

«Астана медициналық Университеті» АҚ

Презентация

**Тақырыбы: Экстрапирамдалық жүйе
аурулары.**

Орындаған: Асанова А.

Топ: 503ЖМ

Тексерген: Тазабекова Г.С.

Астана 2016

**Экстрапирамидалық жүйе – бас
ми ядроларының және
пирамидадан тыс өткізгіш
жолдардың қозғалыс
координациясын, бұлшықет
тонусын реттеу, қалыпты ұстау,
эмоциялық қозғалысты
ұйымдастыру.**

- **Паркинсон ауруы – ересек адамдарда кездесетін баяу дамидын созылмалы неврологиялық ауру. Паркинсон ауруы экстрапирамидалық бұзылыстармен жүретін дегенеративті ауруларға жатады. Қара субстанциядағы нейромедиатор дофаминді өндіретін нейрондардың өлуімен шақырылады. Дофамин өндірілуінің жеткіліксіздігі базальді ганглийлердің белсендірілуіне әкеп соқтырып, ми қыртысына әсерін тигізеді.**

Паркинсон ауруының негізгі белгілері:

- Бұлшықеттердің қатаюы.
- Гипокинезия.
- Тремор
- Постуральді тұрақсыздық

Осы белгілермен қатар адамда сезімтал, вегетативті, психикалық, когнитивті бұзылыстар қатар жүреді.

- Қазақстан Республикасында қазіргі таңда 16 000 жуық адам Паркинсон ауруымен аурады.



