



БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА

Выполнила:
ординатор Джакслыкова
Ж. А.

Руководитель:
к.м.н., ассистент Масютина
С.М.

Астрахань-2017г



*Из двух людей, – врача и Вас – именно Вы – главное действующее лицо, призванное победить болезнь. А врач здесь Ваш помощник, намечающий путь к избавлению от нее. Идти же этим путем придется Вам самому...
Т.Слободин*

Болезнь Паркинсона (БП) – хроническое прогрессирующее заболевание головного мозга, преимущественно связанное с дегенерацией дофаминергических нейронов черной субстанции с накоплением в них белка α -синуклеина и образованием особых внутриклеточных включений (тельца Леви), которое проявляется сочетанием гипокинезии с ригидностью, тремором покоя и постуральной неустойчивостью, а также широким спектром немоторных проявлений (психических,

Исторические аспекты

БП впервые описал английский врач Джеймс Паркинсон в 1817 году в своем "Эссе о дрожательном параличе", в котором обобщил результаты наблюдений за шестью пациентами.

Дж. Паркинсон описывал это заболевание как "дрожательный паралич" со следующими характерными проявлениями: "непроизвольные дрожательные движения, ослабление мышечной силы, ограничение активности движений, туловище больного наклонено вперед, ходьба переходит в бег, при этом чувствительность и интеллект больного остаются сохранными".

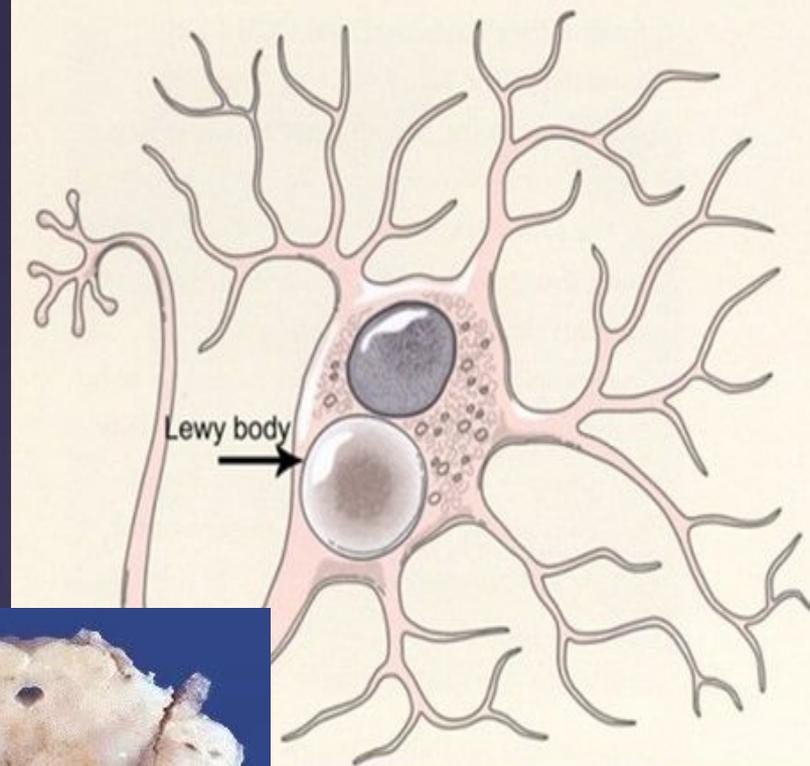
С тех пор БП была детально изучена, конкретизированы все её симптомы, однако портрет заболевания, составленный Дж. Паркинсоном, остается по-прежнему точным и емким.



