

Жоспары

- * Паркинсон ауруы жайлы түсінік
- * Этиологиясы
- * Патогенезі
- * Клиникалық көрінісі
- * Диагностика және дифференциальды диагностика.
Паркинсонизмнің басқа түрлері
- * Хен мен Яру бойынша паркинсонизмнің дәрежелері
- * Емі
- * Паркинсон ауруының құрбанына айналған атақты адамдар
- * Пайдаланылған әдебиеттер тізімі

Паркинсон ауруы (синонимдері: паркинсонизмнің идиопатиялық синдромы, дірілдеуші салдану) —қарт кісілерде болатын, баяу дамидын созылмалы неврологиялық ауру. Экстрапирамидті моторлы жүйенің дегенеративті ауруларына жатады ОЖЖ-дегі әсіресе қара субстанциядағы нейромедиатор дофамин өндіретін нейрондардың прогрессивті түрде бұзылуынан болады. Негізгі симптомдары:

бұлшық ет ригидтілігі

гипокинезия

тремор

постуральды тұрақсыздық

Недостаточная выработка дофамина ведет к активирующему влиянию базальных ганглиев на кору головного мозга.

Этиология

Этиологиясы толығымен дәлелденбеген. Қауіп фактоларына жатады: қартаюу, генетикалық бейімділік, қоршаған ортаның әсері. Қартайғанда стриатумда нейрoхимиялық өзгерістер- дофамин мен тирозингидроксилаза ферментінің деңгейінің төмендеуі, дофаминдік рецепторлардың санының азаюы болады.

15 %-ға жуық Паркинсонауруымен ауыратын адамдарда жанұялық анамнез бар, яғни бұл ауру аутосомды доминантты түрде беріледі.

Бұл ауруға қоршаған орта, созылмалы цереброваскулярлы жеткіліксіздік, экстрапирамидті жанама әсер шақыратын дәрілер де әсер етеді.

Экологиялық фактор

Установлено, что после инъекции вещества 1-метил-4-фенил-1,2,3,6-тетрагидропиридин (МФТП) развивается паркинсонизм^[2]. МФТП проникает через ГЭБ и под действием МАО-В окисляется до 1-метил-4-фенилпиридина (МФП+). МФП+ проникает в митохондрии и ингибирует комплекс I дыхательной цепи. Сходство химического строения МФТП и некоторых пестицидов (например, ротенон^[en], паракват) и гербицидов (например, Агент Оранж) позволило предположить, что МФТП-подобные токсины окружающей среды способствуют развитию болезни Паркинсона^{[21][22][23]}. К факторам риска относят также проживание в сельской местности и близость промышленных предприятий и карьеров^[23].

Риск развития болезни Паркинсона у курильщиков в 3 раза ниже, чем у некурильщиков^[21]. Предполагают, что это связано с дофамин-стимулирующим эффектом никотина^[21]. Кроме того, это можно объяснить наличием в дыме табака соединений, действие которых подобно ингибиторам МАО^[24]. От развития болезни Паркинсона защищает также употребление кофеина

Тотықтыру теориясы

Окислительная гипотеза предполагает, что свободные радикалы, образующиеся при окислительном метаболизме дофамина, играют важную роль в развитии и прогрессировании болезни Паркинсона. Содержание веществ, которые могут служить донором электронов, в чёрном веществе увеличивается, что способствует образованию свободных радикалов^[2]. Кроме того, при окислении дофамина под действием MAO образуется пероксид водорода. Если пероксид водорода не связывается с глутатионом, то происходит накопление весьма реактивных гидроксильных радикалов, которые вступают в реакцию с липидами клеточных мембран, вызывая перекисное окисление липидов и гибель клеток.

Патогенезі

Базальные ганглии объединяют следующие структуры: хвостатое ядро, скорлупу (вместе - полосатое тело), бледный шар и черную субстанцию. Базальные ганглии получают импульсацию от лобной коры, ответственной за контроль произвольных движений, и опосредуют обратный непроизвольный контроль за движениями через премоторную кору и таламус.

Болезнь Паркинсона возникает вследствие дегенерации дофаминергических нейронов черной субстанции.

Дофамин вырабатывается и накапливается в пузырьках (везикулах) пресинаптического нейрона и затем под воздействием нервного импульса высвобождается в синаптическую щель. В синаптической щели он связывается с дофаминовыми рецепторами, располагающимися в постсинаптической мембране нейрона, в результате чего обеспечивается дальнейшее прохождение нервного импульса через постсинаптический нейрон.

