Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

**Реферат**

**«Болезнь Паркинсона»**

Выполнила: Ординатор кафедры

нервных болезней с курсом медицинской

реабилитации ПО Монгуш Э.А.

Красноярск, 2022

***Содержание:***

1. Определение  
2. Эпидемиология  
3.Факторы риска  
4. Этиология и патогенез  
5. Патоморфология и клинические проявления 6. Диагностика и дифференциальный диагноз 7. Лечение.  
8. Течение и прогноз.  
9. Реабилитация.  
10. Заключение

**Определение**

***Болезнь Паркинсона*** – это медленно прогрессирующее дегенеративное заболевание ЦНС, проявляющееся главным образом двигательными нарушениями в виде гипокинезии, ригидности мышц. Тремора покоя и постуральных расстройств, а также вегетативными, когнитивными, аффективными и другими расстройствами.

**Эпидемиология**

Болезнь Паркинсона является вторым по распространенности нейродегенеративным заболеванием после болезни Альцгеймера. В мире насчитывается около 7-10 миллионов больных болезнью Паркинсона.

Эти цифры к 2030 году будут увеличены в два раза в связи с постарением населения.

У мужчин заболеваемость примерно в 1,5 раза выше, чем у женщин.

Большинство случаев болезни Паркинсона начинается в возрасте старше 60 лет, у 5% больных в возрасте до 40 лет. Распространенность увеличивается от 1,4% в возрасте старше 60 лет до 4,3% в возрасте старше 85 лет .

**Факторы риска при болезни Паркинсона.**

Основные факторы риска развития болезни Паркинсона :

- возраст;

- положительный семейный анамнез (вероятность генетического варианта выше при возрасте начала заболевания до 40 лет);

- мужской пол;

- контакт с гербицидами и пестицидами, тяжелыми металлами (магний, марганец, железо);

- раса (европеоидная);

- частые ЗЧМТ;

- возможно защитные факторы: курение и употребление кофе.

**Этиология и патогенез.**

Клинические проявления дрожательного паралича и синдрома паркинсонизма возникают в результате перенесенных острых и хронических инфекций нервной системы (эпидемический энцефалит Экономо, клещевой, вирусный и другие виды энцефалитов). Причинами болезни могут служить церебральный атеросклероз, сосудистые заболевания головного мозга, опухоли, травмы нервной системы, длительное использование препаратов фенотиазинового ряда (аминазин, трифтазин), производных раувольфии, метилдофа -лекарственный паркинсонизм. Паркинсонизм может развиваться при острой или хронической интоксикации окисью углерода и марганца. В возникновении акинетико-ригидного синдрома может иметь значение наследственно обусловленное нарушение обмена катехоламинов в мозге или неполноценность ферментных систем, контролирующих этот обмен. Часто выявляется семейный характер заболевания 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.

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 импульсация модулируется в сторону подавления хвостатого ядра, скорлупы, черного вещества и стимулирования бледного шара. При выключении функции черного вещества возникает блокада импульсов, поступающих из экстрапирамидных зон коры большого мозга и полосатого тела к передним рогам спинного мозга. В то же время к клеткам передних рогов поступают патологические импульсы из бледного шара и черного вещества. В результате усиливается циркуляция импульсов в системе альфа– и гамма-мотонейронов спинного мозга с преобладанием альфа-активности, что приводит к возникновению паллидарно-нигральной ригидности мышечных волокон и тремора – основных признаков паркинсонизма.

**Патоморфология и клинические проявления.**

Основные патологоанатомические изменения при паркинсонизме наблюдаются в черном веществе и бледном шаре в виде дегенеративных изменений и гибели нервных клеток. На месте погибших клеток возникают очаги разрастания глиальных элементов или остаются пустоты.

Клинические проявления. Основной клинический синдром – 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 шаркаюшими 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 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 наклонностью к затуханию в конце фразы.

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 мыщц-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. Частота колебаний 4–8 в секунду. Иногда отмечаются движения пальцами в виде «скатывания пилюль», «счета монет». 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. Иногда возникают пароксизмы психического возбуждения.

Вегетативные нарушения проявляются в виде сальности 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).

Принято различать несколько клинических форм дрожательного паралича ипаркинсонизма;

- ригидно-брадикинетическую;

- дрожательно-ригидную;

- дрожательную.

*Ригидно - брадикинетическая форма* характеризуется повышением тонуса мышц по пластическому типу, прогрессирующим замедлением активных движений вплоть до обездвиженности, появляются мышечные контрактуры, флексорная поза больных.

Эта форма паркинсонизма, наиболее неблагоприятная по течению, чаще наблюдается при атеросклеротическом и реже при постэнцефалитическом паркинсонизме.

