Министерство Здравоохранения Российской Федерации

ФБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого Министерство здравоохранения России

Кафедра Нервных болезней с курсом ПО

 **Реферат**

На тему : Болезнь Паркинсона

Выполнила : клинический

ординатор 1 года обучения

Анучина Т.Б.

Руководитель: к.м.н., асс. Субочева С.А.

 Красноярск 2022

Содержание

o Введение

o Этиология

o Клиника

o Клиническаядиагностика. o Принципы лечения БП.

o Заключение o Литература

Болезнь Паркинсона — это хроническое нейродегенеративное заболевание, неуклонно прогрессирующее, с широким диапазоном моторных и немоторных нарушений. БП неминуемо инвалидизирует пациентов, значительно снижая качество жизни не только самого больного, но и его близких. Через 10–20 лет 40–75 % больных с БП умирают, а около 50 % выживших требуют уже постоянного постороннего ухода. Поэтому даже в условиях только симптоматической терапии БП обязательно подлежит достоверной диагностике, а значит и своевременному лечению.

Введение.

Болезнь Паркинсона (БП) — это хроническое прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, связанное преимущественно с дегенерацией нейронов компактной части черной субстанции, что приводит к изменению функции базальных ганглиев в условиях дофаминергического дефицита. Это заболевание впервые описал лондонский врач Джеймс Паркинсон в 1817 году в «Эссе о дрожательном параличе», и впоследствии оно было названо его именем. Средний возраст дебюта БП составляет 51 ± 10 лет. При общей распространенности 0,3 % в мире число больных значительно увеличивается с возрастом: приблизительно до 1 % в группе старше 60 лет и до 4 % после 75 лет. В мире ежегодно регистрируют более 300 тысяч новых случаев БП. Мужчины иженщины болеют одинаково часто. Болезнь Паркинсона — это заболевание с широким диапазоном моторных инемоторных нарушений, которое неминуемо инвалидизирует пациентов, значительно снижая качество жизни не только самого больного, но и его близких. Через 10–20 лет 40–75% больных сБП умирают, аоколо 50% выживших требуют уже постоянного постороннего ухода.

Этиология.

Причины возникновения БП неизвестны. Предполагается, что воснове развития заболевания лежат возрастные, генетические и факторы окружающей среды. БП носит преимущественно спорадический характер, однако при наличии БП уближайших родственников риск развития возрастает в 2 раза. С наследственными факторами связано лишь небольшое количество случаев БП (5–10%). Также изучается роль факторов окружающей среды, таких как: инфекции, интоксикации, воздействия на организм металлов, пестицидов. Патогенез. Болезнь Паркинсона возникает, вследствие гибели дофаминергических нейронов, входящих в структуры стриопаллидарной системы — важнейшей составляющей экстрапирамидной системы, обеспечивающей организацию

и построение движений. Наиболее выраженные повреждения дофаминергических нейронов наблюдаются вкомпактной части черной субстанции, голубого пятна и стриатуме. В дальнейшем, по мере развития болезни, гибнут дофаминергические нейроны миндалины, срединного ядра таламуса, ядер гипоталамуса, вентральной тегментальной области. На заключительном этапе развития патологии разрушение захватывает дофаминергические нейроны гиппокампа, лобной коры и некоторые другие корковые зоны. Основные нейротрансмитерные нарушения при БП — дефицит синтеза дофамина, избыток нейромедиатора ацетилхолина и глутамата, а также недостаточный синтез норадреналина и сероотонина.

Клиника.

С помощью методов функциональной нейровизуализации (позиторно-эмиссонной томографии) было выявлено, что дебют моторных симптомов при БП наблюдается при снижении уровня дофамина в стриатуме на 60–80 %. Это говорит о том, что моторные проявления возникают, когда уже более половины дофаминергических нейронов черной субстанции погибло. Основу клинической картины составляет синдром паркинсонизма, который характеризуется гипокинезией, мышечной ригидностью и тремором покоя. По мере прогрессирования заболевания к ним присоединяются постуральные расстройства. Клинический феномен БП не ограничивается синдромом паркинсонизма, он также включает всебя немоторные синдромы: когнитивные, эмоциональные, вегетативные расстройства, болевые синдромы, нарушения сна и бодрствования. Эти проявления могут предшествовать развитию двигательного дефицита на начальных стадиях, а на поздних стадиях являться основной причиной инвалидизации. В зависимости от преобладания в клинической картине того или иного симптома выделяют несколько клинических форм БП:

 Дрожательно-ригидная форма (37 %). Типичным признаком является дрожание.

