Красноярский государственный медицинский университет

им.проф. В.Ф. Войно- Ясенецкого

Министерство здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат.

Болезнь Паркинсона.

Выполнила:

Ординатор кафедры нервных болезней

с курсом медицинской реабилитации ПО

Плетнева Е.С

.

Красноярск, 2019

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

1.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.

2.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 .

3.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

4. 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.

5. **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 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 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 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. 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 и 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.

6.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 БПосуществляют 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.

7.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.

8.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) и; 3) трансплантационные методики.

В настоящее время в качестве мишеней для функциональной нейрохирургии БП (кроме трансплантации) выделено три области головного мозга. Это 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, ктоявляется идеальным кандидатом и какое время является оптимальным длявыполнения 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.

8. 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.

9. 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.

10. 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:

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

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

РЕЦЕНЗИЯ

Рецензия на реферат ординатора первого года обучения

Кафедры нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Плетневой Екатерины Сергеевны .

«Болезнь Паркинсона».

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.

В данной работе подробно рассмотрены: эпидемиология, факторы риска, этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика и дифференциальный диагноз, а также лечение болезни Паркинсона.

Выполненная реферативная работа структурирована, наглядна, написана грамотным, научным языком, полностью отвечает требованиям, предъявленным к данному виду работы.

Ассистент кафедры нервных болезней
с курсом медицинской реабилитации ПО Субочева С.А.