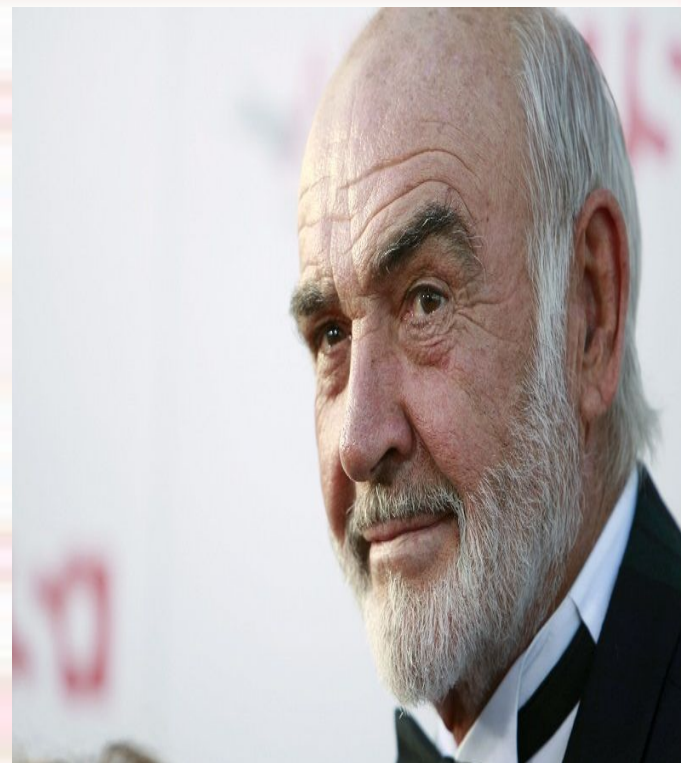
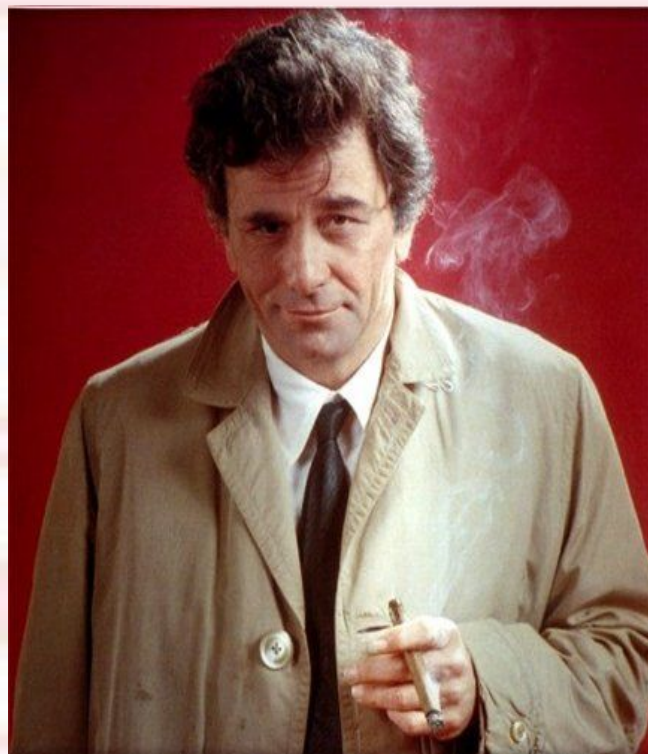


Деменции

Болезнь Альцгеймера



Деменция (от лат. de - «утрата», mentos - «ум»; синоним - слабоумие) - приобретённые устойчивые полифункциональные когнитивные нарушения, выраженные в значительной степени, определяемые на фоне ясного сознания, имеющие причиной органическое поражение головного мозга.



Когнитивные функции (от англ. cognition - «познание») - наиболее сложные функции головного мозга, с помощью которых осуществляется рациональное познание мира и взаимодействие с ним.

Память - способность запечатлевать, сохранять и многократно воспроизводить полученную информацию.

Восприятие (гнозис) - способность воспринимать и узнавать поступающую извне информацию.

