

Стадии

Первая, начальная стадия (первая степень тяжести) характеризуется появлением и достаточно определенной выраженностью одного или двух основных симптомов паркинсонизма. При этом больной не утрачивает способности выполнять все виды профессиональной и любой другой домашней работы, хотя делает это с большим или меньшим затруднением.

Вторая стадия (вторая степень тяжести) определяется в том случае, когда больной частично утрачивает способность выполнять те или иные действия, необходимые для профессиональной или бытовой двигательной активности.

Третья стадия (третья степень тяжести) характеризуется утратой способности к самообслуживанию.

СЕМИОТИКА

- Ядро клинической картины БП составляет классическая триада симптомов — акинезия (гипокинезия), мышечная ригидность и тремор покоя. Заболевание может начаться с каждого из этих симптомов, а в последующем к нему присоединяются другие. В некоторых случаях в дебюте отмечают сразу два или три основных симптома. Четвертый важнейший признак БП — постуральная неустойчивость — обычно присоединяется на более поздней стадии заболевания.

Тремор покоя

Частота 4—6 Гц

Движения при счете монет или скатывании пилюль

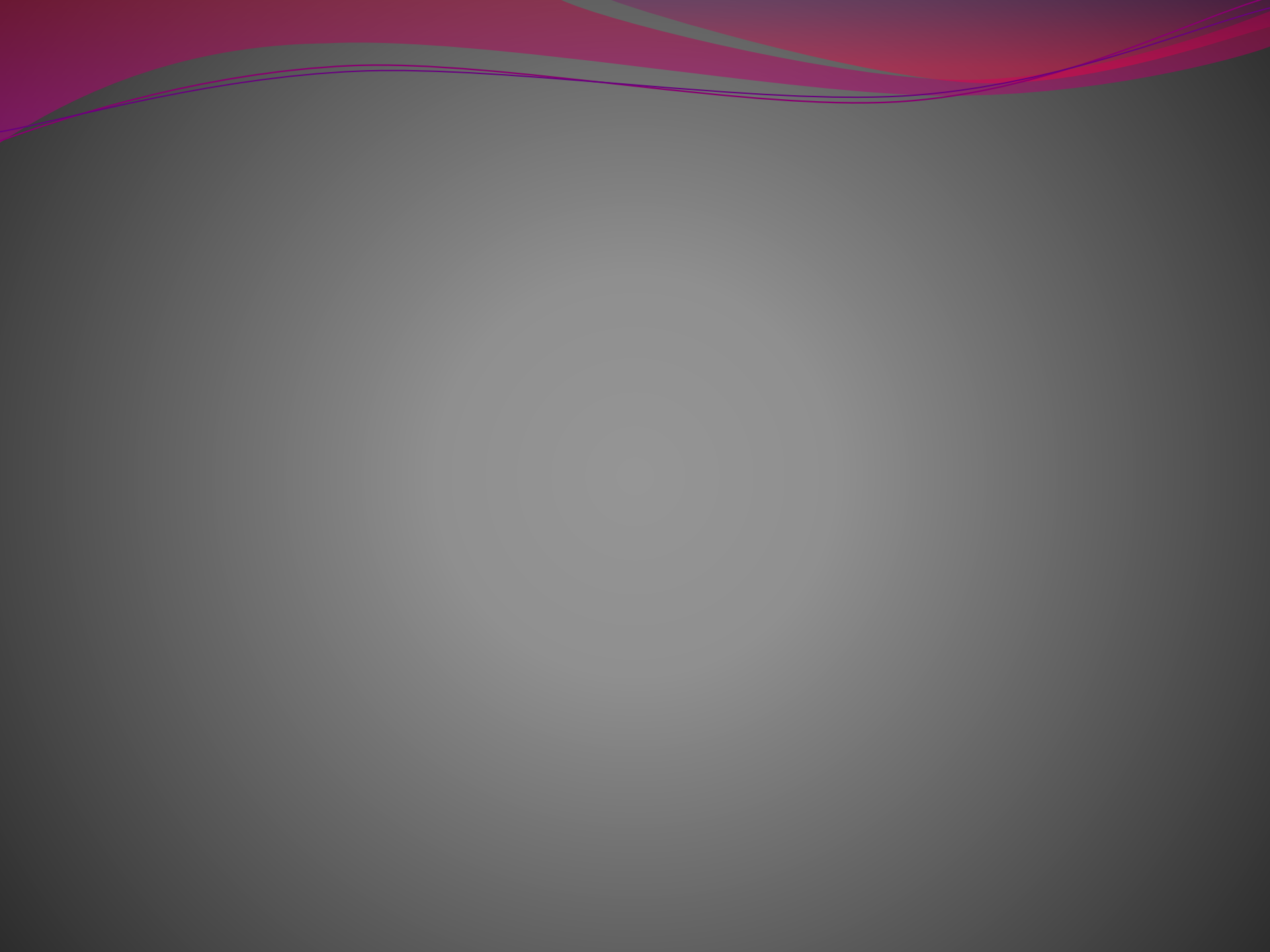
Пропадает при произвольном движении и прекращается во сне. Однако в фазу сна с быстрыми движениями глаз тремор может возобновиться.