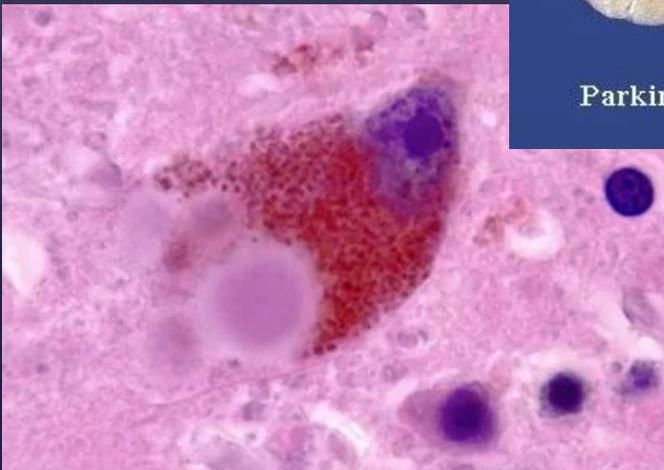
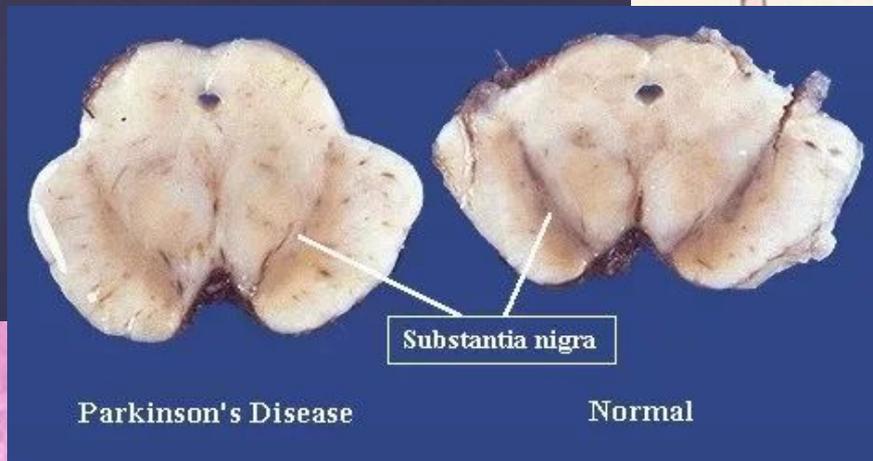
▣ Следующей исторической вехой послужили исследования знаменитого французского невролога Ж.-М. Шарко, внесшего значительный вклад в описание болезни, расширив спектр двигательного дефекта, описав мышечную ригидность, изменения почерка и психические расстройства. Он же предложил назвать описанный симптомокомплекс именем Джеймса Паркинсона.



□ Морфологический субстрат болезни долго оставался неизвестным и только в начале 20-го века немецким морфологом Ф. Леви были найдены своеобразные эозинофильные включения в нейронах базальных ганглиев больных болезнью Паркинсона



s in Parkinson's disease



В 1920 г. К. Третьяков у больных с постэнцефалитическим паркинсонизмом обнаружил аналогичные изменения в нейронах черной субстанции и дал им название «тельца Леви».

ЭТИОЛОГИЯ

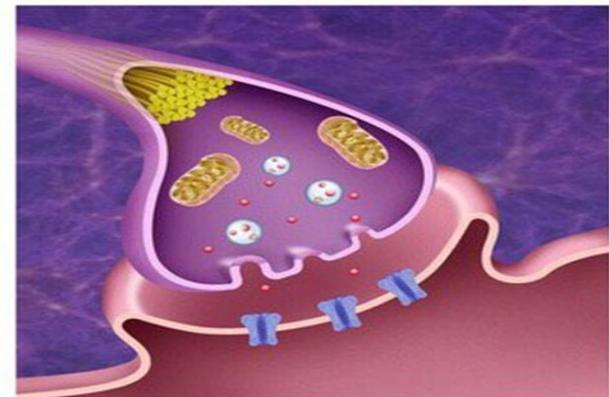
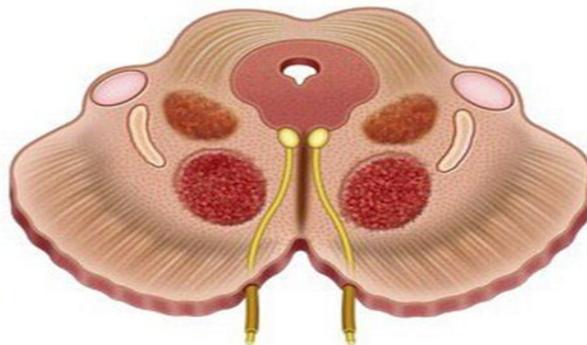
До последнего времени окончательно не выяснена.

Этиологическими факторами риска считаются:

- старение;
- генетическая предрасположенность (мутации в гене DJ-1 с последующей продукцией белка DJ-1, экспрессией трех генов, ассоциированных с БП: альфа - синуклеин, паркин и UCH-L1);
- воздействие факторов окружающей среды.

ПАТОГЕНЕЗ

Основным патогенетическим звеном является нарушение обмена катехоламинов (дофамина, норадреналина) в экстрапирамидной системе. 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. 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.