**Гипокинетикалық -
гипертоникалық синдром –
синдром паркинсонизма**

**(син.: акинетико-ригидті,
паллидонигральді,
амиостатикалық)**

Паркинсон ауруының этиологиясы

Идиопатиялық
паркинсонизм

Паркинсонизмнің генетикалық формасы,
отбасылық паркинсонизм синдромы

> 75%

Басқа нейродегенеративті
ауруларда болатын
паркинсонизм

Токсикалық и медикаменттік
паркинсонизм

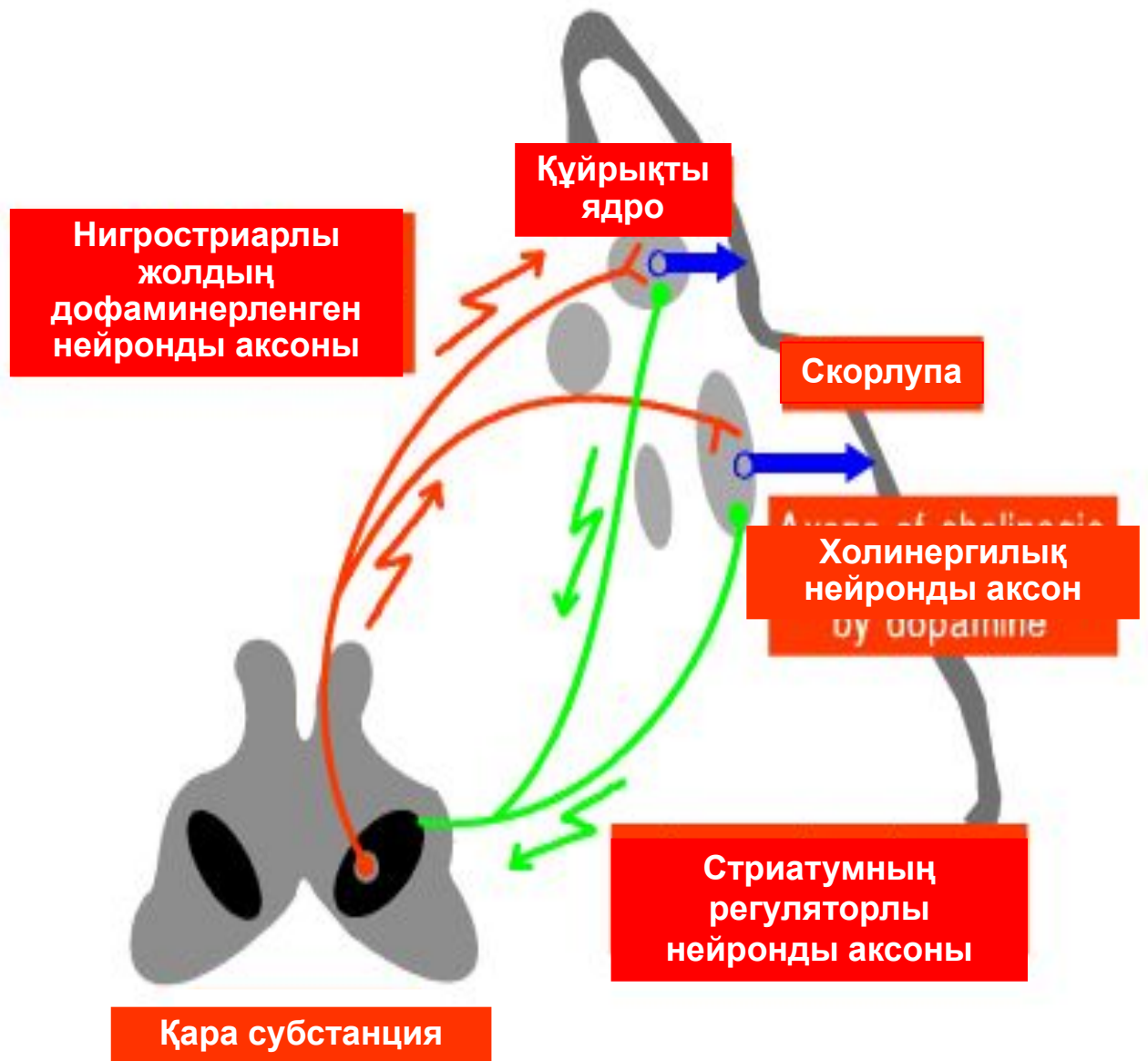
Травмалық паркинсонизм

инфекциялық, қабынулық аурулардың
салдарынан.