Психомоторную функцию (праксис) - способность составлять, сохранять и выполнять двигательные программы.

Речь - способность понимать и выражать свои мысли с помощью слов.

Интеллект (мышление) - способность анализировать информацию, обобщать, выявлять сходства и различия, выносить суждения и умозаключения, решать задачи.

Внимание - способность выделить из общего потока информации наиболее важное, концентрироваться на текущей деятельности, поддерживать активную умственную работу.

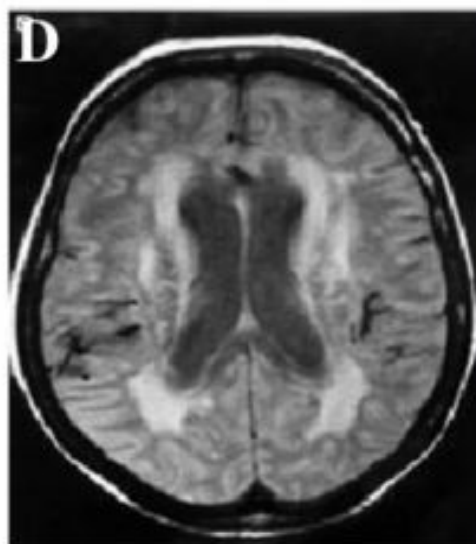
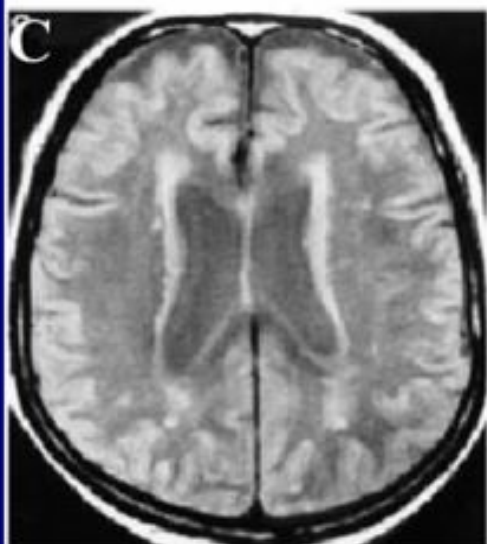
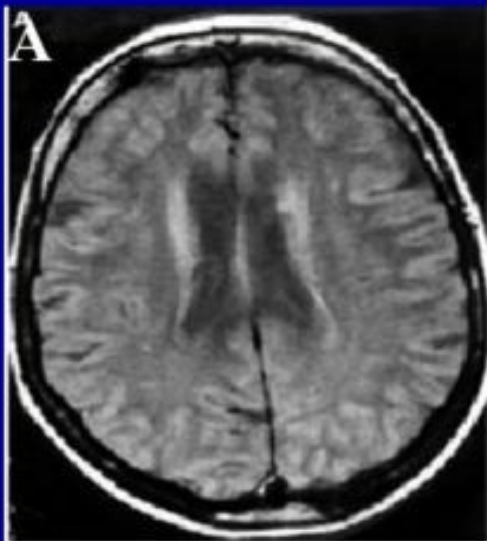
Регуляцию произвольной деятельности - способность произвольно выбрать цель деятельности, построить программу для достижения этой цели и контролировать выполнение данной программы на различных этапах деятельности.

Недостаточность регуляции приводит к снижению инициативы, остановкам текущей деятельности, повышенной отвлекаемости. Такие расстройства принято обозначать термином «дизрегуляторные нарушения».

Существует несколько десятков нозологических форм, в рамках которых может развиваться синдром деменции. Самыми распространёнными из них бывают болезнь Альцгеймера(40%), деменция с тельцами Леви(15%), сосудистая мозговая недостаточность(10%), лобно-височная дегенерация (5%), заболевания с преимущественным поражением подкорковых базальных ганглиев («подкорковые деменции»). Указанные нозологические формы отвечают не менее чем за 80% деменции в пожилом возрасте.



НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПРИ КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЯХ



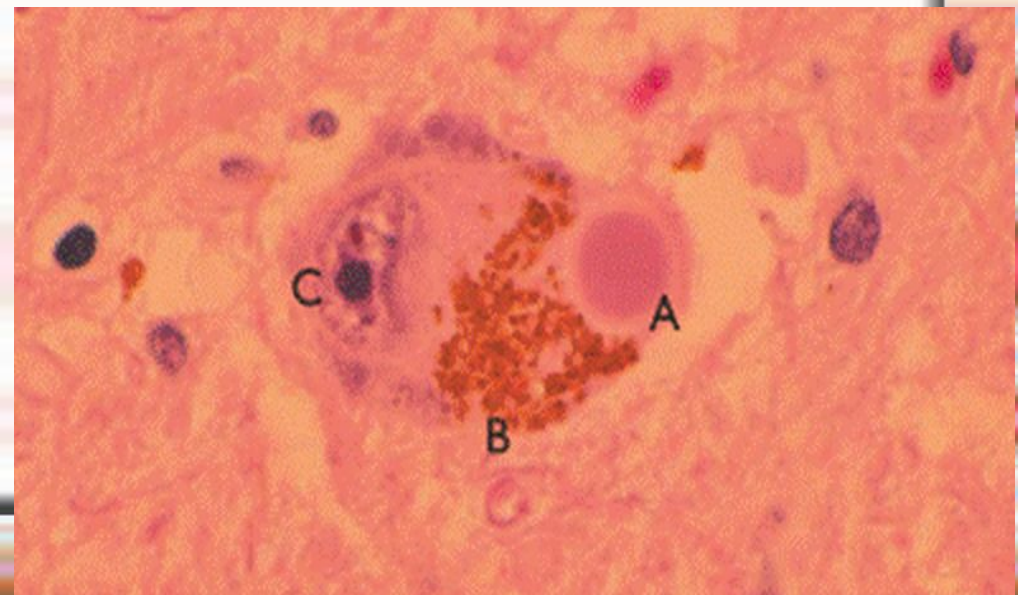
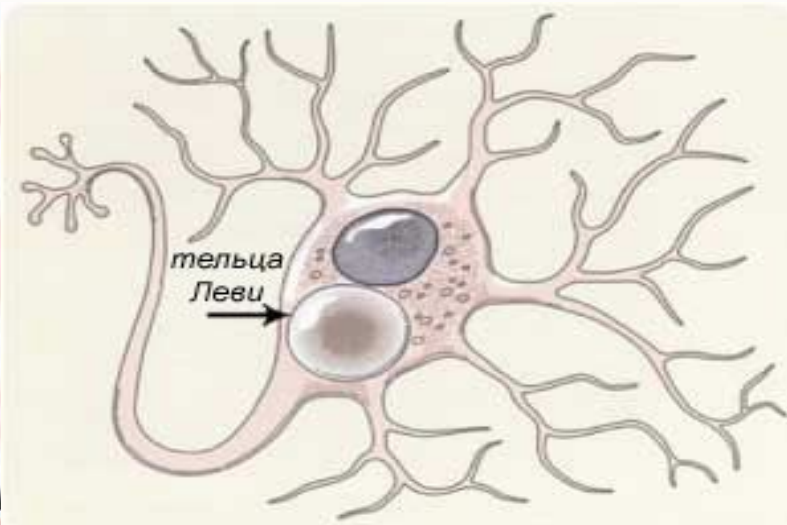
А - нормальное старение

В - сосудистая деменция

С - деменция с тельцами Леви

Д - болезнь Альцгеймера

Деменция с тельцами Леви (ДТЛ), — дегенеративное заболевание нервной системы, при котором в головном мозге обнаруживаются широко диссеминированные в коре и подкорковых образованиях тельца Леви (ТЛ), представляющие собой эозинофильные внутрицитоплазматические включения. Они являются результатом дегенерации нейронального цитоскелета, в частности нейрофиламентов. ТЛ встречаются в небольшом количестве в головном мозге при нормальном старении, поэтому их обнаружение при большинстве заболеваний не имеет диагностического значения. Долгое время считалось, что ТЛ являются патоморфологическими маркерами только болезни Паркинсона (БП), при которой их наличие в черном веществе обязательно для постановки диагноза достоверной БП на аутопсии, в качестве отдельной нозологической формы была выделена К. Kosaka в 1984 г.



