

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого
Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации»

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат на тему:

*«Современные подходы к диагностике и лечению пациентов с
паркинсонизмом»*

Выполнил:

Ординатор 2 года обучения

Специальности неврология

Виерд Р.Э.

Красноярск, 2020 г.

Введение

Болезнь Паркинсона, или паркинсонизм - медленно прогрессирующее состояние, которое проявляется замедленностью движений, мышечной ригидностью и тремором покоя. Своим названием болезнь обязана французскому неврологу Жану Шарко. Он предложил назвать её в честь британского врача и автора «Эссе о дрожательном параличе» Джеймса Паркинсона.

Выделяют идиопатический паркинсонизм (болезнь Паркинсона) и синдром паркинсонизма, обусловленный различными причинами и нередко служащий проявлением иных дегенеративных заболеваний нервной системы. Болезнь Паркинсона составляет 75— 80 % случаев синдрома паркинсонизма. Болезнь Паркинсона или паркинсонизм встречается у 60—140 на 100 000 населения; его частота резко увеличивается с возрастом. Согласно статистическим данным, паркинсонизм встречается у 1 % населения до 60 лет и у 5% лиц более старшего возраста. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины.

Этиология

Этиология болезни Паркинсона на конец 2012 года окончательно не выяснена. Отмечено, что в основе болезни Паркинсона и паркинсонизма лежат уменьшение количества нейронов черной субстанции и формирование в них включений — телец Леви. Его развитию способствуют наследственная предрасположенность, пожилой и старческий возраст, воздействие экзогенных факторов. В возникновении акинетико-ригидного синдрома могут иметь значение наследственно обусловленное нарушение обмена катехоламинов в мозге или неполноценность ферментных систем, контролирующих этот обмен. Часто выявляется семейная отягощенность по этому заболеванию при аутосомно-доминантном типе наследования. Подобные случаи относят к болезни Паркинсона. Различные экзо- и эндогенные факторы (атеросклероз, инфекции, интоксикации, травмы) способствуют проявлению генуинных дефектов в механизмах обмена катехоламинов в подкорковых ядрах и возникновению заболевания.

Синдром паркинсонизма возникает в результате перенесенных острых и хронических инфекций нервной системы (клещевой и другие виды энцефалитов). Причинами болезни Паркинсона и паркинсонизма могут служить острые и хронические расстройства мозгового кровообращения, церебральный атеросклероз, сосудистые заболевания головного мозга, опухоли, травмы и опухоли нервной системы. Возможно развитие

паркинсонизма вследствие лекарственных интоксикаций при длительном использовании препаратов фенотиазинового ряда (аминазин, трифтазин), метилдофы, некоторых наркотических средств — лекарственный паркинсонизм. Паркинсонизм может развиваться при острой или хронической интоксикации окисью углерода и марганца.

Риск развития болезни Паркинсона у курильщиков в 3 раза ниже, чем у некурильщиков. Предполагают, что это связано с дофамин-стимулирующим эффектом никотина. Кроме того, это можно объяснить наличием в дыме табака соединений, действие которых подобно ингибиторам МАО. От развития болезни Паркинсона защищает также употребление кофеина.

Патогенез

Основным патогенетическим звеном дрожательного паралича и синдрома паркинсонизма является нарушение обмена катехоламинов (дофамина, норадреналина) в экстрапирамидной системе. Дофамин выполняет самостоятельную медиаторную функцию в реализации двигательных актов. В норме концентрация дофамина в базальных узлах во много раз превышает его содержание в других структурах нервной системы. Ацетилхолин является медиатором возбуждения между полосатым телом, бледным шаром и черным веществом. Дофамин является его антагонистом, действуя тормозяще. При поражении черного вещества и бледного шара снижается уровень дофамина в хвостатом ядре и скорлупе, нарушается соотношение между дофамином и норадреналином, возникает расстройство функций экстрапирамидной системы.

В норме экстрапирамидная система посылает импульсы к периферическим двигательным нейронам. Эти сигналы играют важную роль в обеспечении миостатики путём готовности мышц к произвольным движениям. От деятельности данного отдела центральной нервной системы зависит способность человека принимать оптимальную для намеченного действия позу, достигается необходимое соотношение тонуса мышц-агонистов и мышц-антагонистов, а также плавность и соразмерность произвольных движений во времени и пространстве.

Для болезни Паркинсона характерно снижение тормозящего влияния паллидума на стриатум, т.е. снижение тормозящего влияния бледного шара (паллидума), расположенного в переднем отделе головного мозга, на полосатое тело (стриатум). Повреждение нейронов паллидума приводит к «торможению торможения» периферических двигательных нейронов (мотонейронов спинного мозга).