Кора головного мозга



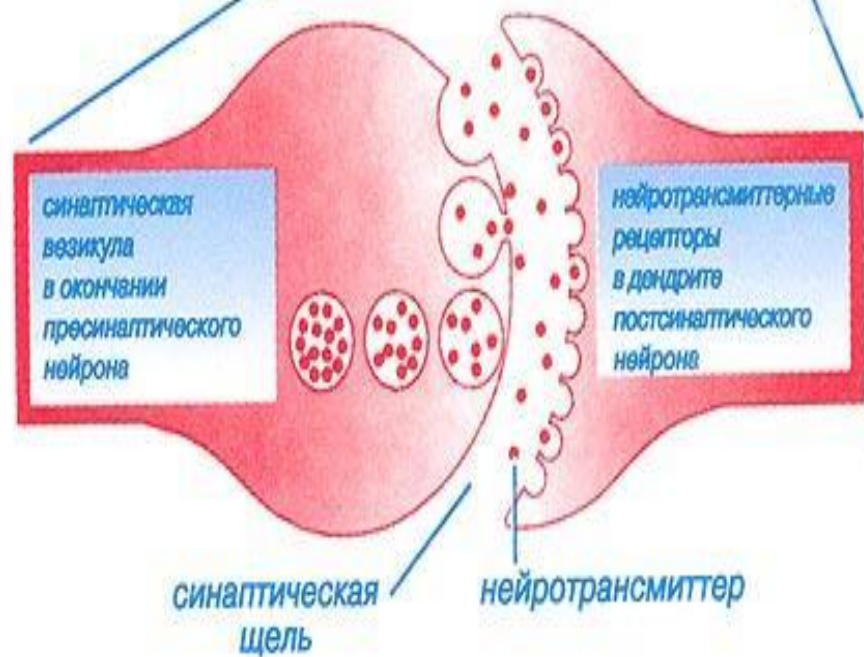
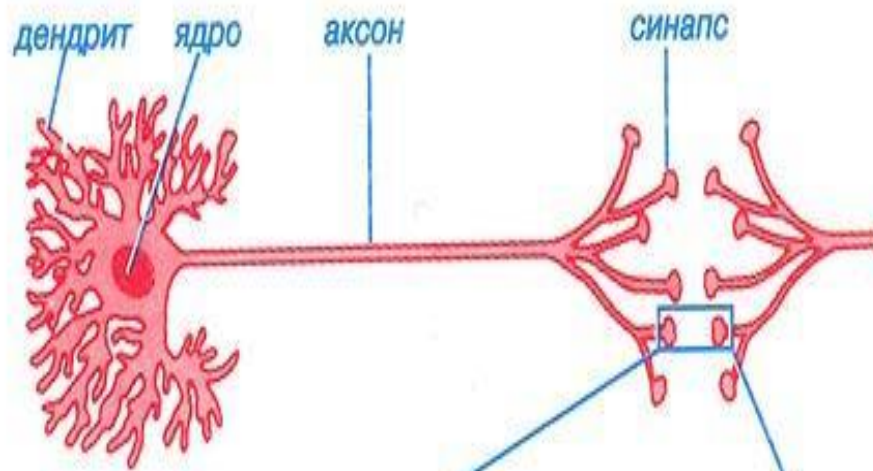
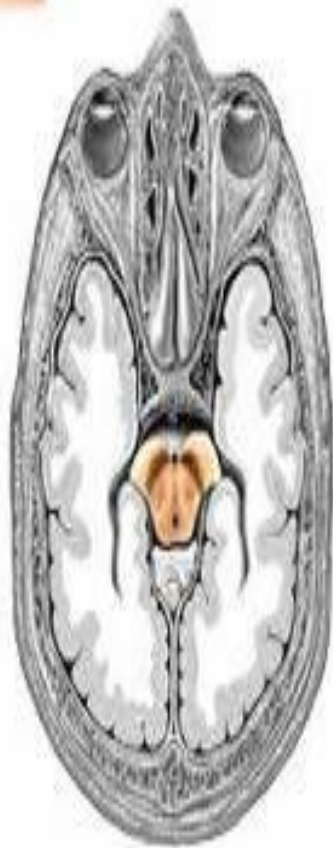


Уровень среза
мозга на котором
видно **чёрную
субстанцию**

Чёрная субстанция



Изменение в
чёрной субстанции
при паркинсонизме



Патологиялық анатомиясы

При болезни Паркинсона поражаются структуры экстрапирамидной системы — базальные ядра и чёрное вещество, голубое пятно и другие^[26]. 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 тельца Леви. Также происходит гибель астроцитов (разновидности глиальных клеток) и активация микроглии. Тельца Леви образуются вследствие скопления в цитоплазме белка α-синуклеина. 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. Кроме того, при данном заболевании в чёрной субстанции и голубом пятне обнаружены «бледные тельца» — внутриклеточные гранулярные включения, которые замещают распадающийся меланин.

