

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

На тему: «Болезнь Паркинсона».

Выполнила: ординатор 1 года обучения

Специальности Неврология 113гр

Верхотурова Т.В.

## Содержание

- o Введение
- o Этиология
- o Клиника
- o Клиническая диагностика.
- o Принципы лечения БП.
- o Заключение
- o Литература

Болезнь Паркинсона — это хроническое нейродегенеративное заболевание, неуклонно прогрессирующее, с широким диапазоном моторных и немоторных нарушений. БП неминуемо инвалидизирует пациентов, значительно снижая качество жизни не только самого больного, но и его близких. Через 10–20 лет 40–75 % больных с БП умирают, а около 50 % выживших требуют уже постоянного постороннего ухода. Поэтому даже в условиях только симптоматической терапии БП обязательно подлежит достоверной диагностике, а значит и своевременному лечению.

### Введение.

Болезнь Паркинсона (БП) — это хроническое прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, связанное преимущественно с дегенерацией нейронов компактной части черной субстанции, что приводит к изменению функции базальных ганглиев в условиях дофаминергического дефицита. Это заболевание впервые описал лондонский врач Джеймс Паркинсон в 1817 году в «Эссе о дрожательном параличе», и впоследствии оно было названо его именем. Средний возраст дебюта БП составляет  $51 \pm 10$  лет. При общей распространенности 0,3 % в мире число больных значительно увеличивается с возрастом: приблизительно до 1 % в группе старше 60 лет и до 4 % после 75 лет. В мире ежегодно регистрируют более 300 тысяч новых случаев БП. Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Болезнь Паркинсона — это заболевание с широким диапазоном моторных и немоторных нарушений, которое неминуемо инвалидизирует пациентов, значительно снижая качество жизни не только самого больного, но и его близких. Через 10–20 лет 40–75 % больных с БП умирают, а около 50 % выживших требуют уже постоянного постороннего ухода.

### Этиология.

Причины возникновения БП неизвестны. Предполагается, что в основе развития заболевания лежат возрастные, генетические и факторы окружающей среды. БП носит преимущественно спорадический характер, однако при наличии БП у ближайших родственников риск развития возрастает в 2 раза. С наследственными факторами связано лишь небольшое количество случаев БП (5–10 %). Также изучается роль факторов окружающей среды, таких как: инфекции, интоксикации, воздействия на организм металлов, пестицидов. Патогенез. Болезнь Паркинсона возникает, вследствие гибели дофаминергических нейронов, входящих в структуры стриопаллидарной системы — важнейшей составляющей экстрапирамидной системы, обеспечивающей организацию

и построение движений. Наиболее выраженные повреждения дофаминергических нейронов наблюдаются в компактной части черной субстанции, голубого пятна и стриатуме. В дальнейшем, по мере развития болезни, гибнут дофаминергические нейроны миндалины, срединного ядра таламуса, ядер гипоталамуса, вентральной тегментальной области. На заключительном этапе развития патологии разрушение захватывает дофаминергические нейроны гиппокампа, лобной коры и некоторые другие корковые зоны. Основные нейротрансмитерные нарушения при БП — дефицит синтеза дофамина, избыток нейромедиатора ацетилхолина и глутамата, а также недостаточный синтез норадреналина и серотонина.

#### Клиника.

С помощью методов функциональной нейровизуализации (позитронно-эмиссионной томографии) было выявлено, что дебют моторных симптомов при БП наблюдается при снижении уровня дофамина в стриатуме на 60–80 %. Это говорит о том, что моторные проявления возникают, когда уже более половины дофаминергических нейронов черной субстанции погибло. Основу клинической картины составляет синдром паркинсонизма, который характеризуется гипокинезией, мышечной ригидностью и тремором покоя. По мере прогрессирования заболевания к ним присоединяются постуральные расстройства. Клинический феномен БП не ограничивается синдромом паркинсонизма, он также включает в себя немоторные синдромы: когнитивные, эмоциональные, вегетативные расстройства, болевые синдромы, нарушения сна и бодрствования. Эти проявления могут предшествовать развитию двигательного дефицита на начальных стадиях, а на поздних стадиях являться основной причиной инвалидизации. В зависимости от преобладания в клинической картине того или иного симптома выделяют несколько клинических форм БП:

- Дрожательно-ригидная форма (37 %). Типичным признаком является дрожание.
- Акинетико-ригидная форма (33 %). Дрожание может отсутствовать или проявляться незначительно, например в период волнения.
- Ригидно-дрожательная форма (21 %). Главным признаком являются общая замедленность движений и повышение тонуса мышц.
- Дрожательная форма (7 %). В начале развития главным симптомом является дрожание. При этом мышечный тонус не повышается, а замедленность движений или бедность мимики проявляется незначительно.
- Акинетическая форма (2 %). Для нее характерно отсутствие произвольных движений.