Клинические особенности:

1. Флюктуации (колебания) когнитивных нарушений. Периоды относительно хорошего состояния с ясным сознанием и активным поведением сменяются спутанным сознанием, отсутствием реакции на вопросы. Такие периоды могут длиться от нескольких часов до нескольких дней или недель, а потом вновь сменяют друг друга.
2. Нарушение концентрации внимания страдает в большей степени, чем речь или память. Больной быстро устает и легко отвлекается от начатого дела.
3. Зрительно-пространственные расстройства. Больной испытывает трудности в узнавании предметов, жалуется на ухудшение зрения. Нередко появляются сначала зрительные иллюзии, а затем и зрительные галлюцинации.
4. Двигательные расстройства, аналогичными экстрапирамидным нарушениям, развивающимся при болезни Паркинсона. К типичным нарушениям относятся: повышение мышечного тонуса (ригидность), непроизвольное дрожание (тремор), нарушение устойчивости. Еще одно проявление – изменение походки. Она характеризуется укороченным шагом, шарканьем и нарушением равновесия при начале и завершении движения, а также при смене его направления. Падения – важный диагностический признак деменции с тельцами Леви, оно вызывается не только паркинсонизмом, но и уже отмеченными проблемами концентрации внимания, а также типичной для пациентов вегетативной недостаточностью, сопровождающейся пониженным давлением.
5. Нарушения в активной фазе сна. На начальном этапе заболевания больной может страдать от ночных кошмаров, отличающихся особой яркостью.

Сосудистая деменция

это нарушение уже сформированных психических функций в результате поражения сосудов головного мозга человека.

Причины повреждения головного мозга:

- острое нарушение кровоснабжения участка головного мозга в результате тромбоза сосуда;
- хроническая ишемизация при гипоперфузии отдельных участков;
- нарушение проницаемости гематоэнцефалического барьера;
- кровоизлияние в структуры головного мозга.

Клинические проявления сосудистой деменции весьма разнообразны и определяются характером патологического процесса и локализацией поражения. Основной клинической характеристикой являются нарушения регуляции произвольной деятельности. Расстройства пространственного гнозиса и праксиса также присутствуют, но не приводят к дезориентировке на местности. Отмечают и нарушения памяти, обычно выраженные в умеренной степени. Дисфазические расстройства не характерны.