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

Для *дрожательной формы* паркинсонизма характерно наличие постоянного или почти постоянного средне– и крупноамплитудного тремора конечностей, языка, головы, нижней челюсти. Тонус мышц нормальный или несколько повышен. Темп произвольных движений сохранен.

Эта форма чаще встречается при постэнцефалитическом и посттравматическом паркинсонизме. Данные лабораторных и функциональных исследований. При посттравматическом паркинсонизме выявляется повышение давления цереброспинальной жидкости при нормальном клеточном и белковом ее составе. При паркинсонизме, возникающем вследствие отравления окисью углерода, в крови обнаруживается карбоксигемоглобин, при марганцевом паркинсонизме – следы марганца в крови, моче, цереброспинальной жидкости. Глобальная электромиография при дрожательном параличе и паркинсонизме выявляет нарушение электрогенеза мышц – повышение биоэлектрической активности мышц в покое и наличие ритмических групповых разрядов потенциалов. При электроэнцефалографии обнаруживаются преимущественно диффузные негрубые изменения биоэлектрической активности головного мозга.

**Диагностика и дифференциальный диагноз**. Целью диагностического этапа является оценка наличия и выраженности двигательных и немоторных нарушений при болезни Паркинсона, сопутствующих заболеваний и определить в какой степени реабилитация может оказать влияние на эти нарушения.

Координатором всего реабилитационного процесса от диагностики до составления индивидуального плана реабилитации пациентам с болезнью Паркинсона и с другими мультисистемными нейродегенеративными заболеваниями должен быть врач-невролог (специалист Центра экстрапирамидных заболеваний, прошедший тематическое обучение по экстрапирамидным расстройствам). Для составления плана индивидуальной реабилитации необходим анализистории болезни и сопутствующих заболеваний, оценка результатов обследования.

*Направление*

Врач-невролог (специалист Центра экстрапирамидных заболеваний) должен направить на реабилитацию с указанием информации о тяжести болезни Паркинсона (стадию заболевания), наличие недвигательных нарушений (ортостатическая гипотензия, расстройства мочеиспускания, когнитивные нарушения и др.), сопутствующих заболеваний (например, остеопороз и другие заболевания, которые снижают двигательную активность, таких, как артрит, ревматоидный артрит, сердечная недостаточность и ХОБЛ).

Рекомендуется раннее направление на реабилитацию (после установления диагноза болезни Паркинсона) с целью увеличения двигательной активности и профилактики осложнений в результате падений и малоподвижного образа жизни.

*Сбор жалоб и анамнеза*

Врач собирает дополнительный анамнез, оценивает и регистрирует выявленные двигательные нарушения.

При сборе жалоб необходимо от пациента и его родственников выделить факторы, которые могут ограничивать проведение реабилитационных мероприятий или повлиять на прогноз течения заболевания. А именно, наличие падений в течение первого года, отсутствие реакции на препараты леводопы.

Основными жалобами пациентов является нарушение равновесия, ходьбы, перемещения (трансфер), замедленность при движении и снижение выносливости.

Кроме того, фиксируются пожелания пациента по проведению реабилитационных методик. В случае, если у пациента выявляются выраженные когнитивные нарушения, для получения дополнительной информации должны привлекаться родственник или ухаживающее лицо.

*Осмотр*

При осмотре нужно учитывать наличие моторных флуктуаций. В связи с этим, двигательная активность у пациентов может сильно варьировать в течение дня. Следовательно, во время осмотра врач по медицинской реабилитации должен знать, в каком состоянии пациент находится («включении» или «выключении»). Кроме того, должны оцениваться другие расстройства. При необходимости следует провести дополнительные методы исследования.

При неврологическом осмотре оценивают двигательные функции:

физическую активность, трансфер, постуральную устойчивость, мышечную силу, мышечный тонус, объем движений, ходьбу, наличие тремора и непроизвольных движений; когнитивные и эмоциональные функции; односторонняя или двухсторонняя симптоматика.

*Оценка*

Оценку тяжести двигательных и недвигательных нарушений при БП осуществляют с помощью рекомендованных шкал и опросников. Кроме того, некоторые из них могут применяться для оценки эффективности реабилитации. Оценку проводит как сам пациент, так и врач по медицинской реабилитации. Использование двигательных шкал позволяет выявить функциональные и двигательные нарушения, сделать их объективными. Такие так, шкала падений, тест на ретропульсию для оценки постуральной устойчивости, опросник по застываниям при ходьбе, опросник на физическую активность, тест «ходьба на 10 метров» у пациентов без застывания, шкала повседневной активности, тест на оценку скорости подъема и ходьбы и другие. При наличии моторных флуктуаций следует предложить для регистрации двигательной активности в повседневной жизни дневник, который будет отражать периоды «включения» и «выключения».