КЛАССИФИКАЦИЯ

По формам различают:

- Дрожательная — проявляется как характерный тремор конечностей.
- Акинетико-ригидная — скованность человека и характерная замедленность движений.
- Смешанная — проявление абсолютно всех двигательных нарушений.

По степени нарушения двигательных функций и способности к самообслуживанию:

- По разработанной в 1967 году классификации по Хен и Яру;
- По сохранности физической активности и требуемой фармакологической поддержке.



Классификация болезни по Хен и Яру

1-я стадия – симптомы поражения только с одной стороны, обычно это тремор. При этом у пациента нормальная походка и шаг, он не испытывает никаких затруднений при передвижении. Симптомы беспокоят пациента, но абсолютно не сказываются на способности передвижения и выполнения повседневной работы. Заметить изменения в позе, мимике и движениях могут только близкие люди.

2-я стадия – симптомы становятся двусторонними, но без проявления нарушений равновесия. Бросается в глаза, даже посторонним людям, лицо в виде «маски». Значительно изменяется поза и походка. Иногда могут появляться проблемы с глотанием и речью.

3-я стадия – появляются лёгкие или умеренные нарушения равновесия, заметна неустойчивость больного. Походка становится «шаркающей», видны затруднения в отрывании стопы от земли. Больной способен потерять равновесие при ходьбе или стоянии, но в помощи не нуждается и способен сам себя обслуживать без особых проблем.

4-я стадия сопровождается всё большим ухудшением состояния и появлением тяжелых симптомов нарушения равновесия. Пациент самостоятельно передвигается только на небольшие расстояния, ему мешает резкая скованность и замедленность движений. Можно увидеть шаркающую походку, волочение стоп, частые застывания, выраженную шаткость. Больной нуждается в постоянной посторонней помощи для выполнения повседневных дел. Необычным является то, что тремор может быть меньше, чем на ранних стадиях.

В 5-й стадии пациент способен передвигаться только с помощником или в инвалидном кресле, не может самостоятельно стоять и сделать даже несколько шагов. У больного полное истощение и инвалидизация, он нуждается в постоянном сестринском уходе.



Темп прогрессирования.

Выделяют три варианта темпа прогрессирования болезни Паркинсона (при условии адекватного лечения): — **быстрый** темп прогрессирования, при котором смена стадий заболевания происходит в течение 2 или менее лет; — **умеренный** темп прогрессирования, при котором смена стадий происходит более чем за 2 года, но не более чем за 5 лет; — **медленный** темп прогрессирования со сменой стадий более чем через 5 лет.



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА



Болезнь имеет постепенное развитие. Основная масса заболевших — это люди старше 50 лет. Начальная стадия болезни Паркинсона определяется достаточно тяжело, в виду очень слабой симптоматики, которая практически незаметна. С течением времени болезнь развивается, многие клетки поражаются, а симптоматика становится все явнее. В конечном итоге больной становится инвалидом, так как двигательная активность практически полностью нарушается.

К начальным (общим) симптомам относятся:

-Слабость, утомляемость. В пожилом возрасте, такие причины проявляются вследствие общего старения организма. Поэтому больные не придают данному фактору серьезного значения.

-Изменчивость походки. Проявляется как ее шаткость, а шаги становятся короткими.

-Нарушение речевых и мыслительных функций.

-Психические и поведенческие расстройства (депрессивное состояние, раздражительность).

-Болезненное напряжение мышц (ригидность).

-Тремор — наиболее характерный симптом.



На средней и тяжелой стадии проявляются следующие симптомы:

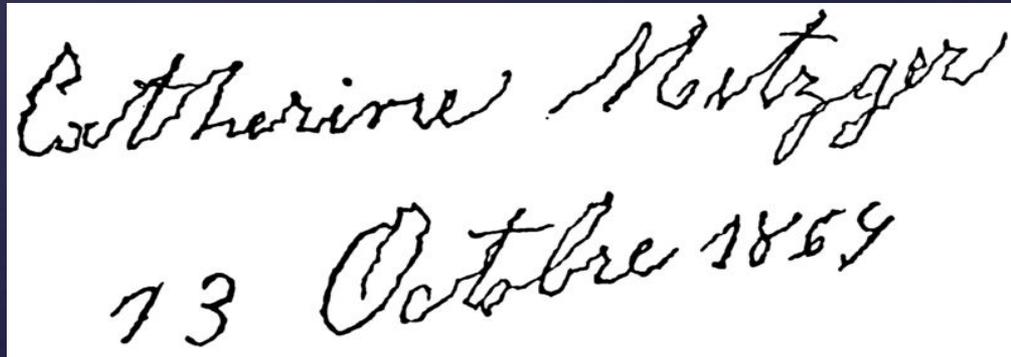
- Тяжелая ригидность. Проявляются болезненные мышечные спазмы, которые абсолютно не контролируются
- Окаменелость лица (маска), сутулость
- Постоянное полусогнутое состояние рук и ног
- Акинетико-ригидный синдром
- Тремор конечностей. Дрожать могут не только руки и ноги, но также стопы и нижняя челюсть. Симптом исчезает только во сне
- Мышечные болевые проявления
- Резкая изменчивость походки, ее неустойчивость, что приводит к частым падениям
- Гипокинезия (замедленность движений)
- Возникает тяжелое депрессивное состояние, из которого практически никогда не выходит, его практически невозможно рассмешить, возникает полное социальное отчуждение. Человек в состоянии мыслить и отвечать на заданные вопросы
- Могут наблюдаться такие проявления как деменция, слюнотечение, запор, нарушения сна, боли — частое явление.



Основными проявлениями служат гипокинезия, мышечная ригидность, тремор и постуральные расстройства.

ГИПОКИНЕЗИЯ

– одно из наиболее инвалидизирующих проявлений **болезни Паркинсона**. Она характеризуется замедленностью движений и затрудненной инициацией, обеднением рисунка, истощаемостью движений. Пациент может описывать гипокинезию как утомляемость или неуклюжесть, неловкость, отмечать, что повседневная деятельность, такая как одевание или прием пищи, стала отнимать больше времени, чем обычно. В наибольшей степени страдает выполнение тонких движений конечностей: пациенты не могут застегнуть пуговицы, затрудняется письмо. При письме пациент начинает строку относительно крупными буквами, но к концу строки они становятся все более мелкими (микрография). По мере прогрессирования заболевания затрудняются и другие движения. Многие жалуются, что им тяжело вставать и выходить из машины, а также выполнять движения, при которых требуются подвижность туловища или поддержании сложной позы. В крайних случаях данные изменения могут приводить к ограничению подвижности и даже полной неспособности двигаться. Желая совершить движение, пациенты могут застывать в определенной позе.



Catherine Metzger
73 Octobre 1869

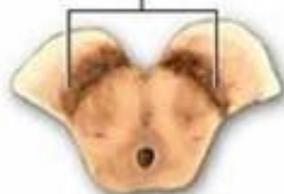
Болезнь Паркинсона



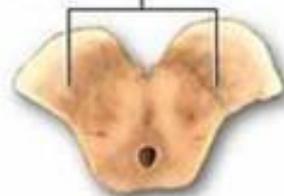
Уровень среза
мозга на котором
видно чёрную
субстанцию



Чёрная субстанция



Изменение в
чёрной субстанции
при паркинсонизме



Неподвижный
взгляд

Гипоми-
мичное
лицо

Гипертонус мышц и гипокинезия:

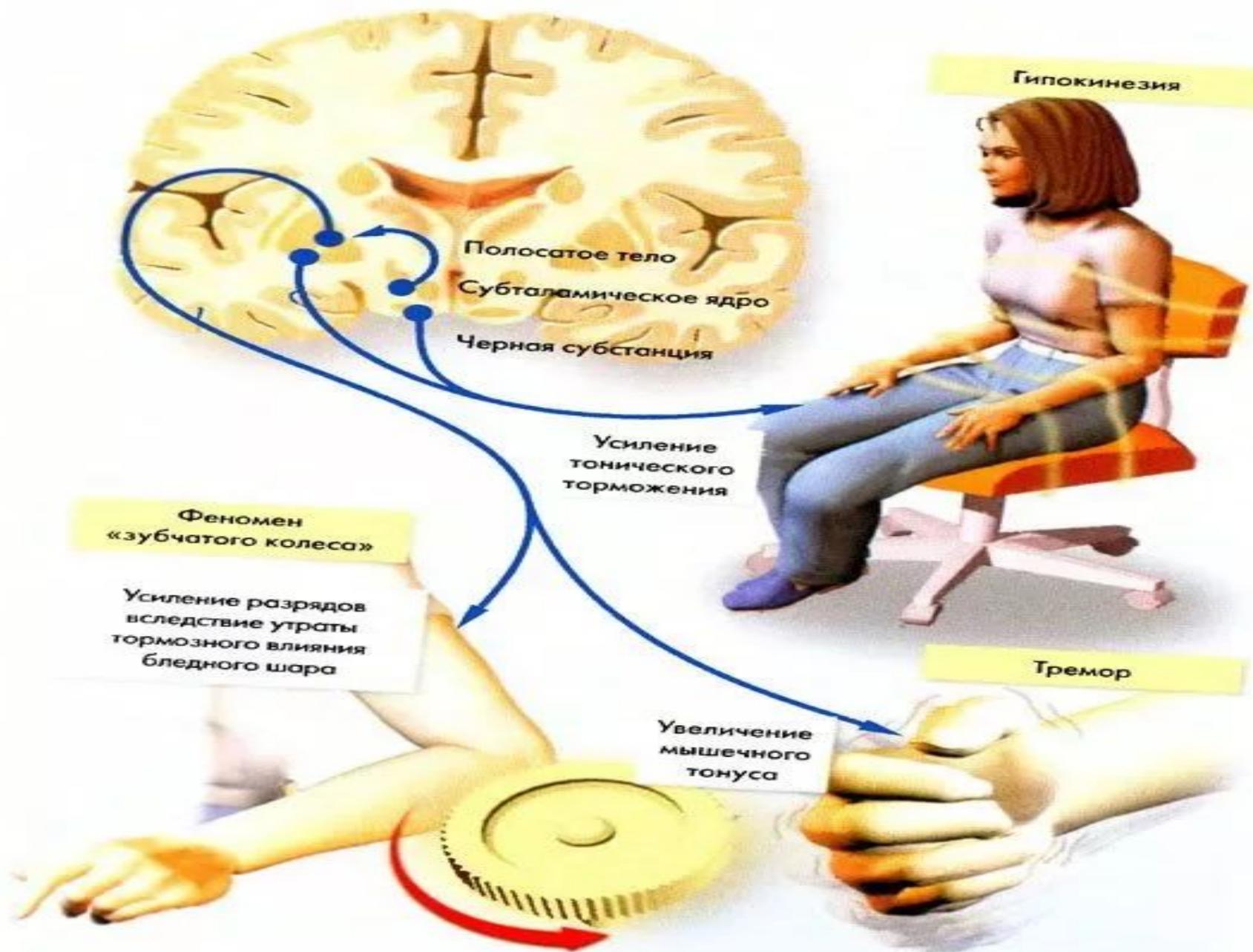
Амимия, гипомимия лица;
Скованность движений;
Характерная сгорбленная осанка,
Изменение походки (шаркающая,
мелкие шажки);
Мелкий тремор, напоминающий катание
пилюль или счёт монет;

РИГИДНОСТЬ

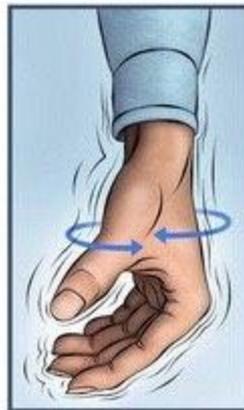
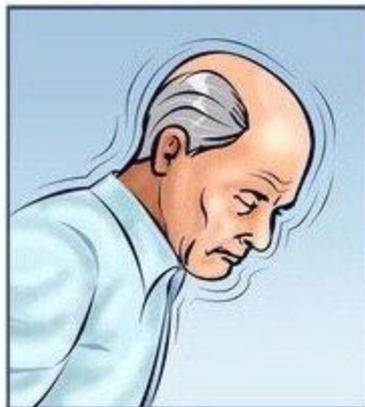
– проявляется повышением сопротивления при выполнении пассивных движений вовлеченной конечностью. Она ощущается как при сгибании, так и при разгибании. В отличие от спастичности ригидность присутствует во всем диапазоне движения: от его начала до его окончания.

Симптомы распространяются от проксимальных отделов к дистальным, т.е. первыми и наиболее тяжело страдают мышцы, приводящие в действие крупные проксимальные суставы.