Эпидемиология

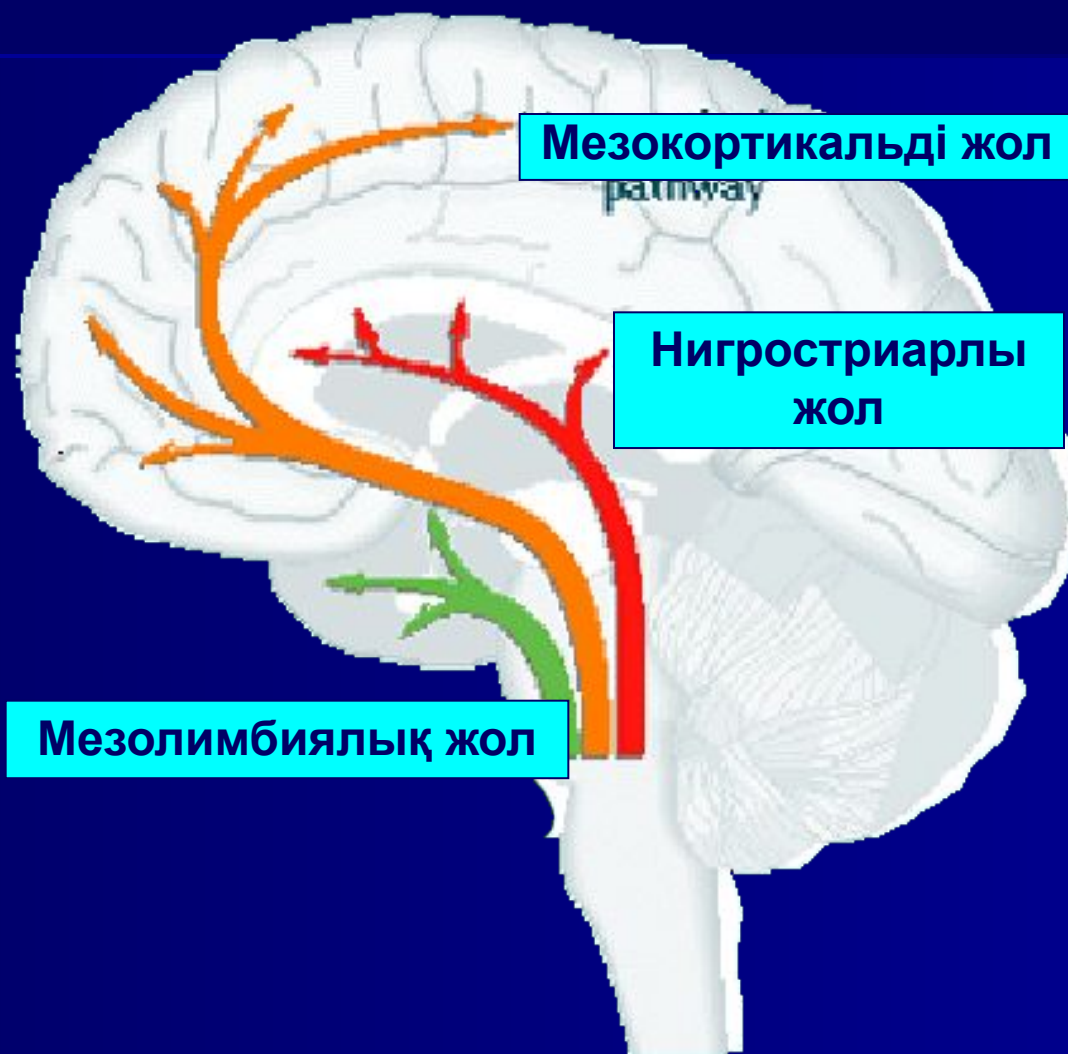
- Таралу жиілігі – 100 000 адамға 60-тан 140 адамға дейін.
- Жасы бойынша: 60-85 жас – 1%;
85 жастан жоғары – 2,5%-4%;
- Ер адамдар әйел адамдарға қарағанда жиі ауырады.
- Аурумен барлық нәсіл адамдары ауырады.

Паркинсон ауруының пайда болуы:



- Қара субстанциның 70% тығыз нейроны өлді.
- Нигростриарлы жүйеде 80% дофамин мөлшері құлайды.

Паркинсон ауруы – мидың толық ауруы.