*Дифференциальный диагноз.* В первую очередь следует дифференцировать болезнь Паркинсона от синдрома паркинсонизма. Для постэнцефалитического паркинсонизма характерны глазодвигательные симптомы; могут наблюдаться кривошея, явления торсионной дистонии, которые никогда не наблюдаются при дрожательном параличе. Встречаются нарушения сна, дыхательные дискинезии с приступами зевоты, кашля, адипозогенитальные нарушения, вегетативные пароксизмы. Посттравматический паркинсонизм достоверно можно диагностировать у больных молодого и среднего возраста. Заболевание развивается после тяжелой, иногда повторной черепно-мозговой травмы. Для посттравматического паркинсонизма нехарактерны антеретропульсии, судорога взора, расстройства жевания, глотания, дыхания, каталептоидные явления. В то же время часто встречаются вестибулярные расстройства, нарушение интеллекта и памяти, зрительные галлюцинации (вследствие поражения коры большого мозга). Нередко отмечаются регредиентное течение или стабилизация патологического процесса. Для диагностики марганцевого паркинсонизма имеют значение анамнез (сведения о работе в контакте с марганцем или его окислами), обнаружение марганца в биологических жидкостях. Диагностика оксиуглеродного паркинсонизма базируется на определении в крови карбоксигемоглобина.

При атеросклеротическом паркинсонизме дрожание и ригидность сочетаются с признаками церебрального атеросклероза или возникают после острых нарушений мозгового кровообращения. Выявляются очаговые неврологические симптомы в виде пирамидной недостаточности, выраженных псевдобульбарных симптомов. Часто определяется унилатеральность ригидности и скованности. В крови обнаруживается дислипидемия, характерная для атеросклероза. Регистрируются определенные изменения РЭГ в виде уплощения пульсовых волн.

Клиническая картина, напоминающая болезнь Паркинсона, может наблюдаться при сенильной атеросклеротической деменции, для которой наиболее характерны грубые психические расстройства вплоть до деменции. Ригидность и скованность выражены умеренно, тремор, как правило, отсутствует. Отдельные клинические проявления паркинсонизма могутобнаруживаться при других наследственно-дегенеративных заболеваниях нервной системы: атаксии Фридрейха, оливопонтоцеребеллярной атрофии, ортостатической гипокинезии, болезни Крейтцфельда-Якоба. При этих заболеваниях наряду с акинетико-ригидными симптомами имеются прогрессирующие явления мозжечковой атаксии.

**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 истадии болезни, а также наличия сопутствующих заболеваний. 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. Дозы увеличивают медленно, в течение нескольких недель, до получения клинического эффекта.

Побочные действия препарата – дистонические нарушения и психозы. Леводопа, попадая в ЦНС, декарбоксилируется в допамин, необходимый для нормальной функции базальных ганглиев. Препарат влияет прежде всего на акинезию и в меньшей степени – на другие симптомы. При сочетании леводопы с ингибитором декарбоксилазы можно уменьшить дозу леводопы и тем самым уменьшить риск развития побочных явлений.

В арсенале симптоматических антипаркинсонических средств большое место занимают холинолитические препараты, которые, блокируя м– и н- холинорецепторы, способствуют расслаблению поперечнополосатой и гладкой мускулатуры, уменьшают насильственные движения и явления брадикинезии. Это естественные и синтетические атропиноподобные препараты: беллазон (ромпаркин), норакин, комбипарк. Применяют также препараты фенотиазинового ряда: динезин, депаркол, парсидол, дипразин. Основная причина многообразия медикаментозных препаратов, используемых для лечения паркинсонизма, в недостаточной их лечебной эффективности, наличии побочных явлений, индивидуальной непереносимости и быстром привыкании к ним.

**Хирургическое лечение.**

Хирургическое лечение является дополнительным методом к симптоматической терапии БП.

Основные хирургические методики БП

1)деструкция (таламотомия, паллидотомия, субталамотомия);

2) стимуляционные методики (субталамическое ядро, вентропромежуточное ядро таламуса, внутренняя часть бледного шара);

3) трансплантационные методики.

В настоящее время в качестве мишеней для функциональной нейрохирургии БП (кроме трансплантации) выделено три области головного мозга:

1. вентральное промежуточное ядро таламуса (Тв);
2. внутренний сегмент бледного шара (БШв);
3. субталамическое ядро (СТЯ).

Наиболее часто используют стимуляционные методы лечения БП в связи с меньшей травматичностью . В настоящее время чётко не установлено, кто является идеальным кандидатом и какое время является оптимальным для выполнения хирургического вмешательства по поводу лечения БП. Основным показанием для хирургического лечения остается наличие моторных флуктуаций и дискинезий с невозможностью коррекции противопаркинсонической терапии.