Согласно предложенной Брааком и соавторами классификации, в асимптоматической стадии болезни Паркинсона тельца Леви появляются в нервных клетках обонятельной луковицы, продолговатого мозга и варолиевого моста. С прогрессированием заболевания наличие данных патологических телец отмечается в нейронах чёрной субстанции, среднего мозга, базальных ганглиев и на конечных этапах в клетках коры головного мозга.

Патологиялық физиология

- * Тесная взаимосвязь между составляющими экстрапирамидной системы — паллидумом и стриатумом — обеспечивается многочисленными пучками нервных волокон. Благодаря связям между таламусом и стриопаллидарной системой образуются рефлекторные дуги, обеспечивающие выполнение многочисленных стереотипных и автоматизированных движений (например, ходьба, бег, плавание, езда на велосипеде и др.). Тесная связь стриопаллидарной системы с ядрами гипоталамуса определяет её роль в механизмах эмоциональных реакций. 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.
- * Характер клинических проявлений болезни зависит от того, какая часть стриопаллидарной системы поражена — стриатум или паллидум. Если чрезмерно тормозящее влияние стриатума, возникает гипокинезия — бедность движений, амимия. Гипофункция стриатума приводит к возникновению избыточных непроизвольных движений — гиперкинезов. Паллидум оказывает тормозящее воздействие на структуры стриатума. Для болезни Паркинсона характерно снижение тормозящего влияния паллидума на стриатум. Повреждение паллидума приводит к «торможению торможения» периферических двигательных нейронов.
- * Открытие роли нейромедиаторов позволило объяснить функции экстрапирамидной системы, а также причины возникновения клинических проявлений болезни Паркинсона и паркинсонизма. В мозге существует несколько дофаминергических систем. Одна из них начинается в нейронах чёрной субстанции, аксоны которых через ножку мозга, внутреннюю капсулу, бледный шар доходят до полосатого тела (лат. corpus striatum). Терминальные отделы этих аксонов содержат большое количество дофамина и его производных. Дегенерация данного нигростриарного дофаминергического пути является основным причинным фактором развития болезни Паркинсона. Вторая восходящая дофаминергическая система — мезолимбический путь. Он начинается от клеток интерпедункулярного ядра среднего мозга и заканчивается в гипоталамусе и лобных долях головного мозга. Этот путь принимает участие в контроле настроения, поведении и контролирует начало двигательного акта и движений аффективной реакции (движений, которые сопровождают эмоции). Основу всех форм паркинсонизма составляет резкое уменьшение количества дофамина в чёрной субстанции и полосатом теле и соответственно нарушение функционирования дофаминергических проводящих путей головного мозга.

