путем рывка за плечи, в то время, как испытуемый стоит в положении со стопами, приставленными друг к другу. Исследователь должен начать с быстрого короткого рывка и усиливать воздействие до более сильного рывка в 2 или 3 этапа, в зависимости от выполнения теста пациентом. Испытуемого необходимо предупреждать каждый раз перед выполнением теста. Исследователи должны подхватывать пациентов, начинающих падать. Для предотвращения падений эксперт должен стать на расстоянии одной стопы сзади пациента или между испытуемым и

стеной. Для выполнения теста необходимо подходящее помещение. Испытуемым необходимо сказать, что их будут толкать назад и информировать о том, что они получают предупреждение перед тестированием, им также необходимо посоветовать сделать один шаг назад при необходимости для того, чтобы избежать падения. Их также необходимо попросить стоять прямо и не наклоняться вперед в процессе тестирования. Критериями оценки являются способность спонтанно компенсировать нарушение равновесия, которая включает в себя необходимость сделать один шаг назад, либо невозможность компенсации, означающая, что пациент должен упасть, если не будет подстрахован исследователем, спонтанные падения, либо невозможность стоять.

**Степень 0** – норма.

Данные субъекты демонстрируют нормальные реакции при выполнении теста на ретропульсию. Субъект может сделать один шаг назад одной ногой.

**Степень 1** – восстанавливается спонтанно.

Данным субъектам требуется сделать более одного шага назад, однако они способны восстановить равновесие самостоятельно без помощи исследователя; несколько тестов необходимо провести.

**Степень 2** – упадет, если не подхватить.

Субъект должен быть подстрахован или подхвачен экспертом для предотвращения падения.

**Степень 3** – тенденция к спонтанным падениям.

Субъекты демонстрируют спонтанную постуральную неустойчивость.

**Степень 4** – не могут стоять.

У данных пациентов ретропульсию оценить невозможно.

Спасибо за Ваше внимание.