

Масалова, М.Ф. Дубко // Вопросы современной педиатрии. - 2016. - N 5. - С.505-512

3. Абаев Ю.К. Воспаление межпозвоночного диска у детей / Ю.К. Абаев // Медицинские новости. – 2007. – №1. – С. 39-45

4. Funk S.S. Acute hematogenous osteomyelitis in children: pathogenesis, diagnosis, and treatment / S.S. Funk, L.A. Copley // Orthop Clin North Am. – 2017. № 48(2). – P. 199–208

5. Jaramillo D Hematogenous osteomyelitis in infants and children: imaging of a changing disease / D. Jaramillo, J.P. Dormans, J. Delgado, et al. // Radiology. – 2017. – № 283(3) – P. 629–643

6. Kang H.M. The etiology, clinical presentation and long-term outcome of spondylodiscitis in children / H.M. Kang, E.H. Choi, H.J. Lee, K.W. Yun, C.K. Lee, T.J. Cho, J.E. Cheon, H. Lee // Pediatr. Infect. Dis. J. – 2016. – №35. – P. 102–106

УДК 616.858-008.6

Яковлева А.А.¹, Кунгурцева М.С.¹, Русина Е.А.^{1,2}
НАУЧНО – ОБОСНОВАННЫЙ ПОДХОД В ЛЕЧЕНИИ
ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ СТАДИИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

¹Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики
Уральский государственный медицинский университет

²ГАУЗ СО «Городская клиническая больница № 40»
Екатеринбург, Российская Федерация

Yakovleva A.A.¹, Kungurtseva M.S.¹, Rusina E.A.^{1,2}
AN EVIDENCE - BASED APPROACH TO THE TREATMENT OF
ADVANCED – STAGE PARKINSON’S DISEASE. CLINICAL CASE

¹Department of Nervous Diseases, Neurosurgery and Medical Genetics
Ural state medical university

²City clinical hospital № 40
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: anastasiya231299@gmail.com

Аннотация. Болезнь Паркинсона – одно из самых распространенных возраст-зависимых заболеваний, чаще развивающееся в возрасте старше 65-70 лет. Но, возможны и более ранние дебюты болезни – в юношеском, молодом или зрелом возрасте. В связи с прогрессирующим нейродегенеративным процессом, преимущественно в дофаминергических нейронах черной субстанции, пациенты нуждаются в постоянной симптоматической терапии, направленной на поддержание дофамина в достаточной концентрации для коррекции неврологического дефицита. Согласно принятым клиническим рекомендациям

по болезни Паркинсона, при дебюте болезни в возрасте до 65-70 лет препаратами выбора для старта терапии должны применяться агонисты дофаминовых рецепторов и только при прогрессировании болезни, выраженном неврологическом дефиците терапия дополняется препаратами Леводопы. В статье представлен обзор клинического случая болезни Паркинсона у пациента, которому была неправильно выстроена тактика лечения.

Annotation. Parkinson's disease is one of the most common age-related diseases, most often developing between the ages of 65 and 70. But, earlier debuts of the disease are also possible - in young or adult age. Due to the progressive neurodegenerative process, mainly in the dopaminergic neurons of the substantia nigra, patients need constant symptomatic therapy aimed at maintaining dopamine in sufficient concentration to correct neurological deficits. According to the accepted clinical guidelines for Parkinson's disease, at the onset of the disease at the age of 65-70 years, the preparation of choice for starting therapy should be dopamine receptor agonists, and only with the progression of the disease, severe neurological deficit, therapy is supplemented with Levodopa. The article considers a clinical case of Parkinson's disease in a patient who had an incorrect treatment strategy.

Ключевые слова: болезнь Паркинсона, лечение, дискинезии, нейродегенеративный процесс.

Keywords: Parkinson's disease, treatment, dyskinesia, neurodegenerative process.

Введение

Одной из актуальных проблем современной неврологии является раскрытие эффективной и безопасной терапии на основании патогенетических закономерностей развития болезни Паркинсона (БП) — распространенного зависимого от возраста нейродегенеративного заболевания, относящегося к группе церебральных протеинопатий и имеющего большую социальную значимость[1]. Болезнь Паркинсона (БП) – неуклонно прогрессирующее заболевание головного мозга, преимущественно связанное с дегенерацией дофаминергических нейронов черной субстанции и проявляющееся гипокинезией, ригидностью, тремором покоя и постуральной неустойчивостью, а также широким спектром немоторных нарушений (психических, вегетативных, сенсорных и др.) [3,4]. Поскольку в основе БП лежит прогрессирующий нейродегенеративный процесс, в большинстве случаев при отсутствии адекватной терапии пациенты инвалидизируются через несколько лет течения болезни. Современные возможности фармакотерапии позволяют значительным образом улучшить качество жизни пациентов и увеличить ее продолжительность. Противопаркинсонические средства, уменьшающие дефицит дофамина в головном мозге, способствуют снижению тяжести не только двигательных нарушений, но и многих симптомов из широкого спектра немоторных расстройств[2]. Препараты леводопы является «золотым стандартом», при лечении болезни Паркинсона, особенно при выраженном