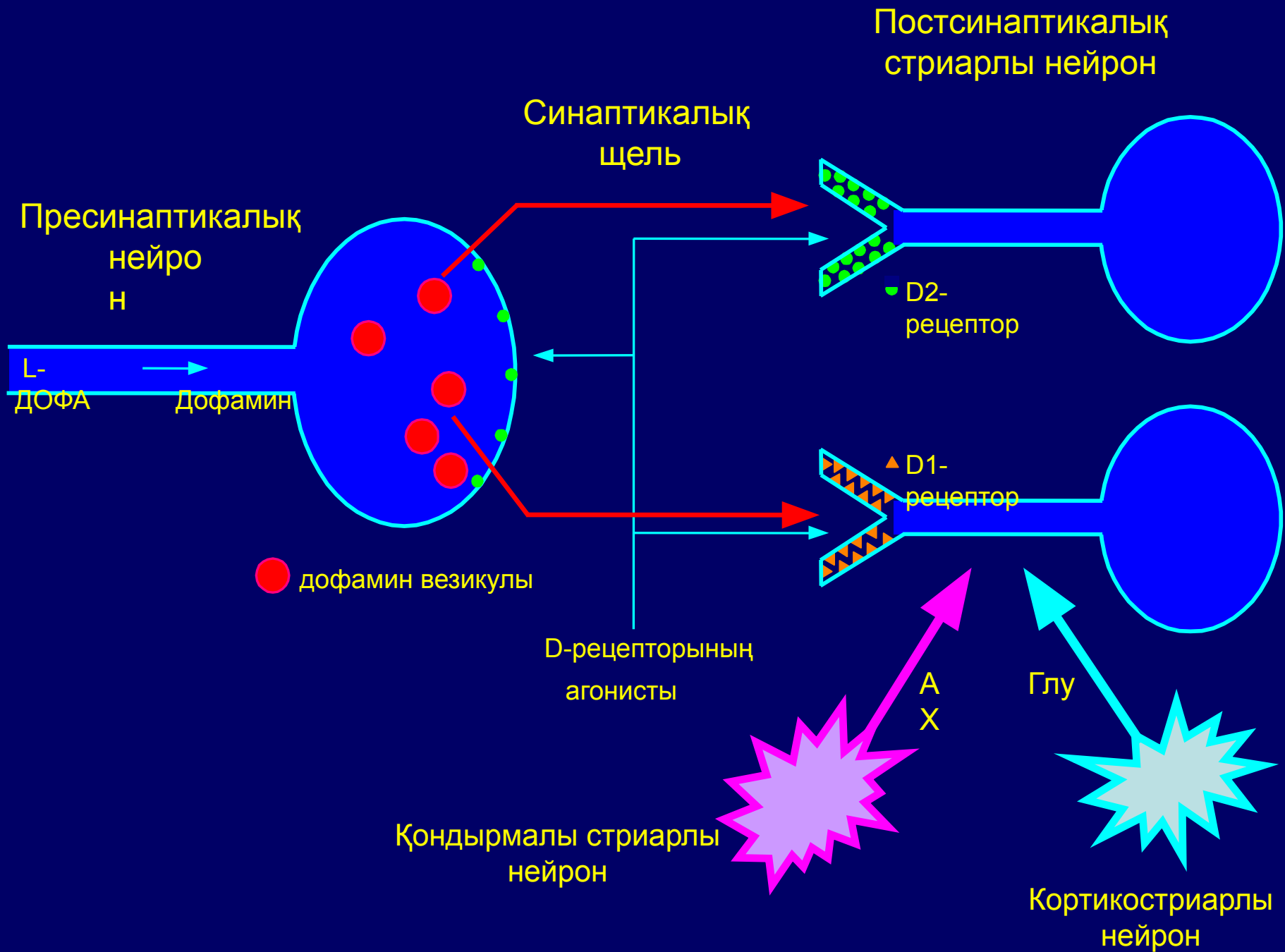


Паркинсон ауруының клиникалық көрінісі

- Алғашқы симптом: 55-60 жаста кездеседі.
- **Асимметриялық симптом** (гемипаркинсонизм стадиясы)
- **Гипокинезия:**
 - Олиго- и акинезия;
 - Брадикинезия;
 - Физиологиялық синкинезияның жоқ болуы (ахейрокинез және т.б.);
 - Гипомимия, гипофония
- **Экстрапирамидалық бұлшық еттің регидтілігі:**
 - «восковой» (пластичкалық) бұлшықеттік тонус;
 - симптом «зубчатого колеса»
- **Тыныштық треморы (6–8 герц)**
- **Мүмкін болатын қосымша симптомдар:**
 - «согбенная» дене күйі, пропульсия, ретропульсия, латеропульсия, парадоксальді кинезия және т.б.

Паркинсон ауруы

- Депрессия
- Жоғарғы функцияның бұзылысы (брадифрения, когнитивті төмендеу, акайрия)
- Вегетативті жүйенің бұзылысы (гиперсаливация, тершеңдік, зәр жіберудің тоқтауы, запор, вегетативті криз)
- Ұйқы бұзылысы
- Иіс сезу жүйесінің бұзылысы.



Паркинсонизмге қарсы дәрілік топ.