Тремор покоя

- Обычно он начинается с дистальных отделов руки, чаще правой. При прогрессировании заболевания тремор может захватывать лучезапястный сустав (сгибание-разгибание), локтевой сустав (сгибание-разгибание) и плечевой сустав (отведение-приведение).
- При последующем распространении тремор обычно вовлекает одноименную ногу. Дрожание в ноге наиболее заметно, когда больной сидит в неудобном положении. При вставании и ходьбе тремор в ноге уменьшается или исчезает. В последующем тремор распространяется на контралатеральные руку и ногу. У некоторых больных при генерализации тремора вовлекаются мышцы шеи и лица, что приводит к дрожанию головы, нижней челюсти, губ, языка.

Тремор покоя

- В некоторых случаях к тремору покоя присоединяется постурально-кинетический компонент. Так, например, перед выполнением пальценосовой пробы у больного отмечается тремор покоя, с началом движения рукой он исчезает, но при замедлении движения и остановке пальца у кончика носа возобновляется. Такие особенности тремора иногда неправильно расцениваются как интенционное дрожание. Аналогичная картина может наблюдаться при удерживании в одном положении ложки или чашки или вытянутых рук.



Ригидность мышц

которое в отличие от пирамидной
спастичности обусловлено
одновременным сокращением

Ригидность мышц

Мышечная ригидность затрудняет произвольные движения. Выявить ригидность можно, совершая пассивные движения в суставах конечностей. Пластический тонус нарастает во время исследования.

Ригидность мышц

- Степень повышения пластического тонуса на короткое время может уменьшаться или увеличиваться, плавность пассивного движения утрачивается, следующий ощущает толчки — это явление получило название феномена «зубчатого колеса».

Ригидность мышц

- Ригидность, как и тремор, появляется вначале в дистальных отделах одной руки, затем распространяется на ипсилатеральную ногу и далее на контралатеральные руку и ногу, мышцы туловища и шеи. Соответственно нарастают и затруднения произвольных движений. Преобладание ригидности в вентральных мышечных группах приводит к сгибанию головы и сгорбленной позе.

Ригидность мышц

Такое распределение ригидности приводит к своеобразному симптому: если у больного, находящегося в положении лежа, убрать из-под головы подушку, то голова долгое время может находиться в прежнем положении без всякой опоры.

Ригидность мышц

Акинезия (гипокинезия)

Снижение спонтанной двигательной активности. А.Barbeau (1984) выделяет четыре компонента акинезии:

1) нарушение моторной инициативы,

2) нарушение кинетической «мелодии»,

3) нарушение стратегии двигательного обучения,

4) быстрая истощаемость при выполнении повторных заданий с постепенным «затуханием» двигательной активности.

Акинезия (гипокинезия)

- В строгом понимании слова акинезия, т.е. полная обездвиженность, наблюдается лишь на заключительном этапе БП. На предшествующих стадиях болезни отмечают лишь более или менее выраженное снижение спонтанной двигательной активности — гипокинезию (олигобрадикинезию).
- Характерной особенностью гипокинезии является снижение моторной инициативы - у больных особенно затруднено начало движения. При выраженной гипокинезии для того, чтобы осуществить какое-либо движение, больному приходится предпринимать несколько повторных попыток. Так, например, больному бывает трудно встать со стула, сделать первый шаг, изменить положение тела в постели и встать с кровати. Распространение гипокинезии на мышцы лица приводит к гипомимии, редкому миганию, лицо становится маскообразным.