Патологическая анатомия

При болезни Паркинсона поражаются структуры экстрапирамидной системы — базальные ядра, чёрное вещество, голубое пятно и другие. Наиболее выраженные изменения отмечают в передних отделах чёрной субстанции. Характерные для болезни Паркинсона симптомы возникают при гибели 60—80 % нейронов данного анатомического образования.

Макроскопические изменения характеризуются депигментацией содержащих меланин областей чёрного вещества и голубого пятна. При микроскопическом исследовании поражённых областей выявляют уменьшение числа нервных клеток. В них определяется наличие телец Леви. Также происходит гибель астроцитов (разновидности глиальных клеток) и активация микроглии. Наличие телец Леви — один из признаков болезни Паркинсона.

Тельца Леви обнаруживают также и при других нейродегенеративных заболеваниях. В связи с этим они не считаются специфическим маркером болезни Паркинсона. Также при данном заболевании в чёрной субстанции и голубом пятне обнаружены «бледные тельца»

— внутриклеточные гранулярные включения, которые замещают распадающийся меланин.

Клиническая картина

Симптомы Паркинсонизма – это нарушения движений и мышечного тонуса и их сочетания. Скованность движений, повышение тонуса, тремор рук и головы, движения нижней челюстью по типу «жевания», нарушения почерка и точности движений, походка «согнувшись», маленькими шажками, «шаркающая», бедность мимических движений – «застывшее лицо», снижение эмоциональности поведения, депрессия. Симптомы болезни, вначале односторонние, в дальнейшем прогрессируют, в тяжелых случаях приводят к инвалидизации, обездвиженности, когнитивным нарушениям.

Основной клинический синдром при болезни Паркинсона и паркинсонизма – акинетико-ригидный или гипертонически-гипокинетический. Для дрожательного паралича и паркинсонизма характерны гипо– и акинезия. Появляется своеобразная сгибательная поза: голова и туловище наклонены вперед, руки полусогнуты в локтевых, лучезапястных и фаланговых суставах, нередко плотно приведены к боковым поверхностям грудной клетки, туловища, ноги полусогнуты в коленных суставах. Отмечается бедность мимики. Темп произвольных движений с развитием заболевания постепенно замедляется, иногда довольно рано может наступить полная обездвиженность. Походка характеризуется мелкими шаркающими шагами. Нередко наблюдается склонность к непроизвольному бегу вперед (пропульсии). Если толкнуть больного вперед, он бежит, чтобы не упасть, как бы «догоняя свой центр тяжести». Часто толчок в грудь ведет к бегу назад (ретропульсии), в сторону (латеропульсии). Эти движения наблюдаются также при попытке сесть, встать, откинуть голову назад. Часто при резко выраженном синдроме паркинсонизма позы больного напоминают каталептические. Акинез и пластическая гипертония особенно резко проявляются в мускулатуре лица, жевательных и затылочных мышцах, мышцах конечностей. При ходьбе отсутствуют содружественные движения рук (ахейрокинез). Речь тихая, монотонная, без модуляций, с склонностью к затуханию в конце фразы. В результате характерного для болезни Паркинсона уменьшения амплитуды движений почерк становится мелким — микрография.

Постуральная неустойчивость — развивается на поздних стадиях заболевания. У больного отмечаются затруднения преодоления как инерции покоя, так и инерции движения. Больному сложно начать движение, а начав его, трудно остановиться.

При пассивном движении конечностью отмечаются своеобразное мышечное сопротивление вследствие повышения тонуса мышц-антагонистов, феномен «зубчатого колеса» (возникает впечатление, что суставная поверхность состоит из сцепления двух зубчатых колес). Повышение тонуса мышц-антагонистов при пассивных движениях можно определить следующим приемом: если поднять голову лежащего, а потом резко отпустить руку, то голова не упадет на подушку, а опустится относительно плавно. Иногда голова в положении лежа несколько приподнята — феномен «воображаемой подушки».

Тремор – характерный, хотя и не обязательный для синдрома паркинсонизма симптом. Это ритмичное, регулярное, непроизвольное дрожание конечностей, лицевой мускулатуры, головы, нижней челюсти, языка, более выраженное в покое, уменьшающееся при активных движениях. Он обычно начинается в дистальном отделе одной руки, при прогрессировании заболевания распространяясь на противоположную руку и на ноги. Разнонаправленные движения большого и других пальцев внешне

напоминают счёт монет или скатывание пилюль. Иногда также отмечается дрожание головы по типу «да-да» или «нет-нет», дрожание век, языка, нижней челюсти. Частота колебаний 4—8 в секунду. Тремор усиливается при волнениях, практически исчезает во сне.

Психические нарушения проявляются утратой инициативы, активности, сужением кругозора и интересов, резким понижением различных эмоциональных реакций и аффектов, а также некоторой поверхностью и медлительностью мышления (брадифрения). Наблюдаются брадипсихия – трудное активное переключение с одной мысли на другую, акайрия – прилипчивость, вязкость, эгоцентризм.