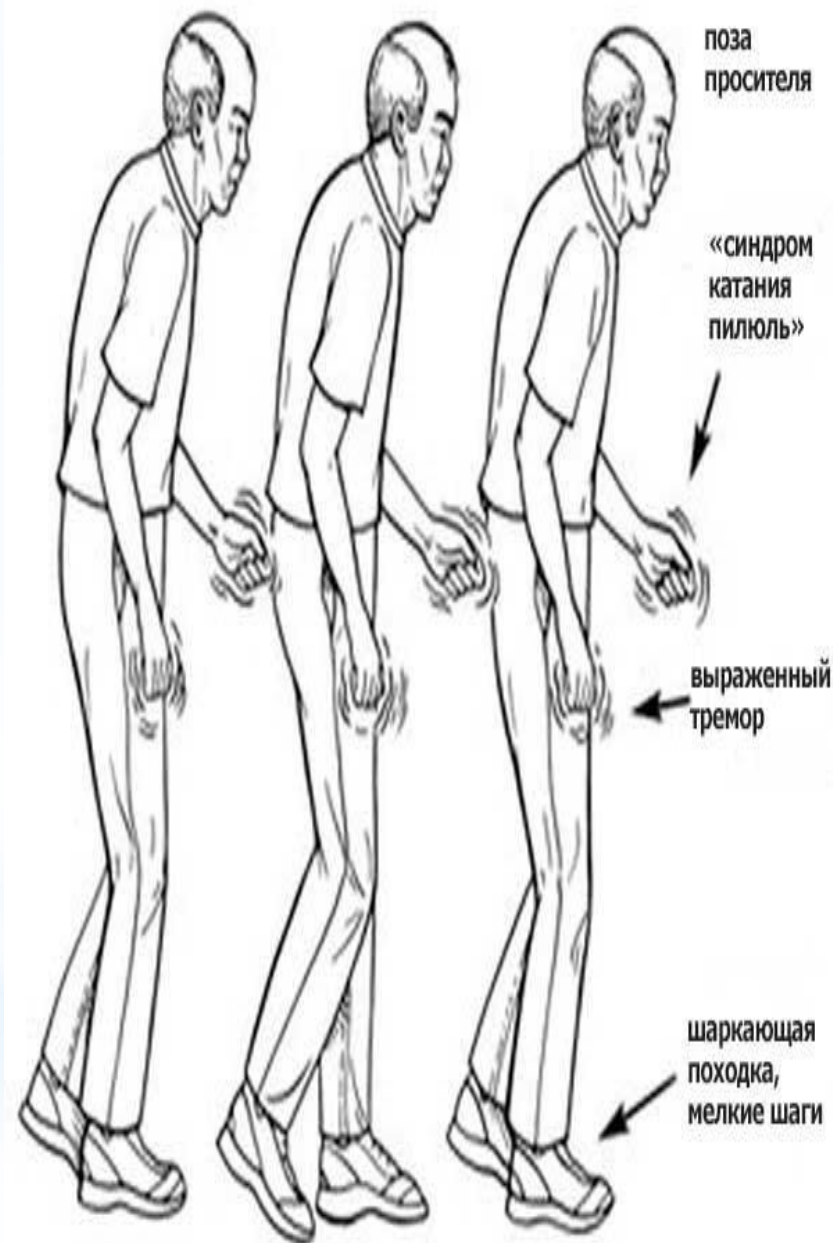
Клиникалық көрінісі

- тремор
- гипокинезия
- бұлшық ет ригидтілігі
- постуральды тұрақсыздық
- вегетативті және психикалық бұзылыстар

Тремор (дірілдеу) — анық ерте анықталатын симптом.

Паркинсонизмге тыныштық жағдайдағы тремор тән. Жиілігі 4—6 Гц (секундына). Көбінесе бір қолдың дистальды бөлігінде басалады, прогрессияланғанда қарама қарсы қолға және аяққа таралады.

Басбармақтың және басқа саусақтардың әржаққа бағытталған қозғалыстарынан монта санап немесе пилюляны жайып тұрғандай көрінеді (фармацевтикадағы пилюла жасау техникасы). Кейде бастың «иә-иә» немесе «жоқ-жоқ» типті дірілдеуі, қабақ, тіл, төменгі жақ дірілі байқалады. Тіпті кейде тремор бүкіл денеде болуы мүмкін. Тремор уайымдағанда күшейіп, ұйықтағанда және еркін қимылда басылады.



Гипокинезия — спонтанды қозғалыс белсенділігінің төмендеуі. Науқас сағаттап қозғалыссыз отырып қалуы мүмкін. Жалпы байлану тән. Активті қозғалыстардың біраз уақыттан кейін созылыңқы болуы — **брадикинезия**. Науқас кішкентай қадамдар жасайды, тобықтары бір біріне параллельді орналасады — **қуыршақ жүрісі**. Беті маскәтәрізді (*амимия*), қарауы мұздатылған, кейде жыпылықтау байқалады. Күлу, жылау гримасасы кеш басталып кеш қайтады. Паркинсон ауруына «**манекен позасы**» тән.

Сөйлеу қабілеті төмендеген, монотонды. **Микрография** болады.

Одним из проявлений **олигокинезии** (уменьшение количества движений) является отсутствие физиологических **синкинезий** (содружественных движений). При ходьбе руки не совершают обычных размашистых движений, они остаются прижатыми к туловищу (**ахейрокинез**). При взгляде вверх не отмечается наморщивания лба. Сжатие пальцев в кулак не сопровождается разгибанием кисти. Больной не может выполнять несколько целенаправленных движений одновременно. Все действия напоминают автоматические.

Бұлшықет ригидтілігі — равномерное повышение тонуса мышц по пластическому типу. Конечности при их сгибании и разгибании застывают в приданном им положении. Такая форма повышения мышечного тонуса называется «пластической восковой гибкостью». Преобладание ригидности в определённых группах мышц приводит к формированию характерной позы просителя (также называют «поза манекена»): больной сутулится, голова наклонена вперёд, полусогнутые в локтевых суставах руки прижаты к телу, ноги также слегка согнуты в тазобедренных и коленных суставах. При пассивном сгибании-разгибании предплечья, головы, круговых движениях в лучезапястном суставе можно ощутить своеобразную прерывистость, ступенчатость напряжения мышц — **«симптом зубчатого колеса»**.

