



Болезнь Паркинсона

Выполнила:

Студентка М-02(1)-14

Краснова Наталия

Болезнь Паркинсона


- Паркинсонизм – заболевание нервной системы, характеризующееся дрожательным гиперкинезом, обездвиженностью, повышением мышечного тонуса.
- Генетический дефект обнаружен на длинном плече 4-й хромосомы (ген, кодирующий α -синуклеин, локус PARK 1), 4-й хромосомы (ген, кодирующий убиквитинкарбоксигидролазу, локус PARK 5), на 2-й хромосоме (локус PARK 3).

Классификация:

1. Идиопатический (первичный) паркинсонизм: болезнь Паркинсона и юношеский паркинсонизм.
2. Симптоматический (вторичный) паркинсонизм (заболевания головного мозга):
 - сосудистые поражения
 - инфекционные заболевания
 - интоксикации
 - действие лекарственных средств
 - травмы

3. Паркинсонизм при других заболеваниях ЦНС:

- спорадические формы
- прогрессирующий надъядерный паралич
- болезнь Альцгеймера
- мультисистемная атрофия
- болезнь Крейтцфельдта-Якоба
- паркинсонизм-деменция-БАС
- болезнь диффузных телец Леви
- гемипаркинсонизм-гемиатрофия
- кортикобазальная дегенерация

- 
- наследственные формы
 - болезнь Гентингтона
 - нейроакантоцитоз
 - мемейная кальцификация базальных ганглиев
 - болезнь Фара
 - болезнь Вильсона-Коновалова
 - паллидарная, паллидонигральная дегенерация
 - спиноцеребеллярные дегенерации
 - синдром семейной паркинсонической деменции
 - болезнь Галлервордена-Шпатца

- Этиология болезни Паркинсона до конца не выявлена. Идиопатический паркинсонизм передается по аутосомно-доминантному типу с 60% уровнем пенетратности и аутосомно-рецессивному типу наследования. Паркинсонизм может передаваться по материнской линии, что связано с наличием мутации в митохондриальной ДНК.
- Распространенность болезни Паркинсона составляет 85-187 случаев на 100000 населения.

Патогенез

- В головном мозге больных болезнью Паркинсона возникает недостаток дофамина из-за снижения функции клеток в компактной зоне черной субстанции Зоммеринга. Дофамин в системе «черная субстанция – хвостатое ядро» играет роль медиатора. Аксоны нейронов черной субстанции образуют нигроспинальный путь, проходят через ножки мозга, внутреннюю капсулу и оканчиваются в неостриатуме в виде сплетения терминальных везикул с дофамином. При отсутствии тормозных влияний на неостриатум увеличивается активность возбуждающих холинергических систем.

- В возникновении паркинсонизма может играть роль аутоиммунная агрессия к собственному дофамину. Аутоиммунные факторы (фактор G) окисляют свободные молекулы дофамина, что приводит к накоплению в ткани избытка перекиси водорода. Антиоксидантная глутатионовая система с этим не справляется, поэтому подключается резервная система, которая использует меланин и ферменты с ионами железа. В итоге образуются высокоактивные молекулы ОН, создающие свободные радикалы. Они обладают агрессивностью и нарушают перекисное окисление липидов, что по принципу «замкнутого круга» усиливает нарушения обмена дофамина.

Фенотип



<http://vrachvdome.ru/wp-content/uploads/%D1%81%D0%B8%D0%BC%D0%BF%D1%82%D0%BE%D0%BC%D1%8B-%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D0%B8-%D0%BF%D0%B0%D1%80%D0%BA%D0%B8%D0%BD%D1%81%D0%BE%D0%BD%D0%B0.jpg>

Клиника


- Триада основных симптомов:
 - тремор
 - мышечная ригидность
 - гипокинезия
- Важным клиническим проявлением паркинсонизма любой этиологии является медлительность (гипокинезия) и бедность движений (олигокинезия). Гипокинезия характеризуется уменьшением количества движений, которые становятся замедленными (брадикинезия, симптом Крюше-Верже). Больные при переходе из состояния покоя в состояние движения застывают в неудобной позе («восковая кукла», «манекен», феномен каталепсии).

- Характерный внешний вид больного: туловище слегка согнуто, голова наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу., взгляд устремлен вперед и неподвижен. Лицо маскообразно. Затруднено начало движения – паркинсоническое топтание на месте (симптом «прилипающих к полу ног»). Походка дается с трудом, шаги мелкие, частые, стопы параллельны друг к другу («кукольная походка»). При движении руки не двигаются (ахейрокинез, симптом Вартенберга).

- Снижается звучность голоса (дисфония), может развиться афония. Речь неразборчива, монотонна, исчезает интонация, нарушается произношение (дизартрия). Почерк становится мелким, нечетким (микрография).
- Паркинсонический тремор чаще захватывает дистальные мышцы руки – пальцы кисти, что проявляется в виде феномена «катания пилюль», «счета монет»). Может быть тремор головы в виде кивательных движений по типу «да-да», нижней челюсти, губ, языка.

- Изменяется мышечный тонус по пластическому типу: равномерное, непрерывное сопротивление мышц-антагонистов (вязкость мышц). Пластический тонус увеличивается в позе Ромберга (особенно с закрытыми глазами) и уменьшается в положении лежа (симптом Фромана). Пластической гипертонии сначала подвергаются мимические мышцы, затем мышцы шеи, туловища, конечностей.

- Тест «падения головы»: врач подкладывает ладонь под затылок лежащего больного, поднимает его голову и быстро убирает руку. При этом у больного паркинсонизмом голова медленно опускается.
- Стопный феномен Вестфаля: при тыльном сгибании стопы появляется тоническое напряжение сгибателей стопы (феномен «застывания стопы»).

- 
- У больных наблюдается симптом сального лица из-за усиления секреции сальных желез. Часто встречается гиперемия отдельных частей кожи тела и лица, акроцианоз, вазомоторные отеки.
 - Больные назойливо обращаются с одними и теми же вопросами, предложениями (акайрия, симптом Аствацатурова). Мышление замедленно (брадипсихия).

Лечение

- При лечении болезни Паркинсона придерживаются следующих направлений:
 - повышение содержания дофамина в базальных ганглиях головного мозга
 - воздействие на дофаминовые рецепторы
 - стимуляция высвобождения дофамина из пресинаптических мембран
 - торможение обратного захвата дофамина
 - ингибирование процессов распада дофамина

● Противопаркинсонические лекарственные средства:

1) репараты L-ДОФА:

- леводопа
- леводопа в сочетании с ингибиторами L-ДОФА-декарбоксилазы - карбидопой (синемет, наком, дуэлин) или бензеразидом (мадопар)

2) агонисты рецепторов дофамина:

- бромокриптин
- перголид
- мирапекс
- лизурид
- каберголин и т.д.

3) холинолитики:

- тригексифенидил
- биперидин
- триперидин и т.д.

4) препараты амантадина:

- амантадина гидрохлорид (мидантан)
- амантадина сульфат

5) ингибиторы МАО типа В:

- селегилин

6) ингибиторы КОМТ:

- толкапон
- энтакапон

Список литературы:

- О.А. Морозова, А.В. Густов, В.Д. Трошин, Д.А. Шаров «Медицинская генетика», учебное пособие, Чебоксары-2013 год
- В.Н. Шток, О.С. Левин, Н.В. Федорова «Экстрапирамидные расстройства», руководство для врачей, Москва-2002