

ID: 2015-05-23-A-5056

Клинический случай

Дудко А.В., Заболотная С.В., Салина Е.А., Кузнецова Е.Б.

Клинический случай ювенильного паркинсонизма*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России***Резюме**

Болезнь Паркинсона с ранним началом принято называть случаи первичного паркинсонизма, развившегося в возрасте до 45 лет. Среди вышеуказанных больных отдельно рассматривают подгруппу с юношеским (ювенильным) паркинсонизмом. К ним относятся лица с дебютом первичного паркинсонизма в возрасте 20-25 лет. Ранний паркинсонизм является достаточно гетерогенным заболеванием. Благодаря развитию молекулярной генетики установлено, что основную роль в развитии раннего начала болезни Паркинсона играют генетические факторы.

Ключевые слова: ювенильный паркинсонизм

Болезнь Паркинсона с ранним началом принято называть случаи первичного паркинсонизма, развившегося в возрасте до 45 лет. Среди вышеуказанных больных отдельно рассматривают подгруппу с юношеским (ювенильным) паркинсонизмом. К ним относятся лица с дебютом первичного паркинсонизма в возрасте 20-25 лет. Ранний паркинсонизм является достаточно гетерогенным заболеванием. Благодаря развитию молекулярной генетики установлено, что основную роль в развитии раннего начала болезни Паркинсона играют генетические факторы.

Улучшение качества диагностики, применение современных методов нейровизуализации с целью выявления патологических изменений в базальных ганглиях позволило выявлять болезнь на ранних стадиях, вплоть до «предболезни» и стандартизировать диагностику данного заболевания.

Описание клинического случая

Представлен клинический случай юношеского (ювенильного) паркинсонизма с началом в возрасте 17 лет.

В неврологическое отделение МУЗ ГКБ №9 поступил больной Ф, 32 года. На момент поступления предъявлял жалобы на скованность во всем теле, замедленность движений, нарушение походки, тремор рук, больше выраженной справа, ухудшение памяти.

Из анамнеза заболевания известно, что больным себя считает с 1997 года, когда впервые стал замечать скованность движений и дрожание рук, больше выраженное с правой стороны, обратил внимание, что постепенно изменялась походка: трудно было начать движение, руки прижаты к туловищу, голова наклонена вперед. В 2001 году находился на стационарном лечении в нейрогенетическом отделении НИИ Неврологии г. Москва, где выставлен диагноз: Ювенильный паркинсонизм, назначено лечение мадопар 250 мг/сутки, циклодол по 1/2 таб 3 раза в день. На этом фоне скованность и замедленность движений уменьшились. Однако, через некоторое время появились непроизвольные движения в виде подёргиваний плечами. Принимал проноран по 1 таб. 3 раза в день, без положительного эффекта. В августе 2011 года находился на стационарном лечении в неврологическом отделении МУЗ ГКБ №9 с диагнозом: ювенильный паркинсонизм, преимущественно ригидная форма, 3 ст тяжести по Хен-Яру, прогрессирующее течение, с выраженной постуральной неустойчивостью и нарушением ходьбы, феноменом включения-выключения с моторным флюктуациями и дискинезиями. Было скорректировано лечение в виде добавления Мидантана по 1,5 таб два раза в день, продолжения приема Мадопара по 1/4 т 5 раз в день, на фоне чего отмечалось улучшение состояния в виде прекращения подергивания в плечах. При выписке было рекомендовано продолжить курс приема назначенной терапии.

Неврологический статус: ясное, контактен. Больной адекватен, ориентирован в собственной личности сознание и окружающей обстановке, месте и времени. Обоняние сохранено. Зрачки S=D, реакция на свет живая, глазные щели S=D, движение глазных яблок в полном объеме. Конвергенция, аккомодация сохранены. Горизонтальный среднеразмашистый нистагм при взгляде влево. Чувствительность на лице сохранена, корнеальные, конъюнктивальные рефлексы сохранены. Лицо относительно симметричное. Слух сохранен. Глотание затруднено, преимущественно твёрдой пищи, рефлекс с мягкого неба и задней стенки глотки сохранен. Язык по средней линии. Достоверных расстройств чувствительности не выявлено. Активные движения в полном объеме, мышечная сила 5 баллов, мышечный тонус изменен по типу "зубчатого колеса", больше выраженного в правой руке. Тремор покоя рук, больше с правой стороны, усиливающийся при волнении. Мышечных атрофий нет. Сухожильные и периостальные рефлексы S=D, снижены. Брюшные S=D. Патологических рефлексов нет. Гипокинезия в виде замедленности походки, гипомимия, ахейрокинез. В позе Ромберга не устойчив, координаторные пробы выполняет неуверенно. Скованность походки. Легкие когнитивные нарушения. Расстройств мочеиспускания нет. Менингеальных знаков не выявлено.

За время нахождения в стационаре пациент продолжил прием Мидантана по 1,5 таблетки 3 раза в день, Мадопара по ½ таблетки 5 раз в день, проведена антиоксидантная терапия (Мексидол).

На фоне проводимого лечения отмечалось улучшения состояния в виде уменьшения жалоб на скованность и тремор в руках.

Вывод

Необходимо принимать во внимание тот факт, что одной из особенностей ювенильного паркинсонизма является раннее появление дискинезий, связанных с приемом леводопы даже в низких дозах. В связи с чем особое внимание должно быть уделено назначаемой терапии и коррекции дозировки принимаемых противопаркинсонических препаратов.

Литература

1. Левин О.С. Атмосфера. Нервные болезни. 2005. № 1. С. 10.
2. Пчелина С.Н. и др. /Мед. генетика. 2003. № 9. С. 411.
3. Левин О.С. Федорова Н.В. Болезнь Паркинсона 2012