 Акинетико-ригидная форма (33%). Дрожание может отсутствовать или

проявляться незначительно, например в период волнения.

 Ригидно-дрожательная форма (21%). Главным признаком являбтся общая

замедленность движений и повышение тонуса мышц.

 Дрожательная форма (7 %). В начале развития главным симптомом является

дрожание. При этом мышечный тонус не повышается, а замедленность движений

или бедность мимики проявляется незначительно.

 Акинетическая форма (2%). Для нее характерно отсутствие произвольных

движений.

В настоящее время диагноз БП ставится на основе характерной клинической картины заболевания. Достаточно широко используют клинико-диагностические критерии Банка головного мозга общества БП Великобритании (Gibb, Lees, 1988; Hughes A. J. Et al., 1992).

3 этапа диагностики БП:

1 этап: установление Синдрома паркинсонизма:

 Наличие гипокинезии

 Наличие по меньшей мере одного из следующих симптомов: мышечная ригидность, тремор покоя 4–6 Гц, постуральная неустойчивость, не связанная со зрительной, вестибулярной, мозжечковой или проприоцептивной дисфункцией.

2 этап: установление нозологического диагноза — Болезнь Паркинсона. Критерии, подтверждающие БП (необходимо наличие трех и более симптомов):

 Одностороннее начало проявлений болезни;

 Наличие тремора покоя;

 Постоянная асимметрия сболее выраженными симптомами на стороне тела,

с которой началась болезнь;

 Реакция (70–100 %) на Л-ДОФА;

 Прогрессирующее течение заболевания;

 Наличие выраженной дискинезии, индуцированной Л-ДОФА;

 Откликаемость на Л-ДОФА в течение 5 лет и более;

 Длительное течение заболевания (10 лет и более).

Критерии исключения БП:

 Наличие в анамнезе повторных инсультов со ступенеобразным прогрессированием симптомов паркинсонизма;

 Повторные черепно-мозговые травмы или достоверный энцефалит;

 Окулогирные кризы;

 Лечение нейролептиками перед дебютом болезни;

 Длительная ремиссия;

 Строго односторонние проявления в течение более трех лет;

 Супрануклеарный паралич взора;

 Мозжечковые знаки;

 Раннее появление симптомов выраженной вегетативной недостаточности;

 Раннее появление выраженной деменции;

 Симптом Бабинского;

 Наличие церебральной опухоли или открытой (сообщающейся гидроцефалии);

 Негативная реакция на большие дозы левовращающего изомера

дезоксифенилаланина (Л-ДОФА) (если исключена мальабсорбция);

 Интоксикация МФТП.

3 этап: окончательный — стадия заболевания.

Необходимо сформулировать окончательный диагноз с указанием стадии заболевания, скорости прогрессирования, степени развития клинического патоморфоза и коморбидных расстройств.

Классификация степеней тяжести, предложенная Л. С. Петелинным в 1970 г.:

Легкая степень: гипокинезия, ригидность, тремор выражены легко или умеренно, отдельные симптомы могут отсутствовать. Выраженность дрожания вопределенной степени может уменьшаться при использовании больным компенсаторных приемов, кратковременно подавляться усилием воли. Возможность выполнять домашнюю работу

и профессионально трудиться в большинстве случаев не утрачивается, хотя определенные затруднения имеются.

Умеренная степень: развернутая клиническая картина заболевания при отчетливых, хотя нередко вразличной степени выраженных клинических симптомах. Присутствуют нарушения речи, письма, нередко отчетливы психические, вегетативные расстройства. Больные испытывают существенные трудности в профессиональной деятельности, а также при самообслуживании.

Выраженная степень: резкая замедленность движений, общая скованность, амимия, выраженное дрожание, нарушение функций ходьбы, речи, письма, отчетливые психические нарушения, вчастности депрессия, возможна деменция. Резко ограничивается способность ксамостоятельному передвижению, или оно становится невозможным, утрачивается способность к самообслуживанию.

Деление болезни на стадии по шкале Хен и Яра (Hoehn M., Jahr M. D., 1967):

1 стадия. Односторонние проявления заболевания (только конечности).

1.5 стадия. Односторонний процесс (конечности и одноименная сторона туловища).

2 стадия. Двустороннее заболевание без постуральной неустойчивости.

2.5 стадия. Начальные проявления двустороннего процесса с возвращением к норме при исследовании.

3 стадия. Умеренно выраженная постуральная неустойчивость, возможно самостоятельное передвижение.

4 стадия. Значительная утрата двигательной активности, пациент не всостоянии передвигаться без посторонней помощи.