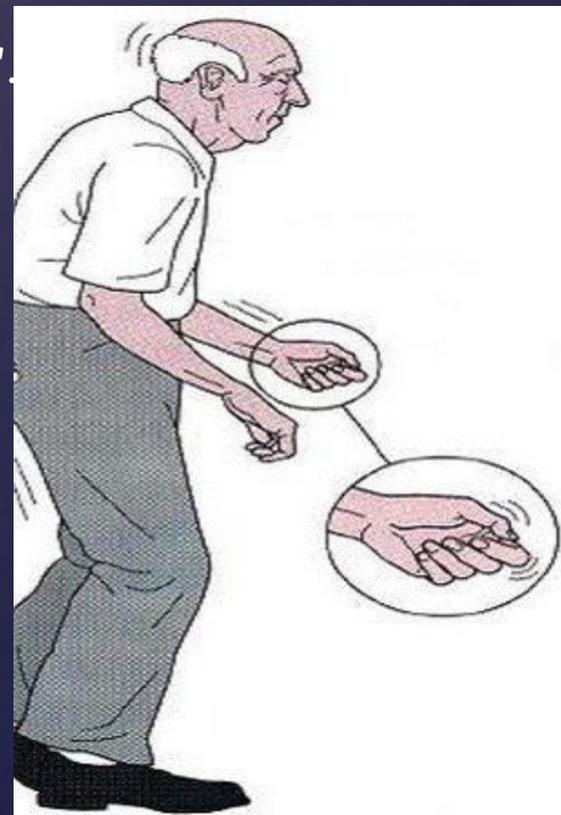


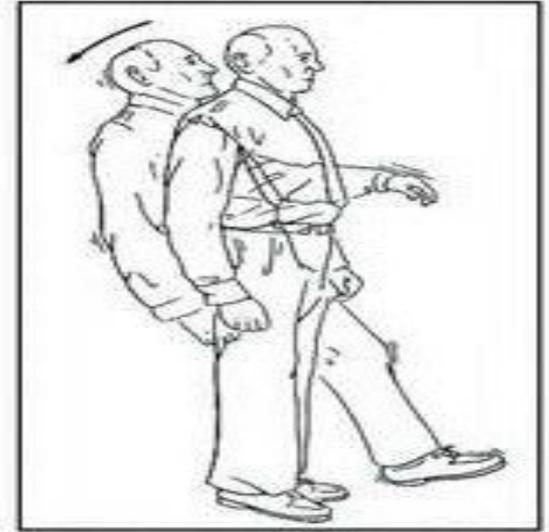


ТРЕМОР



Для болезни Паркинсона характерен тремор покоя по типу "скатывания пилуль" или "счета монет". Чаще всего тремор первоначально появляется в руке, но может начинаться с ноги, лица, нижней челюсти или языка. В большинстве случаев по мере прогрессирования заболевания тремор последовательно вовлекает части тела в следующем порядке: 1-рука, 2-рука и нога на той же стороне, 3-противоположная половина тела. При произвольном движении вовлеченной конечности тремор исчезает либо в значительной степени ослабляется. При выполнении повторяющихся движений противоположной конечностью тремор, наоборот, усиливается. Кроме того, тремор покоя в руках усиливается при ходьбе.





ПОСТУРАЛЬНАЯ НЕУСТОЙЧИВОСТЬ

– это снижение или отсутствие способности поддержания положения центра тяжести тела, в сочетании с акинезией и ригидностью приводит к нарушению ходьбы и падения. ПН предпочтительно развивается через несколько лет от начала заболевания и становится инвалидизирующим на поздних стадиях болезни. Когда больной начинает ходьбу или хочет изменить ее направление, возникает впечатление, что он начинает топтаться на месте, все больше наклоняясь вперед. На самом деле он пытается «догнать» центр тяжести тела мелкими шагами (пропульсия). Нередко это может закончиться падением, при этом больные не способны предупредить ушибы, так как защитная реакция – упор на руки – в них не успевает срабатывать. В отличие от мозжечковой атаксии, больные не расставляют широко ноги при ходьбе.

Нарушение вегетативных функций

У большинства больных отмечается: гиперсаливация, сальность кожи лица, повышение потливости или, наоборот, сухость кожи, задержка мочеиспускания. Больные часто жалуются на запоры, обусловленные атонией толстой кишки. Могут возникать вегетативные кризы, сопровождающиеся резкой гиперемией лица, повышенной потливостью, тахикардией, эмоциональным напряжением, страхом.

Типичными являются психические расстройства, такие, как когнитивные нарушения вплоть до деменции (на поздних стадиях), депрессия.

КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА

Наличие гипокинезии и как минимум одного из следующих симптомов:

Мышечная ригидность.

Тремор покоя 4 – 6 Гц.