Синдром

гемипаркинсонизма

- акинезия, ригидность или тремор наблюдаются в руке и ноге с одной стороны. Именно для БП характерно такое асимметричное появление и постепенное распространение симптомов: дистальные отделы руки — проксимальные отделы руки — дистальные отделы ноги — проксимальные отделы ноги. Рассматривая гемипаркинсонизм как один из диагностических признаков БП, следует подчеркнуть, что речь идет о начальных стадиях болезни. При прогрессировании болезни проявления паркинсонизма генерализуются.

Постуральные нарушения

- складываются из нарушения позы, статики и походки.
- Снижение моторной инициативы, нарушение кинетической «мелодии» и постуральной устойчивости приводят к своеобразному симптому «топтания». Так, встав со стула или с постели, больной не может начать движение сразу, но беспомощно топчется на одном месте. Начав движение, идет мелкими шажками (микробазия), шаркая по полу ногами. Для того, чтобы повернуться, больной вынужден остановиться, некоторое время топчется на месте и лишь постепенно меняет направление и начинает движение в нужную сторону. В таком состоянии при поворотах возможно падение. Многие, чтобы благополучно совершить поворот, придерживаются и опираются на окружающие предметы. У больных при ходьбе отсутствуют содружественные движения в руках (ахейрокинез), при гемипаркинсонизме - в одной руке.

Постуральные нарушения

- При значительной выраженности перечисленных выше симптомов складывается характерный внешний облик больного: голова опущена, шея согнута, туловище наклонено вперед, плечи приведены к туловищу, предплечья согнуты, типичное дрожание в руках и нижней челюсти. Лицо маскообразно. Из полуоткрытого рта вытекает слюна. С трудом встав со стула, больной Паркинсонизм идет мелкими шаркающими шажками. При попытке изменить направление ходьбы больной сначала беспорядочно топчется на месте и лишь потом поворачивается всем корпусом, с трудом сохраняя равновесие. При неравномерном нарушении тонуса мышц он может отклоняться при ходьбе, а в положении сидя — заваливается на бок. Одевание и раздевание затруднено и превращается в мучительную обузу. Особые трудности возникают при расстегивании и застегивании пуговиц, крючков и кнопок на платье и завязывании шнурков на обуви.



Парадоксальные кинезии

- Эпизодами изменения двигательной активности, когда движения, трудные или недоступные больному, вдруг совершаются свободно и быстро. Прослеживается связь таких эпизодов с изменением психоэмоционального состояния. Хотя возникновение парадоксальных кинезий связывают с эмоцией страха или испуга, следует отметить, что отрицательные эмоции чаще усиливают выраженность симптомов. Даже простое чувство стеснительности и неловкости, когда больной находится в окружении незнакомых людей, наблюдающих его двигательную несостоятельность (например, в общественном транспорте), усиливают скованность и дрожание. Положительно окрашенные эмоции — пребывание в кругу дружной семьи, среди добрых знакомых, возможность заняться любимым делом — улучшают двигательную активность.

Парадоксальные кинезии

- По-видимому, большую роль играет самовнушение (внутренняя психологическая установка). Так, одна больная, внушившая себе, что «на улице все на нее смотрят», неохотно покидала квартиру и, действительно, вне дома признаки ее болезни усиливались. В то же время в домашних условиях она была достаточно активна, справлялась со многими домашними обязанностями. Другой больной свято верил в пользу ежедневных прогулок. Испытывая серьезные затруднения при передвижении по квартире, он отмечал облегчение, как только переступал порог и свободно гулял продолжительное время по парку.

Парадоксальные кинезии

Такую же роль играют и положительные кинезии. Например, в исполнении Вильгельма Фихтенберга, скрипача симфонического оркестра, утверждалось, что его состояние улучшается после призывного постукивания дирижерской палочки по пюпитру перед началом выступления. Больной, мастер устного рассказа, испытывал улучшение, как только выходил на освещенную сцену и усаживался перед телевизионной камерой. Теннисист, уже покинувший профессиональный спорт, отмечал улучшение, когда выходил с ракеткой на корт и мог сносно провести партию. К сожалению, такие улучшения носят лишь эпизодический характер.

Нарушения речи (дизартрия)

- наступают, когда акинезия, ригидность и дрожание вовлекают речедвигательную мускулатуру. Речь больного становится монотонной, маломодулированной, постепенно затухающей.
- Иногда наступает «речевое топтание» (бормотание), когда больной начинает повторять в быстром темпе отдельные слова или слоги и не в состоянии продолжить правильно артикулируемую фразу. Произвольно остановить ускоряющееся речевое «топтание» он не может («речевая пропульсия» — тахифазия). Но постепенно бормотание само затухает, и речь прекращается.