- L-ДОФА – дофаминнің биологиялық бастамасы.
- Дофамин рецепторының агонисті.
- Дофамин ферментінің метаболизмді ингибиторы:
 - *МАО-Б ингибиторы;*
 - *КОМТ ингибиторы.*
- Амантадины (ингибиторы обратного захвата дофамина).
- Центральные холинолитики.

Леводопы препаратының көбіне қолданылатыны (Дофа-декарбоксилазаның перифериялық ингибиторының әдеттегі үйлесімділігі)

- Эффе́ктивтілігі.
- Өмір мәнінің жақсаруы.
- Іс қимылдың тез және «көрнекі» болуы.
- Тәуліктік және бір жолдық дозаны - «титрлеу».

Леводоп препаратының әсері («Қосу-сөндіру» феномені)



Леводоп препаратын
қолданысқа дейін

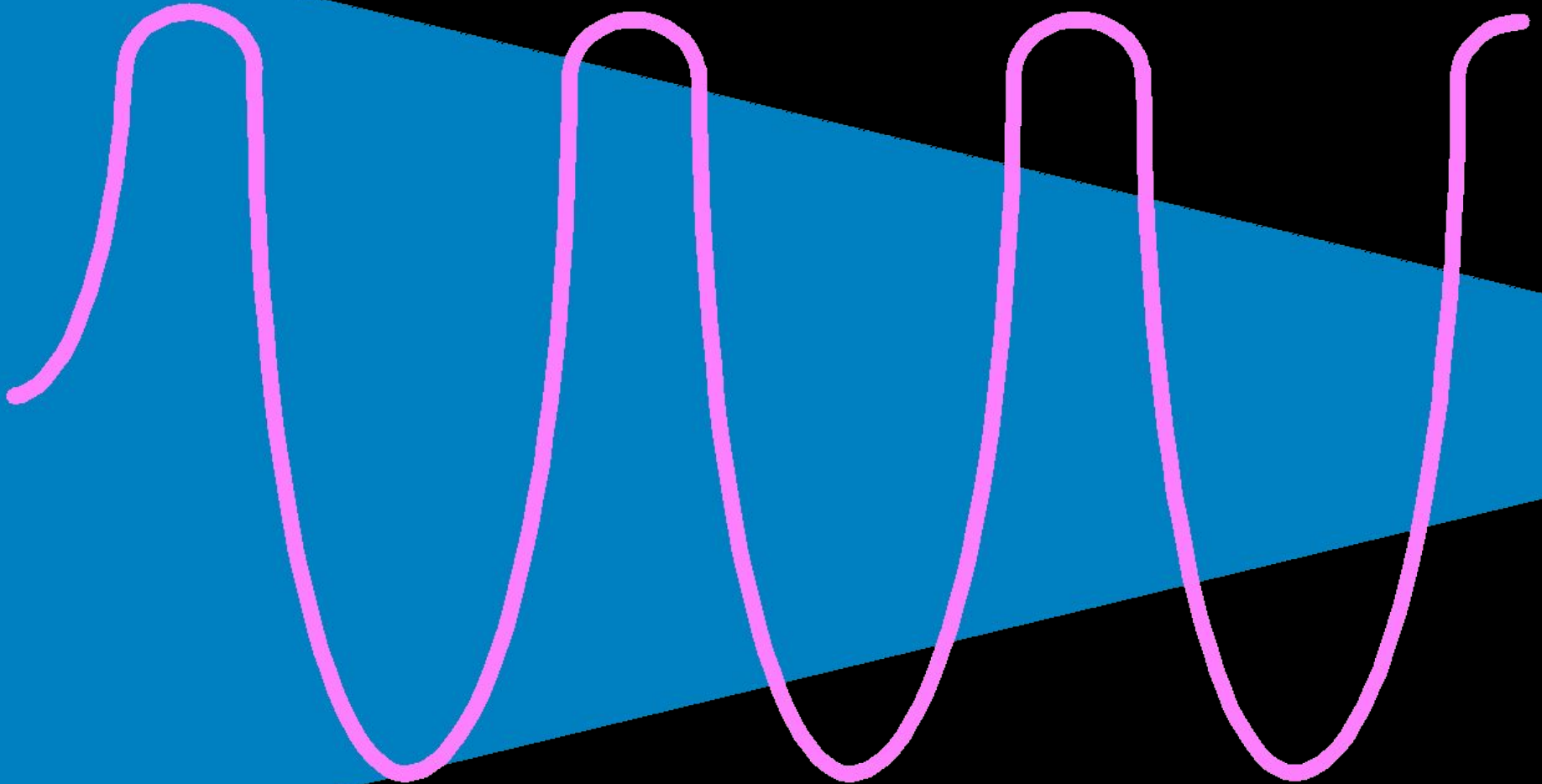


Леводоп препаратын
қолданғаннан кейін

Ұзақ уақыттықіс-қимыл асқынуында леводопа-терапиясы.

- Іс-қимыл феноменінің «таусылу» дозасы.
- «Қосу-сөндіру» феномені (on-off)
- Пиктің дискинезия дозасы, екіфазалы
дискинезия
- «Сөндіру» кезеңдегі дистония
- «Өткізу дозасы»

Дискинезия



**Акинезия «сөндіру»
периоды**

Леводоп препаратының іс-қимыл механизмінің флюктуациясы

Перифериялық фармакокинетика :

- асқазанның баяу босатылуы.
- аминқышқылының конкуренциясы.

Орталық фармакокинетика :

- леводопы деңгейінің вариациясы-striatum;
- метаболизм дофаминінің ДА-нейронының токсикалық заттармен бұзылысы.

Орталық фармакодинамика :

- дофаминовых рецепторының бұзылысы және сезімталлық профипыінің бұзылысы