Постуральные нарушения (неустойчивость), не связанные с первичными зрительными, вестибулярными, мозжечковыми или проприоцептивными расстройствами.



КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА

Асимметрия симптоматики (одностороннее начало, гемипаркинсонизм), в частности, асимметричный дебют заболевания.

Сохранение асимметрии симптоматики с преобладанием на первоначально вовлеченной стороне.

Относительно медленное прогрессирование с сохранением способности к самостоятельному передвижению в течение не менее 5 лет.

Тремор покоя частотой 3-6 Гц по типу «скатывания пилюль».

Хороший стойкий положительный эффект от применения леводопы (уменьшение симптомов на 70 - 100%).

Сохранение реакции на леводопу в течение 5 лет и более.

Выраженный хореиформные дискинезии, индуцированные леводопой.

Наличие нарушений обоняния. Является ранним признаком и может возникать до появления двигательных нарушений. Наблюдается в 70-100% случаев болезни Паркинсона. Нарушения обоняния проявляются гипосмией (снижением способности различать запахи) или аносмией (отсутствием способности различать запахи).

Течение заболевания - 10 лет и более.

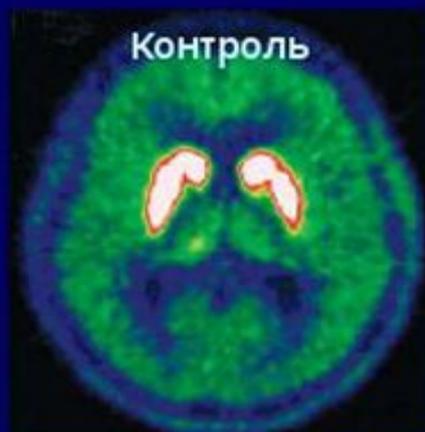
Лабораторные и инструментальные методы диагностики

При болезни Паркинсона отсутствуют характерные лабораторные тесты, также как отсутствуют патогномоничные изменения при МРТ и КТ головного мозга. Тем не менее нейровизуализационные методы могут быть использованы в случае подозрения на вторичный паркинсонизм, у пациентов с атипичными проявлениями паркинсонизма, у пациентов, не самым оптимальным образом отвечающих на терапию.

Позитронная эмиссионная томография и гамма томография могут быть использованы для подтверждения диагноза болезни Паркинсона, начиная с ранней стадии заболевания. Тем не менее, нет необходимости в их проведении в типичных клинических случаях. К тому же эти исследования крайне малодоступны в клинической практике.

Нейровизуализация при болезни Паркинсона

ПЭТ*

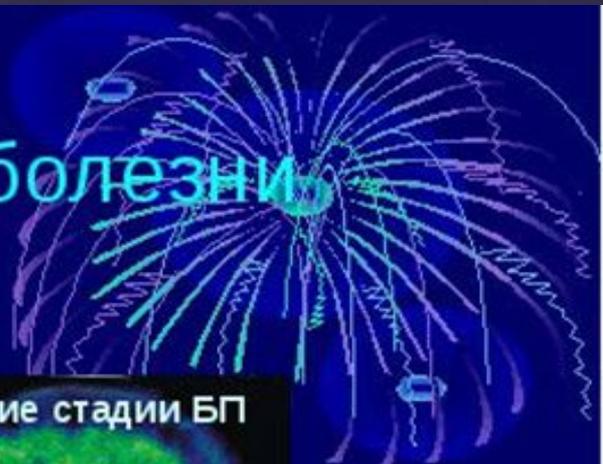


ОФЭКТ‡



* позитронно-эмиссионная томография с флуородопой

‡ однофотонная эмиссионная компьютерная томография с 2β-карбометокси-3β-(4-йодофенил)тропаном



Дифференциальная диагностика болезни Паркинсона

Вторичный паркинсонизм (синдром паркинсонизма);
Болезнь Альцгеймера;
Кортикобазальная дегенерация;
Прогрессирующий надъядерный паралич;
Мультисистемная атрофия;
Эссенциальный тремор;
Нормотензивная гидроцефалия;
Лобно-височная деменция с паркинсонизмом;
БАС – паркинсонизм – лобная деменция;
Болезнь диффузных телец Леви;
Болезнь Геллервордена – Шпатца;
Болезнь Вильсона-Коновалова;
Ювенильная форма хореи Гентингтона.