Нарушения речи (дизартрия)

- В сочетании с нарушением фонации (дисфония) это приводит к тому, что речь больного становится невнятной. Иногда дисфонические расстройства выступают на первый план, и больной, сохраняющий вполне удовлетворительную двигательную активность и способность к самообслуживанию, может объясняться только шепотной речью. Ундулирующие из-за дрожания колебания голосовых складок ведут к своеобразной «тремолирующей» речи.

при
дрожал
не

Нарушения письма

м
почерком
и черточке



Начиная
строку



Вегетативная недостаточность

Запоры у больных с БП связаны с дегенерацией нейронов мезентериального сплетения и иногда парадоксальным сокращением (дистонией) тазовой мускулатуры. Расстройства мочеиспускания связаны с нарушением функции лобной доли, регулирующей функцию детрузора мочевого пузыря. Уменьшение продукции дофамина в черной субстанции вызывает гиперрефлексию детрузора, что проявляется учащенным мочеиспусканием и никтурией. Реже отмечается снижение активности детрузора и дисфункция сфинктера уретры.

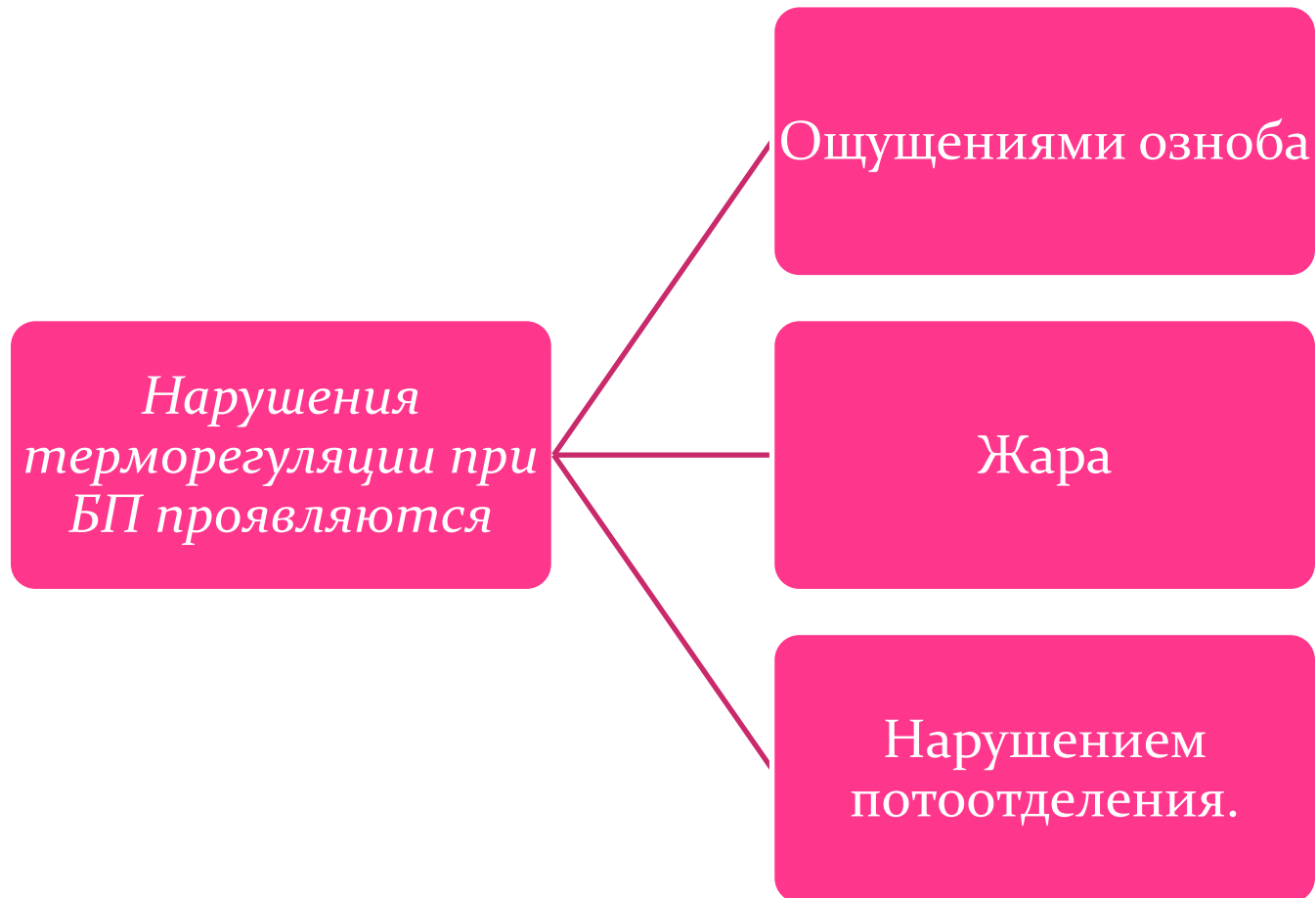
Вегетативная недостаточность

Сексуальные нарушения при БП возникают в результате депрессии, часто сопровождающей это заболевание, а также в результате побочного эффекта применяемых для купирования тремора бета-адреноблокаторов.

Вегетативная недостаточность

Ортостатическая гипотензия при БП может возникать в результате дегенерации нейронов симпатических ганглиев, а в ряде случаев — нейронов гипоталамуса. Дисфункция симпатической системы приводит к снижению частоты пульса и величины сердечного выброса, нарушению высвобождения ренина. При выраженной ортостатической гипотензии заболевание необходимо дифференцировать от синдрома прогрессирующей вегетативной недостаточности при мультисистемной атрофии.

Вегетативная недостаточность



Вегетативная недостаточность

- В более тяжелых случаях отмечается злокачественный гипертермический синдром (подобный злокачественному нейролептическому синдрому), связанный с блокадой ДА-эргических нейронов гипоталамуса. Он проявляется сочетанием лихорадки, акинезии с дисфагией, водно-электролитными нарушениями, отеком легкого и мозга, олигурией. Наблюдаются слюнотечение, гипергидроз, сальность кожных покровов, вазомоторная лабильность, нарушения реологических свойств крови.

Вегетативная недостаточность

Болевой синдром при БП, как правило, связан с мышечной дистонией, которая чаще возникает в мышцах ног, реже - туловища и нередко является результатом неадекватной терапии леводопой. Другие субъективные нарушения чувствительности могут проявляться парестезиями, онемением, глубокими ноющими болями в конечностях.

