

**Государственное образовательное учреждение высшего
профессионального образования**

«Красноярский государственный медицинский университет

имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого

Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации»

Кафедра нервных болезней, традиционной медицины с курсом ПО

Заведующий кафедрой: ДМН, профессор
Прокопенко С.В.

Преподаватель: **Субочева С.А.**

Реферат:

«Паркинсонизм»

Выполнила: ординатор 2 года
Буркалева И.А.

Красноярск 2018

Введение

Болезнь Паркинсона, или паркинсонизм - медленно прогрессирующее состояние, которое проявляется замедленностью движений, мышечной ригидностью и тремором покоя. Своим названием болезнь обязана французскому неврологу Жану Шарко. Он предложил назвать её в честь британского врача и автора «Эссе о дрожательном параличе» Джеймса Паркинсона.

Выделяют идиопатический паркинсонизм (болезнь Паркинсона) и синдром паркинсонизма, обусловленный различными причинами и нередко служащий проявлением иных дегенеративных заболеваний нервной системы. Болезнь Паркинсона составляет 75—80 % случаев синдрома паркинсонизма. Болезнь Паркинсона или паркинсонизм встречается у 60—140 на 100 000 населения; его частота резко увеличивается с возрастом. Согласно статистическим данным, паркинсонизм встречается у 1 % населения до 60 лет и у 5% лиц более старшего возраста. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины.

История изучения

Проявления болезни Паркинсона были известны и описаны уже давно.

В египетском папирусе XII столетия до н. э. у одного из фараонов отмечены характерные для заболевания симптомы. В Библии описаны люди с тремором. В текстах Аюрведы заболевание, проявляющееся тремором, ограничением движений, слюнотечением и другими характерными симптомами, рекомендовано лечить некоторыми видами бобовых. Впоследствии в отмеченных в текстах X столетия до н. э. был обнаружен дофамин. Гален, по всей видимости, ещё во II столетии н. э. описал болезнь Паркинсона, указав на её симптомы.

После Галена симптомы паркинсонизма вновь были описаны лишь в XVII столетии. Голландский врач и анатом Франциск Сильвий отметил отличие тремора покоя от других видов дрожания.

В 1817 году английский врач Джеймс Паркинсон опубликовал «Эссе о дрожательном параличе». В нём он описал шестерых больных людей, подробно остановившись на таких характерных симптомах заболевания, как тремор покоя, патологическая походка и постуральная неустойчивость, мышечная ригидность. Также он оценил их динамику при прогрессировании заболевания. Работа оставалась незамеченной в течение 40 лет после опубликования. Классические исследования неврологов У. Говерса, С. Вильсона, В. Эрба и Ж. Шарко в 1868—1881 годах позволили выделить болезнь Паркинсона как самостоятельное заболевание. По предложению знаменитого французского невролога Шарко заболевание получило имя британского врача Паркинсона, чей труд не был должным образом оценён при жизни.

После определения болезни Паркинсона как самостоятельного заболевания возник вопрос о его этиологии. Французский невролог Эдуард Бриссо в конце XIX столетия предположил, что за развитие заболевания ответственны субталамическое ядро и ножки мозга (отдел среднего мозга). В

1912 году Фредерик Леви обнаружил специфические клеточные включения в клетках ствола мозга, характерные для болезни Паркинсона, впоследствии названные тельцами Леви. В 1919 году русский невролог К. Н. Третьяков определил, что основные патологические изменения при заболевании возникают в чёрной субстанции. Предположения К. Н. Третьякова не признавались медицинским сообществом до их подтверждения немецким патологоанатомом Рольфом Хасслером в 1948 году.

Этиология:

Этиология болезни Паркинсона на конец 2012 года окончательно не выяснена. Отмечено, что в основе болезни Паркинсона и паркинсонизма лежат уменьшение количества нейронов черной субстанции и формирование в них включений — телец Леви. Его развитию способствуют наследственная предрасположенность, пожилой и старческий возраст, воздействие экзогенных факторов. В возникновении акинетико-ригидного синдрома могут иметь значение наследственно обусловленное нарушение обмена катехоламинов в мозге или неполноценность ферментных систем, контролирующих этот обмен. Часто выявляется семейная отягощенность по этому заболеванию 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.

Синдром паркинсонизма возникает в результате перенесенных острых и хронических инфекций нервной системы (клещевой и другие виды энцефалитов). Причинами болезни Паркинсона и паркинсонизма могут служить острые и хронические расстройства мозгового кровообращения, церебральный атеросклероз, сосудистые заболевания головного мозга, опухоли, травмы и опухоли нервной системы. Возможно развитие

паркинсонизма вследствие лекарственных интоксикаций при длительном использовании препаратов фенотиазинового ряда (аминазин, трифтазин), метилдофы, некоторых наркотических средств – лекарственный паркинсонизм. Паркинсонизм может развиваться при острой или хронической интоксикации окисью углерода и марганца.

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

Патогенез:

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 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.