неврологическом дефиците и на поздних стадиях. При применении их на ранних стадиях болезни, даже в небольшой дозе, они почти полностью устраняют симптомы паркинсонизма, но, несмотря на высокую эффективность в первые годы терапии, через 5-7 лет эффект от препарата меняется и появляются побочные эффекты в виде феномена «включения-выключения», снижения продолжительности действия разовой дозы, развиваются насильственные движения (дискинезии). В связи с этим, у пациентов с ранним дебютом заболевания (до 65 лет), клинические рекомендации по ведению пациентов с болезнью Паркинсона указывают на необходимость начинать лечение с агонистов дофаминовых рецепторов в виде монотерапии, что позволяет максимально отсрочить назначение препаратов леводопы, тем самым и появление осложнений в виде моторных флюктуаций и дискинезий. Кроме того, при прогрессировании заболевания к схеме лечения препараты леводопы добавляются с малых доз.

Цель исследования – демонстрация эффективности терапии при правильно подобранной схеме лечения.

Материалы и методы исследования

Изучены и проанализированы научные публикации, посвященные проблеме лечения болезни Паркинсона. Выполнено описание клинического случая больного П., 56 лет с болезнью Паркинсона, диагноз которого на начальном этапе диагностики вызвал затруднение при постановке, был установлен спустя 2 года и, как следствие, выбрана некорректная схема медикаментозной терапии. Также данному больному была рекомендована терапия несколькими лекарственными препаратами, что значительно затрудняет дальнейший выбор терапии.

Результаты исследования и их обсуждение

Пациент 56 лет, предъявлял жалобы (от 11.2020г.) на общую скованность и замедленность движений, нарушение походки, периоды внезапного перехода от состояния относительного благополучия к обездвиженности (периоды «вкл.-выкл.», «on-off»), в период выключения отмечал боль и стягивание в ногах, онемение и выраженную скованность движений (вплоть до обездвиженности особенно в правой руке, невозможности встать с кровати или дивана, перевернуться на другую сторону), также возникало обильное слюноотделение (чаще в ночное время), подъем АД в ночное время, что связывался нарушением сна и тревожностью.

Пациент считает себя больным с 2013 г. (49 лет), когда возникло нарушение письма. В 2014 г. (50 лет) нарушения письма приобрели более выраженный характер. В этом же году было диагностировано ОНМК, при этом на КТ головного мозга от 2014 г. очаговой патологии не выявлено. Со слов пациента, другие документальные медицинские подтверждения отсутствуют. Пациенту назначалось симптоматическое лечение: метаболическая терапия, НПВС. В 2016 г. (52 год) впервые было назначено противопаркинсоническое

лечение: Леводопа/карбидопа 250/25 мг по ½ табл. х 2 раза в день (10:00-20:00), Амантадина гидрохлорид 100 х 2 раза в день (7:00-16:00)

В 2017 г. (53 года) в НИИ Гериатрии г. Киева была диагностирована болезнь Паркинсона и назначена следующая схема лечения: Леводопа/карбидопа 250/25 мг по 1/2т-1/2т-1/2т-1/4 табл. (10:00-13:00-16:00-20:00), Разагилин 1,0 мг утром (10:00), Прамипексоладигидрохлоридамоногидрат 0,25 мг х 3 раза в день.

С этого момента появились моторные флуктуации по типу включения-выключения (пациент чувствовал начало и окончание действия Леводопы, эффект был 4 часа).

В 2018 г. (54 года) пациентом было отмечено ухудшение состояния в виде нарастания скованности, замедленности движений и проведена коррекция терапии. Было назначено: Леводопа/Карбидопа 250/25 мг по ½ табл. х 4 раза в день (10:00-13:00-16:00-20:00), Леводопа/Карбидопа 100/25 мг (20:00), Прамипексоладигидрохлоридамоногидрат 0,25 мг х 4 раза в день (7:00-13:00-16:00-21:00), Разагилин 1,0 мг утром (10:00).

В 2019 г. (55 лет) пациент проходил консультацию в НИИ Гериатрии г. Киева. Была вновь изменена схема лечения: Леводопа/Карбидопа 250/25 мг ½ табл. утром (7:00), Прамипексоладигидрохлоридамоногидрат 0,25 мг 2 табл. х 2 раза в день (7:00-21:00), Разагилин 1,0 мг 1 табл. утром (10:00), Леводопа/Карбидопа (пролонг.форма) 100/25 мг 4 табл. х 4 раза в день (10:00-13:00-16:00-20:00).

С 01.2020 г. (56 лет) пациент отмечал ухудшение состояния. Наблюдалось укорочение действие препарата Леводопы до 1-1.5 часа, отсроченное «включение» и отсутствие «включения», отмечалось более плавное действие на Леводопа/Карбидопа 100/25 мг, а на Леводопа/Карбидопа 250/25 мг резкие выключения. Схема лечения не менялась, пациент получал терапию по последней схеме лечения.