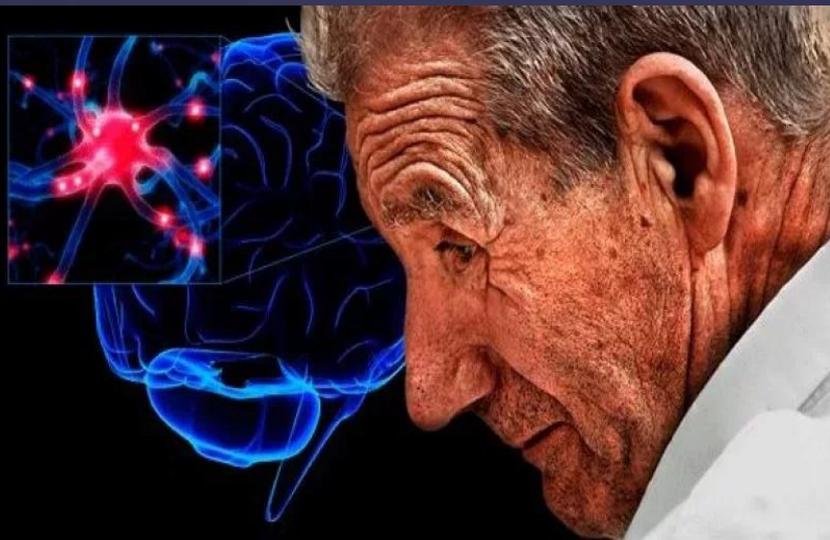
ЛЕЧЕНИЕ

В настоящее время лечение проводят, ориентируясь главным образом на симптоматический эффект препаратов. К числу противопаркинсонических средств, применяемых при болезни Паркинсона, относят :

- препараты, содержащие леводопу;
- агонисты дофаминовых рецепторов;
- препараты амантадина;
- ингибиторы моноаминоксидазы типа В;
- ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы (КОМТ).

Принято выделять 3 этапа:

1. Лечение начальных стадий заболевания, включая нейропротекцию;
2. Лечение развернутой БП;
3. Лечение поздних стадий БП и борьба с осложнениями длительной дофаминэргической терапии



Препараты леводопы эффективны в отношении всех основных симптомов заболевания — гипокинезии, тремора, ригидности; но не предупреждает прогрессирования заболевания, мало влияет на выраженность так называемых аксиальных симптомов (дизартрия, дисфагия, постуральная неустойчивость), а также на психические и вегетативные нарушения, которые на фоне лечения продолжают нарастать.

Агонисты дофаминергических рецепторов

- ▣ бромокриптин (Бромокриптин)
- ▣ прамипексол (Мирапекс)
- ▣ пирибедил (Проноран)

Чаще используют в качестве монотерапии на ранней стадии болезни Паркинсона, чтобы отсрочить назначение леводопы.

Ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы

- толкапон (Тасмар)
- энтакапон (Комтан)

Основное показание— наличие феномена «истощения» действия конца дозы. В последние годы предпринимаются попытки раннего назначения ингибиторов КОМТ в комбинации с препаратами леводопы

Ингибиторы моноаминоксидазы В

— Селегилин (Юмекс, когнитив, Ниар, Депренил, Элдеприл). Добавление селегилина к леводопе позволяет снизить ее дозу на 10–15 %. При этом возможно ослабление феномена «истощения» действия конца дозы.

Препараты амантадина (амантадина хлорид, амантадина сульфат) оказывают умеренное положительное действие на все проявления болезни и хорошо переносятся. Амантадин эффективен в виде монотерапии на начальных стадиях паркинсонизма и позволяет отсрочить назначение препаратов леводопы.

Немедикаментозные методы лечения.

В комплекс лечения должны входить нейропсихологический тренинг, речевая терапия, лечебная гимнастика. Регулярные физические занятия, включающие аэробные упражнения, упражнения в изометрическом режиме, на растяжение и координацию, способны, не уменьшая паркинсонических симптомов, улучшить подвижность больных. Важное значение имеет полноценное питание, позволяющее предотвратить снижение веса и утрату мышечной массы.

Нейрохирургическое лечение.

1. Стереотаксические операции (Таламотомия, субталамотомия, паллидотомия.);
2. Глубокая стимуляция мозга (субталамуса, таламуса, бледного шара);
3. Трансплантация дофаминпродуцирующих тканей в базальные ганглии.

**БЛАГОДАРЮ ЗА
ВНИМАНИЕ!**