В настоящее время диагноз БП ставится на основе характерной клинической картины заболевания. Достаточно широко используют клинико-диагностические критерии Банка головного мозга общества БП Великобритании (Gibb, Lees, 1988; Hughes A. J. Et al., 1992).

3 этапа диагностики БП:

1 этап: установление Синдрома паркинсонизма:

- Наличие гипокинезии

- Наличие по меньшей мере одного из следующих симптомов: мышечная ригидность, тремор покоя 4–6 Гц, поструральная неустойчивость, не связанная со зрительной, вестибулярной, мозжечковой или проприоцептивной дисфункцией.

2 этап: установление нозологического диагноза — Болезнь Паркинсона.

Критерии, подтверждающие БП (необходимо наличие трех и более симптомов):

- Одностороннее начало проявлений болезни;
- Наличие тремора покоя;
- Постоянная асимметрия с более выраженными симптомами на стороне тела, с которой началась болезнь;
- Реакция (70–100 %) на Л-ДОФА;
- Прогрессирующее течение заболевания;
- Наличие выраженной дискинезии, индуцированной Л-ДОФА;
- Откликаемость на Л-ДОФА в течение 5 лет и более;
- Длительное течение заболевания (10 лет и более).

Критерии исключения БП:

- Наличие в анамнезе повторных инсультов со ступенеобразным прогрессированием симптомов паркинсонизма;
- Повторные черепно-мозговые травмы или достоверный энцефалит;
- Окулогирные кризы;
- Лечение нейролептиками перед дебютом болезни;
- Длительная ремиссия;
- Строго односторонние проявления в течение более трех лет;
- Супрануклеарный паралич зрения;
- Мозжечковые знаки;
- Раннее появление симптомов выраженной вегетативной недостаточности;
- Раннее появление выраженной деменции;
- Симптом Бабинского;
- Наличие церебральной опухоли или открытой (сообщающейся гидроцефалии);
- Негативная реакция на большие дозы левовращающего изомера дезоксифенилаланина (Л-ДОФА) (если исключена мальабсорбция);
- Интоксикация МФТП.

3 этап: окончательный — стадия заболевания.

Необходимо сформулировать окончательный диагноз с указанием стадии заболевания, скорости прогрессирования, степени развития клинического патоморфоза и коморбидных расстройств.

Классификация степеней тяжести, предложенная Л. С. Петелиным в 1970 г.:

Легкая степень: гипокинезия, ригидность, тремор выражены легко или умеренно, отдельные симптомы могут отсутствовать. Выраженность дрожания в определенной степени может уменьшаться при использовании больным компенсаторных приемов, кратковременно подавляться усилием воли. Возможность выполнять домашнюю работу

и профессионально трудиться в большинстве случаев не утрачивается, хотя определенные затруднения имеются.

Умеренная степень: развернутая клиническая картина заболевания при отчетливых, хотя нередко в различной степени выраженных клинических симптомах. Присутствуют нарушения речи, письма, нередко отчетливы психические, вегетативные расстройства. Больные испытывают существенные трудности в профессиональной деятельности, а также при самообслуживании.

Выраженная степень: резкая замедленность движений, общая скованность, амимия, выраженное дрожание, нарушение функций ходьбы, речи, письма, отчетливые психические нарушения, в частности депрессия, возможна деменция. Резко ограничивается способность к самостоятельному передвижению, или оно становится невозможным, утрачивается способность к самообслуживанию.

Деление болезни на стадии по шкале Хен и Яра (Hoehn M., Jahr M. D., 1967):

1 стадия. Односторонние проявления заболевания (только конечности).

1.5 стадия. Односторонний процесс (конечности и одноименная сторона туловища).

2 стадия. Двустороннее заболевание без постуральной неустойчивости.

2.5 стадия. Начальные проявления двустороннего процесса с возвращением к норме при исследовании.

3 стадия. Умеренно выраженная постуральная неустойчивость, возможно самостоятельное передвижение.

4 стадия. Значительная утрата двигательной активности, пациент не в состоянии передвигаться без посторонней помощи.