В июне 2020 г. состояние пациента заметно ухудшилось, была откорректирована схема принимаемого лечения (табл. 1).

Таблица 1

Схема медикаментозной терапии, назначенной пациенту на 06.2020 г.

Препараты	7:00	7:30	9:00	11:00	14:30	15:30	18:00	21:00	21:30	1:00
Амантадина гидрохлорид 100 мг	1 табл					1 табл				
Леводопа/карбидопа 250/25 мг		½								
Прамипексоладигидрохлоридамоногидрат 0,75			1							
Леводопа/карбидопа 100/25				1	1		1		1	1

Прамипексолад игидрохлоридам оногидрат 0,375								1	
--	--	--	--	--	--	--	--	---	--

По данной схеме пациент получал терапию в момент первичного обращения в кабинет экстрапирамидной патологии нейрохирургического корпуса ГКБ №40 в ноябре 2020г.

При изучении неврологического статуса пациента (11.2020 г.) отмечались следующие моторные проявления (в период «включения»): изменения со стороны ЧМН отсутствовали, чувствительных нарушений не выявлялось, тремор покоя не визуализировался. При проведении проб на постукивание пальцев, пронацию – супинацию отмечалось замедление темпа движений, снижение амплитуды и быстрая утомляемость, преимущественно в правой руке. Изменение тонуса мышц конечностей по пластическому типу, преимущественно справа. Ахейрокинез с обеих сторон. Походка шаркающая, семенящая. Постуральные нарушения положительные.

Отмечались немоторные проявления: гиперсаливация особенно ночью, болевой синдром, диссомния, тревожные расстройства наблюдались в период выключения.

Пациенту был подтвержден диагноз: Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидная форма с выраженной постуральной неустойчивостью, III степень тяжести (по Хен и Яру), осложненная длительным приемом Леводопы в виде моторных флуктуаций (феномена «истощения эффекта разовой дозы», «включения-выключения», «отсутствия включения» и «отсроченного включения») и немоторных флуктуаций (боль в ногах, диссомния, тревожные расстройства в период выключения); вегетативные проявления в виде гиперсаливации.

На основании жалоб, анамнеза заболевания, неврологического статуса была скорректирована схема терапии (табл. 2).

Таблица 2

Схема медикаментозной терапии, назначенной пациенту на 11.2020г.

Препараты	6:00	10:00	14:00	18:00	22:00
Леводопа/карбидопа 250/25 мг		½	½	½	
Прамипексол 1,5 мг	1		1		1
Разагилин 1,0 мг		1			
Леводопа/карбидопа 100/25 мг	1				1

При повторном обращении пациента 01.2021г. отмечена положительная динамика его состояния. За время лечения по схеме от 11.2020г. заметно уменьшилась скованность и замедленность движения, почти отсутствуют периоды выключения. Пациент спокойно переворачивается в постели, лучше встает с дивана или кровати. Также отмечает улучшение сна.

Выводы

Данный клинический случай показывает нарушения в назначении терапии болезни Паркинсона на ранней стадии и в молодом возрасте.

Целесообразно было пациенту П., назначить агонисты дофаминовых рецепторов, вместо леводопасодержащей терапии, которая хорошо эффективна на ранней стадии, но имеет ряд побочных явлений в будущем и тем самым ухудшает течение болезни.

В результате корректно подобранной схемы лечения болезни Паркинсона, мы наблюдаем значительную динамику заболевания.

Ранняя диагностика и грамотное лечение позволяют улучшить качество жизни пациентов и увеличить ее продолжительность.

Список литературы:

1. Иванов М.В. Количественные изменения астроглии в черной субстанции мозга человека при старении и болезни Паркинсона / М.В. Иванов, К.А. Кутукова, Р.М. Худоев // Болезнь Паркинсона и расстройства движения: руководство для врачей. – Москва. - 2017. - Ч.1. - С. 29-33

2. Нодель М.Р. Актуальные вопросы лечения развернутой стадии Паркинсонизма / Нодель М.Р. [и др.] // Атмосфера. Нервные болезни. - 2009. - № 4. С. 8-12

3. Lees AJ. Drugs for Parkinson's disease / Lees AJ. [et al.] // Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. – 2002. –№73. – P. 607-610

4. Marsden C.D. Parkinson's disease / Marsden C.D. [et al.] // Journal NeurolNeurosurg Psychiatry. -1994; -№ 57. – P. 672–81

УДК 616.8-056.7

Янцева Е.К., Овсова О.В., Евсева Ю.В.

МИОПАТИЯ НОНАКА: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики

Уральский государственный медицинский университет

Екатеринбург, Российская Федерация

Yantseva E.K., Ovsova O.V., Evseva Yu.V.

NONACA MYOPATHY: DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE

Department of Nervous Diseases, Neurosurgery and Medical Genetics

Ural state medical university

Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: e.yantseva@ya.ru

Аннотация. В статье представлены основные клинико-диагностические характеристики редкой дистальной миопатии Нонака и рассмотрен клинический случай пациента с данным диагнозом.