5 стадия. В отсутствии посторонней помощи пациент прикован к постели или инвалидному креслу. Для более точной оценки степени вовлеченности пациента в нейродегенеративный процесс и для формирования динамического представления о течении заболевания удобно использовать шкалу UPDRS или Унифицированную шкалу оценки болезни Паркинсона, которая содержит 42 пункта. Темпы прогрессирования БП зависят от многих факторов — возраста пациента к моменту начала болезни, клинической формы, своевременности и адекватности фармакотерапии, наличия сопутствующих заболеваний.

Можно выделить следующие варианты темпа прогрессирования БП:

1) быстрый темп, при котором смена стадий происходит в течение 2 или менее лет; 2) умеренный темп, при котором смена стадий происходит в течение 3–5 лет;

3) медленный темп со сменой стадий в течение более 5 лет.

Клиническая диагностика.

Гипокинезия проявляется снижением двигательной активности, замедленностью инициации произвольных движений с прогрессирующим снижением скорости иамплитуды повторных движений. При выраженной гипокинезии больной струдом встает со стула, поворачивается в постели; при ходьбе пациент сутулится, при этом руки согнуты в локтевых суставах и прижаты к туловищу (поза «просителя»); ходьба замедляется, укорачивается шаг; возникает шаркающая или семенящая походка. Из-за нарушения координации в мышцах запястья и кисти наблюдается микрография (мелкий подчерк). Вследствие гипокинезии возникает гипомимия, микрография, редкое мигание, взгляд больного нередко устремлен в одну точку. За счет нарушения глотания может наблюдаться гиперсаливация. Речь больного монотонная, затухающая.

Гипокинезию на практике выявляют с помощью тестов на быстрые повторяющиеся движения конечностями:

 кистями

— сжимание и разжимание пальцев рук

 постукивание большим и указательным пальцами друг о друга постукиванием пяткой по полу

При этом важно обнаружить «истощаемость» объема движений. Тремор покоя возникает из-за ритмичного сокращения мышц, с частотой 4–6 Гц, обычно начинается с дистальных отделов верхних конечностей инапоминает движения рук «при счете монет или скатывании пилюль». В дальнейшем в тремор вовлекаются ноги, нижняя челюсть; иногда отмечается постуральное дрожание (при удерживании позы). При активных движениях тремор значительно уменьшается или исчезает. При выдвижении рук вперед тремор покоя исчезает и возобновляется обычно через несколько секунд уже после удержании рук в вытянутом положении, т. е. характеризуется латентным периодом. Ригидность при БП проявляется пластическим повышением мышечного тонуса с явным сопротивлением пассивным движениям, которое может быть:

 монотонным, нарастающим при повторных движениях (феномен «восковой куклы») толчкообразно меняющимся (феномен «зубчатого колеса»). Мышечная ригидность скелетной мускулатуры обуславливает характерную «позу просителя», а также сутулость при ходьбе. Ригидность мышц может вызывать боль вмышцах. Постуральная неустойчивость, возникающая на развернутых стадиях БП, характеризуется смещением головы вперед, наклоном туловища вперед, пошатыванием при ходьбе, частыми падениями, пропульсиями. У больных возникает необходимость в использовании опорных приспособлений (палка, тренога).

Принципы лечения БП.

К основным направлениям лечения болезни Паркинсона относятся:

 фармакотерапия;

 медико-социальная реабилитация;

 лечебная физкультура(ЛФК);

 нейрохирургическое лечение.

Лекарственная терапия БП должна быть направлена на приостановление и уменьшение нейродегенеративного процесса в нигростриарных нейронах (нейропротекторная терапия) иустранение биохимического дисбаланса (симптоматическая терапия). К средствам, предположительно обладающим нейропротекторным действием при БП, относятся: ингибиторы МАО-В, токоферол, глютатион, тиоктовая кислота, дефероксамин; агонисты дофаминовых рецепторов (АДАР); ингибиторы транспорта дофамина.

Принципы симптоматической терапии БП:

1) повышение синтеза дофамина в головном мозге (препараты леводопы);

2) стимуляция высвобождения дофамина из пресинаптического пространства и подавление его обратного захвата (амантадины);

3) торможение катаболизма дофамина (ингибиторы МАО-В, ингибиторы КОМТ);

4)стимуляция рецепторов, чувствительных к дофамину (агонисты дофаминовых рецепторов);