Для болезни Паркинсона характерно снижение тормозящего влияния паллидума на стриатум, т.е. снижение тормозящего влияния бледного шара (паллидума), расположенного в переднем отделе головного мозга, на полосатое тело (стриатум). Повреждение нейронов паллидума приводит к «торможению торможения» периферических двигательных нейронов (мотонейронов спинного мозга).

Патологическая анатомия:

При болезни Паркинсона поражаются структуры экстрапирамидной системы — базальные ядра, чёрное вещество, голубое пятно и другие. 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 телец Леви. Также происходит гибель астроцитов (разновидности глиальных клеток) и активация микроглии. 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. Также при данном заболевании в чёрной субстанции и голубом пятне обнаружены «бледные тельца» — внутриклеточные гранулярные включения, которые замещают распадающийся меланин.

Клиническая картина:

Симптомы Паркинсонизма – это нарушения движений и мышечного тонуса и их сочетания. Скованность движений, повышение тонуса, тремор рук и головы, движения нижней челюстью по типу «жевания», нарушения почерка и точности движений, походка «согнувшись», маленькими шажками, «шаркающая», бедность мимических движений – «застывшее лицо», снижение эмоциональности поведения, депрессия. Симптомы болезни, вначале односторонние, в дальнейшем прогрессируют, в тяжелых случаях приводят к инвалидизации, обездвиженности, когнитивным нарушениям.

Основной клинический синдром при болезни Паркинсона и паркинсонизма – 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 паркинсонизма 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. В результате характерного для болезни Паркинсона уменьшения амплитуды движений почерк становится мелким — микрография.

Постуральная неустойчивость — 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.

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. Он обычно начинается в дистальном отделе одной руки, при прогрессировании заболевания распространяясь на противоположную руку и на ноги. Разнонаправленные движения большого и других пальцев внешне напоминают счёт монет или скатывание пиллюль. Иногда также отмечается дрожание головы по типу «да-да» или «нет-нет», дрожание век, языка, нижней челюсти. Частота колебаний 4—8 в секунду. 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.

Вегетативные нарушения проявляются в виде сухости 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).

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.

Диагностика:

Ввиду обилия и яркости симптомов, характерных для болезни Паркинсона, его диагностика в выраженных случаях не представляет затруднений. На начальных этапах заболевания правильной диагностике может способствовать выявление постуральных рефлексов (рефлексов положения). К ним относится феномен Вестфалья (после резкого пассивного тыльного сгибания стопы она некоторое время сохраняет приданную ей позицию), а также феномен Фуа—Тевенара (либо феномен голени) - максимально согнутая в коленном суставе нога больного, который лежит на животе, опускается медленно и обычно разгибается не полностью.

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 и стадии болезни, а также наличия сопутствующих заболеваний.

Основные принципы дофаминергической терапии: 1) повышение синтеза дофамина в мозге; 2) стимуляция процесса выброса (высвобождения) дофамина из пресинаптической терминали; 3) стимуляция рецепторов, чувствительных к дофамину; 4) торможение процесса обратного захвата дофамина пресинаптическими структурами и 5) торможение катаболизма дофамина.

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. Дозу увеличивают медленно, в течение нескольких недель, до получения клинического эффекта. Побочные действия препарата – дистонические нарушения и психозы. При сочетании леводопы с ингибитором декарбоксилазы можно уменьшить дозу леводопы и тем самым уменьшить риск развития побочных явлений.

Ранее применявшееся хирургическое лечение паркинсонизма (операции по разрушению отделов мозга, ответственных за мышечную ригидность и тремор) в настоящем практически не применяются.

Прогноз:

Прогноз условно неблагоприятный — болезнь Паркинсона неуклонно прогрессирует. Симптомы нарушения движений развиваются наиболее быстро. Больные, не получающие лечения, в среднем теряют возможность обслуживать себя самостоятельно через 8 лет от начала заболевания, а через 10 лет становятся прикованными к постели.

Адекватная терапия замедляет развитие ряда симптомов, ведущих к потере трудоспособности больных (мышечной ригидности, гипокинезии, поструральной неустойчивости и др.). Однако через 10 лет с момента начала заболевания трудоспособность большинства больных значительно снижена.

Список использованной литературы и источников:

1. Болезнь Паркинсона - Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. Неврология и нейрохирургия: учебник. — 2004.
2. Паркинсонизм. Клиника, этиология, патогенез, лечение - Вейн А.М., Голубев В.Л., Берзиньш Ю.Э. , - 1981
3. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. — Москва: МЕДпресс-информ, 2002.
4. <http://kliniken-koeln.ru/conditions/bolezni-parkinsona/>
5. <http://vse-zabolevaniya.ru/bolezni-nevrologii/sindrom-parkinsonizma.html>
медицинская помощь: Пер. с англ./Под ред. Дж. Э. Тинтиналли, Р. Л. Кроума, Э. Руиза. — М.: Медицина, 2001.
2. Внутренние болезни Елисеев, 1999 год.