Леводоп терапиясының жалпы принциптары

- Леводоп препаратын тағайындауды кейінге қалдыру.
- Леводоп-препаратының әртүрлі формадағы комбинациясы:
 - әдеттегі + пролонгирленген форма,
 - әдеттегі + тез еритін, және т.б.

МАО-Б ингибиторы

Аурудың алғашқа стадиясы;

- селегилин,
- разагилин

әлсіз/орташа эффект;

нейропротекторлы іс-қимыл

- ?

КОМТ ингибиторы

Аурудың соңғы стадиясы;

- энтакапон,
- толкапон

әлсіз паркинсон-е қарсы эф.

флюктуацияның азаюы

Амантадин

- мидантан,
- ПК-мерц

әлсіз паркинсон-е қарсы эф

Орталық холинолитик

Әлсіз эффект

- тригексифенидил
- бипериден
- трипериден и др.

(>тремор);

Паркинсон ауруын нейрохирургиялық жолмен емдеу.

- ОЖЖ вентролатеральді ядро таламусы және басқа құрылымының стереотаксикалық деструкциясы.
- Тін асты құрылымның жоғарғы жиілікті электростимуляциясы.
- Дофаминерленген тордың имплантациясы (эмбриональді, бағаналық) ганглий асты.

Паркинсон ауруындағы стереотактикалық криоталамотомияның нәтижесі.



Гентингтон (хорея) ауруы

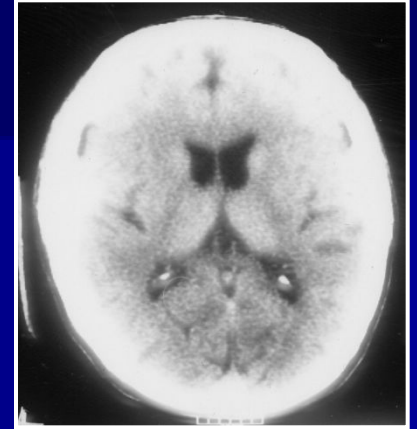
- Таралуы – 4–10 жағдайда 100 мың адамға
- Аутосомды-доминантты түрдегі адамдар
- Ауру 30 жастан асқандарда көптеп кездеседі.
- Генерализденген хореический гиперкинез
- Когнитивные нарушения вплоть до тяжелой тотальной деменции
- Іс-қимылдың және көңіл-күйдің бұзылысы.