5 стадия. В отсутствие посторонней помощи пациент прикован к постели или инвалидному креслу. Для более точной оценки степени вовлеченности пациента в нейродегенеративный процесс и для формирования динамического представления о течении заболевания удобно использовать шкалу UPDRS или Унифицированную шкалу оценки болезни Паркинсона, которая содержит 42 пункта. Темпы прогрессирования БП зависят от многих факторов — возраста пациента к моменту начала болезни, клинической формы, своевременности и адекватности фармакотерапии, наличия сопутствующих заболеваний.

Можно выделить следующие варианты темпа прогрессирования БП:

1) быстрый темп, при котором смена стадий происходит в течение 2 или менее лет;

2) умеренный темп, при котором смена стадий происходит в течение 3–5 лет;

3) медленный темп со сменой стадий в течение более 5 лет.

Клиническая диагностика.

Гипокинезия проявляется снижением двигательной активности, замедленностью инициации произвольных движений с прогрессирующим снижением скорости и амплитуды повторных движений. При выраженной гипокинезии больной с трудом встает со стула, поворачивается в постели; при ходьбе пациент сутулится, при этом руки согнуты в локтевых суставах и прижаты к туловищу (поза «просителя»); ходьба замедляется, укорачивается шаг; возникает шаркающая или семенящая походка. Из-за нарушения координации в мышцах запястья и кисти наблюдается микрография (мелкий подчёрк). Вследствие гипокинезии возникает гипомимия, микрография, редкое мигание, взгляд больного нередко устремлен в одну точку. За счет нарушения глотания может наблюдаться гиперсаливация. Речь больного монотонная, затухающая.

Гипокинезию на практике выявляют с помощью тестов на быстрые повторяющиеся движения конечностями:

- кистями

— сжимание и разжимание пальцев рук

- постукивание большим и указательным пальцами друг о друга

- постукиванием пяткой по полу

При этом важно обнаружить «истощаемость» объема движений. Тремор покоя возникает из-за ритмичного сокращения мышц, с частотой 4–6 Гц, обычно начинается с дистальных отделов верхних конечностей и напоминает движения рук «при счете монет или скатывании пилюль». В дальнейшем в тремор вовлекаются ноги, нижняя челюсть; иногда отмечается постуральное дрожание (при удерживании позы). При активных движениях тремор значительно уменьшается или исчезает. При выдвигании рук вперед тремор покоя исчезает и возобновляется обычно через несколько секунд уже после удержания рук в вытянутом положении, т. е. характеризуется латентным периодом. Ригидность при БП проявляется пластическим повышением мышечного тонуса с явным сопротивлением пассивным движениям, которое может быть:

- монотонным, нарастающим при повторных движениях (феномен «восковой куклы») - толчкообразно меняющимся (феномен «зубчатого колеса»). Мышечная ригидность скелетной мускулатуры обуславливает характерную «позу просителя», а также сутулость при ходьбе. Ригидность мышц может вызывать боль в мышцах. Постуральная неустойчивость, возникающая на развернутых стадиях БП, характеризуется смещением головы вперед, наклоном туловища вперед, пошатыванием при ходьбе, частыми падениями, пропульсиями. У больных возникает необходимость в использовании опорных приспособлений (палка, тренога).

#### Принципы лечения БП.

К основным направлениям лечения болезни Паркинсона относятся:

- фармакотерапия;
- медико-социальная реабилитация;
- лечебная физкультура(ЛФК);

- нейрохирургическое лечение.

Лекарственная терапия БП должна быть направлена на приостановление и уменьшение нейродегенеративного процесса в нигростриарных нейронах (нейропротекторная терапия) и устранение биохимического дисбаланса (симптоматическая терапия). К средствам, предположительно обладающим нейропротекторным действием при БП, относятся: ингибиторы МАО-В, токоферол, глутатион, тиоктовая кислота, дефероксамин; агонисты дофаминовых рецепторов (АДАР); ингибиторы транспорта дофамина.

Принципы симптоматической терапии БП:

- 1) повышение синтеза дофамина в головном мозге (препараты леводопы);
- 2) стимуляция высвобождения дофамина из пресинаптического пространства и подавление его обратного захвата (амантадины);
- 3) торможение катаболизма дофамина (ингибиторы МАО-В, ингибиторы КОМТ);
- 4) стимуляция рецепторов, чувствительных к дофамину (агонисты дофаминовых рецепторов);
- 5) подавление повышенной холинергической активности (холинолитики). Лечение предпочтительно начинать с монотерапии, постепенно увеличивая дозу препарата до оптимальной (метод титрования дозы). Если после достижения максимальной терапевтической дозы в течение месяца нет регресса симптоматики или лекарство плохо переносится, необходимо заменить препарат. В случае если препарат не оказывает достаточного эффекта, а увеличение дозы затруднено из-за плохой переносимости, следует рассмотреть возможность добавления второго противопаркинсонического средства из другой фармакологической группы. В некоторых случаях комбинированная терапия позволяет достигнуть хорошего результата при назначении меньших доз лекарств, что снижает потенциальный риск побочных эффектов каждого из препаратов. Со временем происходит изменение клинической картины БП: прогрессируют уже имеющиеся нарушения и присоединяются новые. Также снижается эффективность терапии леводопой, появляются осложнения в виде моторных флуктуаций и дискинезий. На выбор начальной терапии влияет ряд факторов: возраст, степень двигательных расстройств, клиническая форма заболевания, индивидуальная эффективность препарата, наличие побочных эффектов терапии, сопутствующие заболевания, когнитивные нарушения, а также фармакоэкономические и субъективные ятрогенные аспекты. Если больному менее 50 лет и у него отсутствуют когнитивные расстройства, то выбирают один из препаратов первого ряда (амантадин, холинолитик, селегилин). В случае, если возраст больного составляет от 50 до 60 лет, терапию следует начинать с агонистов дофаминовых рецепторов или амантадина. Пациентам старше 70 лет с когнитивными нарушениями, с выраженной степенью тяжести заболевания, терапию можно сразу начинать с препаратов леводопы в минимальной эффективной дозе, которую подбирают постепенно. Медико-социальная реабилитация основана на диспансерном наблюдении пациентов с БП с целью подбора адекватной терапии, которая должна в достаточной мере обеспечивать адекватное качество жизни этих пациентов, в том числе сохранять способность к профессиональной деятельности. С целью нейропсихологической помощи

применяется рациональная психотерапия как с пациентами, так и их родственниками. Лечебная физкультура на начальных этапах заболевания применяют все методы активной двигательной реабилитации. Комплекс упражнений разрабатывается индивидуально исходя из выраженности двигательного дефекта. Занятия лучше проводить в период максимальной эффективности действия лекарственных средств. По мере прогрессирования заболевания основным направлением становятся упражнения, направленные на поддержание профессиональных и бытовых двигательных стереотипов. При выраженных проявлениях заболевания большое значение приобретают пассивные упражнения. Наряду с ЛФК применяют аппаратные методы коррекции ходьбы, поддержания равновесия: методики темпоритмовой коррекции ходьбы, сигнальные дорожки. Нейрохирургическое лечение болезни Паркинсона.

В настоящее время относительными показаниями к нейрохирургическому лечению являются (Шток В. Н., Федорова Н. В., 2002):

- 1) низкая эффективность проводимого комплекса медикаментозной терапии или индивидуально низкая чувствительность к ней;
  - 2) выраженные побочные эффекты медикаментозного лечения, не позволяющие наращивать дозу противопаркинсонических препаратов или заставляющие отказаться от медикаментозного лечения;
  - 3) резко выраженный тремор, ригидность и брадикинезия вне действия противопаркинсонических препаратов, грубо нарушающие бытовую адаптацию больного.
- В настоящее время используются три типа нейрохирургических вмешательств при БП: стереотаксические деструктивные методы (вентролатеральная таламотомия, паллидотомия, субталамотомия и их комбинация), стимуляционные методы (имплантация электродов в подкорковые структуры с последующей их хронической электростимуляцией) и внутримозговая трансплантация дофаминергических нейронов мезенцефалона эмбриона человека (носит клинико-экспериментальный характер).

#### Заключение.

Рациональное и комплексное лечение значительно улучшает качество жизни и позволяет пациентам сохранять в течение многих лет достаточную социально-бытовую активность.

#### Литература:

1. Левин, О. С. Болезнь Паркинсона: монография / О. С. Левин, Н. В. Федорова. — 2-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2012. — 352 с.
2. Шток, В. Н. Болезнь Паркинсона / В. Н. Шток, Н. В. Федорова // Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В. Н. Штока, И. А. Ивановой-Смоленской, О. С. Левина. — М.: МЕДпресс-информ, 2002. — Гл. 5. — С. 94–122, 87–124.
3. Голубев В. Л., Левин Я. И., Вейн А. М. Болезнь Паркинсона и синдром паркинсонизма. — М.: МЕДпресс-информ, 1999. — 416 с.

4. Михайлуова, О. И. Болезнь Паркинсона: этиология, патогенез, клиника, диагностика и принципы лечения / О. И. Михайлуова, В. А. Куташов. // Молодой ученый. — 2015. — № 24 (104). — С. 269-273.