Вегетативные нарушения проявляются в виде сухости кожи лица и волосистой части головы, себореи, гиперсаливации, гипергидроза, трофических нарушений в дистальных отделах конечностей. Выявляется нарушение постуральных рефлексов. Иногда специальными методами исследования определяется нерегулярное по частоте и глубине дыхание. Сухожильные рефлексы, как правило, без отклонений. При атеросклеротическом и постэнцефалитическом паркинсонизме могут определяться повышение сухожильных рефлексов и другие признаки пирамидной недостаточности. При постэнцефалитическом паркинсонизме встречаются так называемые окулогирные кризы – фиксация взора кверху в течение нескольких минут или часов; иногда голова при этом запрокинута. Кризы могут сочетаться с нарушением конвергенции и аккомодации (прогрессирующий супрануклеарный паралич).

Различают несколько клинических форм заболевания: ригидно брадикинетическую, дрожательно-ригидную и дрожательную:

Ригидно-брадикинетическая форма характеризуется повышением тонуса мышц по пластическому типу, прогрессирующим замедлением активных движений вплоть до обездвиженности. Появляются мышечные контрактуры. Характерна «поза манекена» («поза просителя»).

Дрожательно-ригидная форма характеризуется тремором конечностей, преимущественно их дистальных отделов, к которому присоединяется скованность произвольных движений.

Для дрожательной формы характерно наличие постоянного или почти постоянного средне- и крупноамплитудного тремора конечностей, языка, головы, нижней челюсти. Тонус мышц нормальный или несколько повышен.

Диагностика

Ввиду обилия и яркости симптомов, характерных для болезни Паркинсона, его диагностика в выраженных случаях не представляет затруднений. На начальных этапах заболевания правильной диагностике может способствовать выявление постуральных рефлексов (рефлексов положения). К ним относится феномен Вестфаля (после резкого пассивного тыльного сгибания стопы она некоторое время сохраняет приданную ей позицию), а также феномен Фуа—Тевенара (либо феномен голени) - максимально согнутая в коленном суставе нога больного, который лежит на животе, опускается медленно и обычно разгибается не полностью.

Лечение

Лечение больных с дрожательным параличом и синдромом паркинсонизма должно быть комплексным, длительным и включать специфические антипаркинсонические препараты, седативные средства, физиотерапевтические процедуры, лечебную физкультуру, психотерапию с учетом этиологического фактора, возраста больных, клинической формы и стадии болезни, а также наличия сопутствующих заболеваний.

Основные принципы дофаминергической терапии:

- 1) повышение синтеза дофамина в мозге;
- 2) стимуляция процесса выброса (высвобождения) дофамина из пресинаптической терминали;
- 3) стимуляция рецепторов, чувствительных к дофамину;
- 4) торможение процесса обратного захвата дофамина пресинаптическими структурами и
- 5) торможение катаболизма дофамина.

При легких формах вначале назначают амантадин (мидантан) и парасимпатолитики, так как они вызывают меньше побочных явлений. Применяют центральные парасимпатолитики (циклодол, наркопан), пиридоксин, амантадин, агонисты дофаминовых рецепторов (бромокриптин, лизурид).

При выраженных клинических проявлениях паркинсонизма в настоящее время базисным препаратом является леводопа, обычно в сочетании с ингибитором декарбоксилазы. Дозу увеличивают медленно, в течение нескольких недель, до получения клинического эффекта. Побочные действия препарата – дистонические нарушения и психозы. При сочетании леводопы с ингибитором декарбоксилазы можно уменьшить дозу леводопы и тем самым уменьшить риск развития побочных явлений.

Ранее применявшееся хирургическое лечение паркинсонизма (операции по разрушению отделов мозга, ответственных за мышечную ригидность и тремор) в настоящем практически не применяются.

Прогноз

Прогноз условно неблагоприятный — болезнь Паркинсона неуклонно прогрессирует. Симптомы нарушения движений развиваются наиболее быстро. Больные, не получающие лечения, в среднем теряют возможность обслуживать себя самостоятельно через 8 лет от начала заболевания, а через 10 лет становятся прикованными к постели.

Адекватная терапия замедляет развитие ряда симптомов, ведущих к потере трудоспособности больных (мышечной ригидности, гипокинезии, постуральной неустойчивости и др.). Однако через 10 лет с момента начала заболевания трудоспособность большинства больных значительно снижена.

Список использованной литературы

1. Болезнь Паркинсона - Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. Неврология и нейрохирургия: учебник. — 2004.
2. Паркинсонизм. Клиника, этиология, патогенез, лечение - Вейн А.М., Голубев В.Л., Берзиньш Ю.Э. , - 1981
3. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. — Москва: МЕДпресс-информ, 2002.