Гентингтон ауруы



Гентингтон (хорея) ауруы

- Патологиялық процесстің негізгі «мишені» – лентикулялы ядро; кешіктірілген стадияда-мидың тотальді атрофиясы.
- Ген гентингин: түр бойынша мутация **экспансия** **тринуклеотидті CAG-қайталамасы**.
- Гентингтон құрамындағы глутамин қалдығының көшірме санының көбеюі (**полиглутамин ауруының класы**).



Эссенциальді тремор

- Таралуы – 300–450 100 адамға шаққанда (ересектер арасында 40 лет – 0,5–5 %).
- Аутосомно-доминантний түр (40% жағдайда).
- Орта жаста аурудың басталуы, сирек – балалық кезде немесе кәрі жаста.
- 2-жақтық постуральді статокинетикалық қолдың треморы (8–10 Гц), аяқ треморы, бас, дауыс, иек.
- Сирек–экстрапирамидалық тип бойынша тонустың жоғарылауы, мишықтық симптом.
- Оң «алкогольді проба».
- Қолайлы ағым.

Эссенциальді тремор



Эссенциальді тремор емі

- Селективті емес β -адреноблокатор (анаприлин)
- Гексамидин (примидон) және судороғқа қарсы кейбір препарат
- Клоназепам және басқа бензодиазепамды препараты
- Топомакс және басқа топироматтар.

Дистония – экстрапирамидалық жүйе ауруын анықтайтын үлен топтық группа.

- Идиопатиялық дистония (тұқым қуалайтын экстрапирамидалық ауру тобы).
- Екінші дистониялық синдром:
 - посттравматикалық;
 - дәрілік;
 - метаболикалық;
 - инфекциялық, және т.б.

Торсионды дистония

(идиопатиялық дистонияның генерализденген формасы)

Дофа-сезімталдық

(аутосомно-доминантты және рецессивті тұқым қуалайтын)
– Дофамин синтезінің гендік мутациясына шартталған.



L-дофа аз дозасының, толық регрессивті симптом.

Дофа-сезімсіздік

(аутосомно-доминантты және спорадиялық жағдай)
–нейромедиатор секрециясының гендік мутациясы



L-дофа эффектінің болмауы, инвалидизацияның ауыр түрі.

Торсионно дистония сипатталады:

- Тұқым қуалаудың әртүрлі типі.
- КТ көрсеткішінде, им затында өзгерістің анықталмауы.
- Орталық нерв жүйесінде морфологиялық өзгерістің болмауы.

Дофа-сезімталық ДИСТОНИЯ



Дофа-сезімсіздік, торсионно дистония формасының емі

- Медикаментозды терапияны жеке басты таңдау:
 - Орталық холинолитик;
 - Судорогқа қарсы препарат;
 - миорелаксант;
 - нейролептик, және т.б.
- Стереотоксикалық операция:
 - стереотоксикалық деструкция таламустың вендро-латеральді ядросы және т.б. ОЖЖ құрамы;
 - қабық асты құрылымның жоғарға жиілікті электрстимуляциясы.

Спастикалық ауытқымада, стереотаксикалық криокриоталамотомияның нәтижесі.



**Оромандибулярлы дистония
ауытқымасында (синдром Мейжа)
стереотаксикалық
криоталамтомияның нәтижесі.**



Дофа-сезімсіз дистонияның фокальді формасы:

- Спастикалық ауытқу (қисықтық);
- жазу спазмы;
- беттік параспазм;
- спастикалық дисфония, және т.б.

Дистонияның фокальді формасының емі:

ботулиникалық токсин

(ботокс, диспорт и т.б.)

Спастикалық қыйсықтық (ботулиникалық токсинмен емдеу нәтижесі)



Блефароспазм (ботулиникалық токсинмен емдеу нәтижесі)