5) подавление повышенной холинергической активности (холинолитики). Лечение предпочтительно начинать с монотерапии, постепенно увеличивая дозу препарата до оптимальной (метод титрования дозы). Если после достижения максимальной терапевтической дозы в течение месяца нет регресса симптоматики или лекарство плохо переносится, необходимо заменить препарат. Вслучае если препарат не оказывает достаточного эффекта, аувеличение дозы затруднено из-за плохой переносимости, следует рассмотреть возможность добавления второго противопаркинсонического средства из другой фармакологической группы. В некоторых случаях комбинированная терапия позволяет достигнуть хорошего результата при назначении меньших доз лекарств, что снижает потенциальный риск побочных эффектов каждого из препаратов. Со временем происходит изменение клинической картины БП: прогрессируют уже имеющиеся нарушения иприсоединяются новые. Также снижается эффективность терапии леводопой, появляются осложнения в виде моторных флуктуаций и дискинезий. На выбор начальной терапии влияет ряд факторов: возраст, степень двигательных расстройств, клиническая форма заболевания, индивидуальная эффективность препарата, наличие побочных эффектов терапии, сопутствующие заболевания, когнитивные нарушения, а также фармакоэкономические и субъективные ятрогенные аспекты. Если больному менее 50 лет и у него отсутствуют когнитивные расстройства, то выбирают один из препаратов первого ряда (амантадин, холинолитик, селегилин). В случае, если возраст больного составляет от 50 до 60 лет, терапию следует начинать с агонистов дофаминовых рецепторов или амантадина. Пациентам старше 70 лет с когнитивными нарушениями, свыраженной степенью тяжести заболевания, терапию можно сразу начинать с препаратов левадопы в минимальной эффективной дозе, которую подбирают постепенно. Медико-социальная реабилитация основана на диспансерном наблюдении пациентов с БП с целью подбора адекватной терапии, которая должна в достаточной мере обеспечивать адекватное качество жизни этих пациентов, втом числе сохранять способность к профессиональной деятельности. С целью нейропсихологической помощи

применяется рациональная психотерапия как с пациентами, так и их родственниками. Лечебная физкультура на начальных этапах заболевания применяют все методы активной двигательной реабилитации. Комплекс упражнений разрабатывается индивидуально исходя из выраженности двигательного дефекта. Занятия лучше проводить в период максимальной эффективности действия лекарственных средств. По мере прогрессирования заболевания основным направлением становятся упражнения, направленные на поддержание профессиональных и бытовых двигательных стереотипов. При выраженных проявлениях заболевания большое значение приобретают пассивные упражнения. Наряду сЛФК применяют аппаратные методы коррекции ходьбы, поддержания равновесия: методики темпоритмовой коррекции ходьбы, сигнальные дорожки. Нейрохирургическое лечение болезни Паркинсона.

В настоящее время относительными показаниями к нейрохирургическому лечению являются (Шток В. Н., Федорова Н. В., 2002):

1)низкая эффективность проводимого комплекса медикаментозной терапии или индивидуально низкая чувствительность к ней;

2)выраженные побочные эффекты медикаментозного лечения, не позволяющие наращивать дозу противопаркинсонических препаратов или заставляющие отказаться от медикаментозного лечения;

3) резко выраженный тремор, ригидность и брадикинезия вне действия противопаркинсонических препаратов, грубо нарушающие бытовую адаптацию больного. В настоящее время используются три типа нейрохирургических вмешательств при БП: стереотаксические деструктивные методы (вентролатеральная таламотомия, паллидотомия, субталамотомия и их комбинация), стимуляционные методы (имплантация электродов в подкорковые структуры с последующей их хронической электростимуляцией) и внутримозговая трансплантация дофаминергических нейронов мезенцефалона эмбриона человека (носит клинико-экспериментальный характер).

Заключение.

Рациональное и комплексное лечение значительно улучшает качество жизни и позволяет пациентам сохранять в течение многих лет достаточную социально-бытовую активность.

Литература:

1. Левин, О. С. Болезнь Паркинсона: монография / О. С. Левин, Н. В. Федорова. — 2‐е изд. — М.: МЕДпресс‐информ, 2012. — 352 с.

2. Шток, В. Н. Болезнь Паркинсона / В. Н. Шток, Н. В. Федорова // Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н.Штока, И.А.Ивановой‐Смоленской, О.С.Левина.— М.: МЕДпресс‐ информ, 2002. — Гл. 5. — С. 94–122, 87–124.

3. Голубев В. Л., Левин Я. И., Вейн А. М. Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма. — М.: МЕДпресс‐информ, 1999. — 416 с.

4. Михайлусова, О. И. Болезнь Паркинсона: этиология, патогенез, клиника, диагностика и принципы лечения / О. И. Михайлусова, В. А. Куташов. // Молодой ученый. — 2015. — No 24 (104). — С. 269-273.