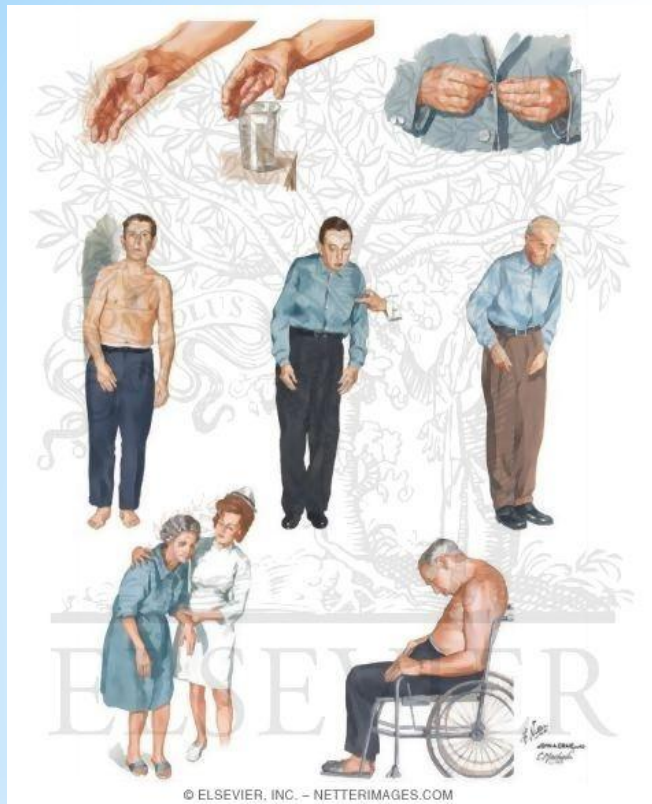
Изменения мышечного тонуса ведут к нарушению тенденции конечности к возвращению в исходную позицию после совершённого движения. Например, после резкого пассивного тыльного сгибания стопы она некоторое время сохраняет приданную ей позицию — **феномен Вестфали**

Постуральды тұрақсыздық 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. Возникают явления **пропульсии** (**лат.** *propulsio* — проталкивание вперед), **латеропульсии** и **ретропульсии**. Они выражаются в том, что, начав движение вперед, в сторону или назад, туловище обычно как бы опережает ноги, в результате чего нарушается положение центра тяжести. Человек теряет устойчивость и падает. Иногда у больных определяют «*парадоксальные кинезии*», когда вследствие эмоциональных переживаний, после сна либо вследствие других факторов человек начинает свободно передвигаться, пропадают характерные для заболевания симптомы. Через несколько часов симптоматика возвращается

Вегетативті және психикалық бұзылыстар.

Кроме нарушений двигательной сферы, при болезни Паркинсона отмечаются вегетативные расстройства, а также нарушения обмена веществ. Следствием может быть либо истощение (кахексия), либо ожирение. Секреторные расстройства проявляются сальностью кожных покровов, особенно лица, повышенным слюноотделением, избыточной потливостью.

Психические расстройства при болезни Паркинсона могут быть обусловлены как самим заболеванием, так и антипаркинсоническими препаратами. Начальные признаки психоза (страх, растерянность, бессонница, галлюцинаторно-параноидное состояние с нарушением ориентировки) отмечают у 20 % амбулаторных и двух третей больных с тяжёлой формой паркинсонизма. Слабоумие выражено слабее, чем при сенильной деменции. У 47 % наблюдают депрессии, у 40 % — расстройства сна и патологическую утомляемость^[36]. Больные безынициативны, вялы, а также назойливы, склонны к повторению одних и тех же вопросов



ПРОЯВЛЕНИЕ БОЛЕЗНИ

- наклон головы вперед
- тремор головы
- выражение лица как маска
- слюноотделение
- ригидность
- наклон корпуса
- потеря веса
- тремор
- акинезия (затрудненность в движениях)
- потеря постуральных рефлексов

ЛЕЧЕНИЕ

- Лекарства
- Реабилитация
- Адаптация к новому образу жизни
- Теплые ванны и массаж для расслабления мышц
- Прием специальных препаратов
- Поддержка работы кишечника
- Обустройство быта под новые условия
- Лечебная физкультура

NeuroPlus.ru



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. Темп произвольных движений сохранён.