Психические нарушения

- редко наблюдаются на ранней стадии заболевания, но постепенно проявляются и нарастают по мере его прогрессирования. По своему характеру психические изменения при БП можно условно разделить на когнитивные, эмоционально-личностные и психотические.

Когнитивные нарушения на ранней стадии болезни Паркинсона

- Наибольшие отклонения у больных БП выявляются при выполнении тестов на память, внимание, психомоторные, зрительно-пространственные и регуляторные функции, при этом общий уровень интеллекта существенно не страдает

Эмоционально-личностные нарушения

- Депрессия, тревожность, раздражительность, эмоциональная лабильность, негативизм и другие нарушения, способные оказывать существенное влияние на состояние больного и лиц, осуществляющих за ним уход, *преморбидные черты личности* — интравертированность, склонность к рефлексии, самоконтролю и подавлению внешних эмоциональных проявлений, отсутствие гибкости, беспрекословное следование субординации и порядку, осторожность, неуверенность, подозрительность, зависимость, непродуктивное погружение в работу в ущерб отдыху и отношениям с близкими и друзьями, излишняя рациональность и душевная скупость, излишнее застревание на деталях и другие особенности, обычно свойственные обсессивно-компульсивному расстройству личности.

Эмоционально-личностные нарушения

- У части больных, чаще на поздней стадии заболевания, развивается *синдром навязчивых состояний (обсессивно-компульсивный синдром)*, который проявляется навязчивыми ощущениями, чувствами, образами, необоснованными страхами, импульсами к выполнению неких действий (обсессии) или бессмысленными, иррациональными действиями (компульсии). Обсессии часто связаны со страхом загрязнения или заражения, желанием проверить и перепроверить свои действия, совершать действия в строго определенном порядке. Компульсии, как правило, являются поведенческим выражением обсессии и характеризуются действиями, связанными с очищением (например, навязчивое мытье рук), наведением идеального порядка и др.

Психотические нарушения

- Спектр психотических нарушений весьма широк и включает эпизоды спутанности сознания; галлюцинации, иллюзии, бред, делирий. В подавляющем большинстве случаев психотические нарушения связаны с действием противопаркинсонических средств, но могут быть и спонтанными и до введения препаратов леводопы, но их частота была ниже (5-10%)



Спасибо за внимание!