Сравнение эффективности различных методов хирургического лечения БП затруднено, так как большинство исследований носило открытый нерандомизированный характер, включало небольшое число больных, а их результаты были противоречивыми .

Основные положения, необходимые для выбора кандидата для хирургического лечения БП:

1. Наличие болезни Паркинсона в соответствие с критериями Банка головного мозга Общества БП Великобритании.

2. Сохранность когнитивных функций

3. Относительными противопоказаниями для выполнения хирургического вмешательства являются возраст пациентов (70 и больше), наличие сопутствующих заболеваний, когнитивных нарушений, нарушений речи, поскольку эти состояния сопряжены с высоким риском осложнений.

4. Оптимальным кандидатом для хирургического лечения, является пациент с хорошим ответом на препараты леводопы, с наличием моторных флуктуаций и дискинезий.

5. Хирургические методы лечения не влияют на такие симптомы как нарушение походки, застывания и постуральную неустойчивость, не реагирующие также и на леводопатерапию.

6. Процедуры с использованием стимуляции более предпочтительны по сравнению с деструкцией, особенно, если требуется проведение двустороннего вмешательства.

7. Стимуляция СТЯ и БШв оказывают одинаково эффективное действие на дискинезии.

8. Стимуляция СТЯ более предпочтительно по сравнению с Тв. Оба метода лечения оказывают выраженное антитреморное действие, но СТЯ более эффективно влияет на другие основные проявления БП и как следствие, в настоящее время, у больных БП редко используется стимуляция Тв.

Наиболее широко применяемый препарат леводопа в большей степени способствует устранению таких симптомов болезни, как акинезия, общая скованность, в меньшей степени он влияет на ригидность мышц и тремор. Приблизительно у 25 % больных этот препарат практически неэффективен или плохо переносится. В этих случаях возникают показания для стереотаксической операции на подкорковых узлах. Обычно производится локальное разрушение вентролатерального ядра зрительного бугра, субталамических структур или бледного шара.

С помощью операции удается в большинстве случаев добиться положительного эффекта – снижения мышечного тонуса, ослабления или прекращения тремора, уменьшения гипокинезии.

Операция обычно выполняется на стороне, противоположной той, на которой преобладают симптомы паркинсонизма. При показаниях производится двустороннее разрушение подкорковых структур.

В последние годы для лечения паркинсонизма используется также имплантация эмбриональной ткани надпочечника в полосатое тело. О клинической эффективности таких операций пока говорить преждевременно.

Стереотаксические операции на подкорковых структурах применяются также и при других заболеваниях, сопровождающихся насильственными движениями (гемибаллизм, хореоатетоз, кривошея и некоторые другие).

Трудоспособность при болезни Паркинсона и паркинсонизме зависит от степени выраженности двигательных нарушений, вида профессиональной деятельности. При легких и умеренных нарушениях двигательных функций больные длительно сохраняют трудоспособность при различных видах умственного труда, а также работах, не связанных с физическим напряжением и выполнением точных и координированных движений. При выраженных проявлениях заболевания больные нетрудоспособны и нуждаются в посторонней помощи.

**Течение и прогноз**.

Заболевание неуклонно прогрессирует. Исключение составляют некоторые формы, обусловленные лекарственными интоксикациями (при отмене препаратов может наступить улучшение состояния). Общепризнано, что лечение в начальной стадии позволяет уменьшить выраженность симптомов, замедлить прогрессирование заболевания. В поздних стадиях лечебные мероприятия менее эффективны. Заболевание приводит к инвалидизации в течение нескольких лет. Даже лечение леводопой в настоящее время замедляет течение на непродолжительное время. Это подтверждает положение, что в основе заболевания лежит не только первичный биохимический дефект, но и еще не изученный нейропатологический процесс.

**Реабилитация.**

Реабилитацию при БП можно рассматривать как дополнение к медикаментозному лечению для коррекции снижения двигательной активности, связанной с заболеванием. Согласно опубликованным обзорам, реабилитация позволяет улучшить мобильность, ходьбу, баланс и мышечную силу у пациентов с болезнью Паркинсона.

**Заключение**

Таким образом, 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.

Продолжительность жизни больных снижена. Трудоспособность у данных больных стойко и необратимо утрачивается, в зависимости от выраженности неврологических нарушений больным назначается группа инвалидности.

**Список литературы**

1. «Неврология и нейрохирургия» ( Е.И.Гусев, А.Н.Коновалов, Г.С.Бурд) 2000 г. стр 307-311.

2. « Реабилитация при болезни Паркинсона и синдроме паркинсонизма при других заболеваниях» - Клинические рекомендации , 2018 г.