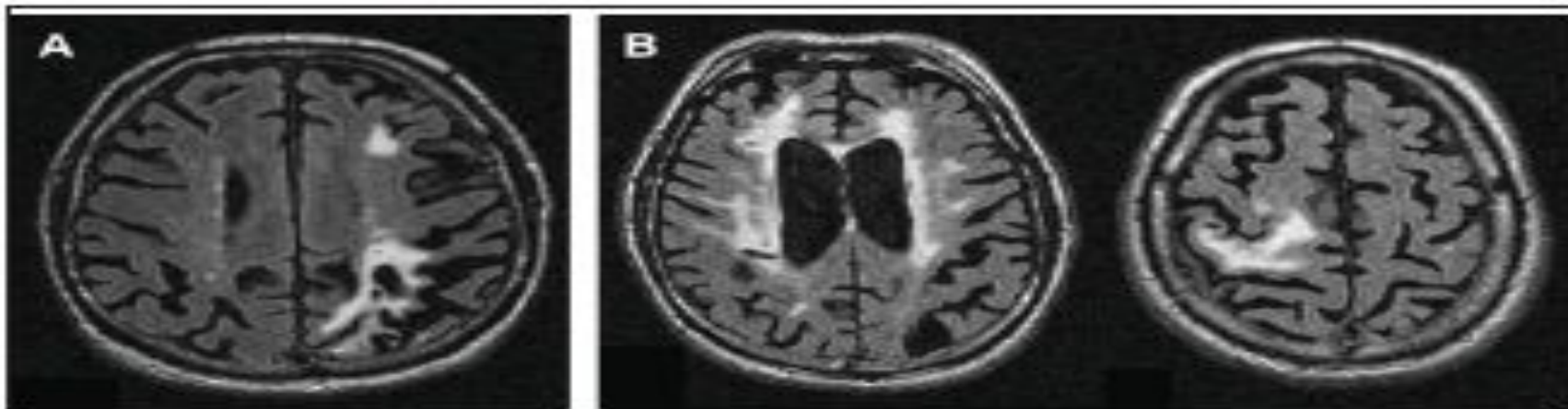


Рис. 7. МРТ–признаки сосудистой деменции (А – множественные очаги ишемии слева, В – наличие обширного лейкоареоза и очага ишемии справа)

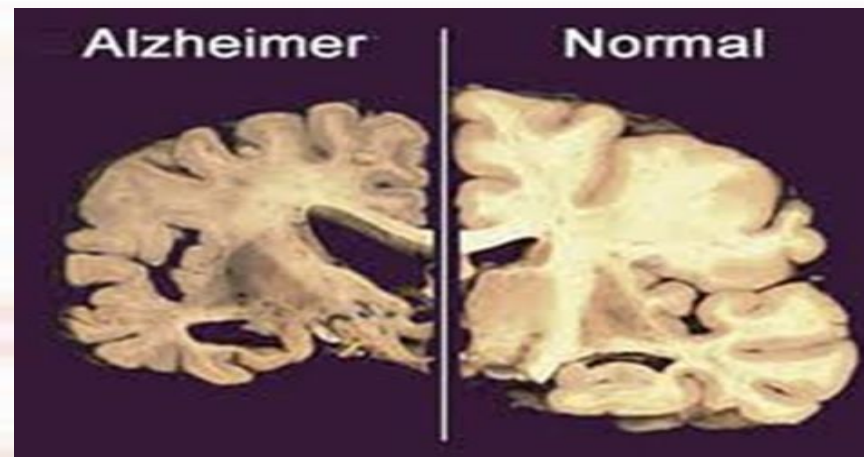
Болезнь Альцгеймера

Риск развития болезни Альцгеймера в течение 1 года составляет около 0,3% в возрастной группе 65-69 лет и многократно увеличивается в старших возрастных группах, достигая 3,4% в возрастной группе 80-84 года и 5,6% - в возрасте более 90 лет.



Пожилой возраст - наиболее сильный фактор риска болезни Альцгеймера. К другим доказанным факторам риска этого заболевания относят следующие:

- семейный анамнез по данному заболеванию, особенно при раннем начале деменции (до 60 лет);
- неконтролируемая артериальная гипертензия в среднем и пожилом возрасте;
- атеросклероз магистральных артерий головы;
- гиперлипидемия;
- гипергомоцистеинемия;
- сахарный диабет;
- избыточная масса тела;
- гиподинамия;
- хроническая гипоксия;
- ЧМТ в анамнезе;
- низкий уровень образования и низкая интеллектуальная активность в течение жизни;
- эпизоды депрессии в молодом и среднем возрасте;
- женский пол.



Согласно МКБ - 10 выделяют пресенильную и сенильную формы болезни Альцгеймера. О пресенильной форме говорят при начале заболевания в возрасте до 65 лет, а о сенильной форме - при начале после 65 лет.



	Пресенильная форма	Сенильная форма
Семейный анамнез	Часто	Редко
Клиническая картина	Нарушения памяти, выраженные афазия, апраксия, агнозия	Доминируют нарушения памяти
Прогрессирование	Быстрое	Медленное, возможны периоды стабилизации (плато)

Этиология

Согласно современным представлениям болезнь Альцгеймера - генетически детерминированное заболевание. На сегодняшний день точно установлено четыре патологических гена, носительство которых связано с высоким риском болезни Альцгеймера:

- ген, кодирующий предшественник амилоидного белка (хромосома 21);
- пресенилин-1 (хромосома 14) ;
- пресенилин-2 (хромосома 1);
- ген, кодирующий аполипопротеин E-4 (хромосома 19).

ПАТОГЕНЕЗ

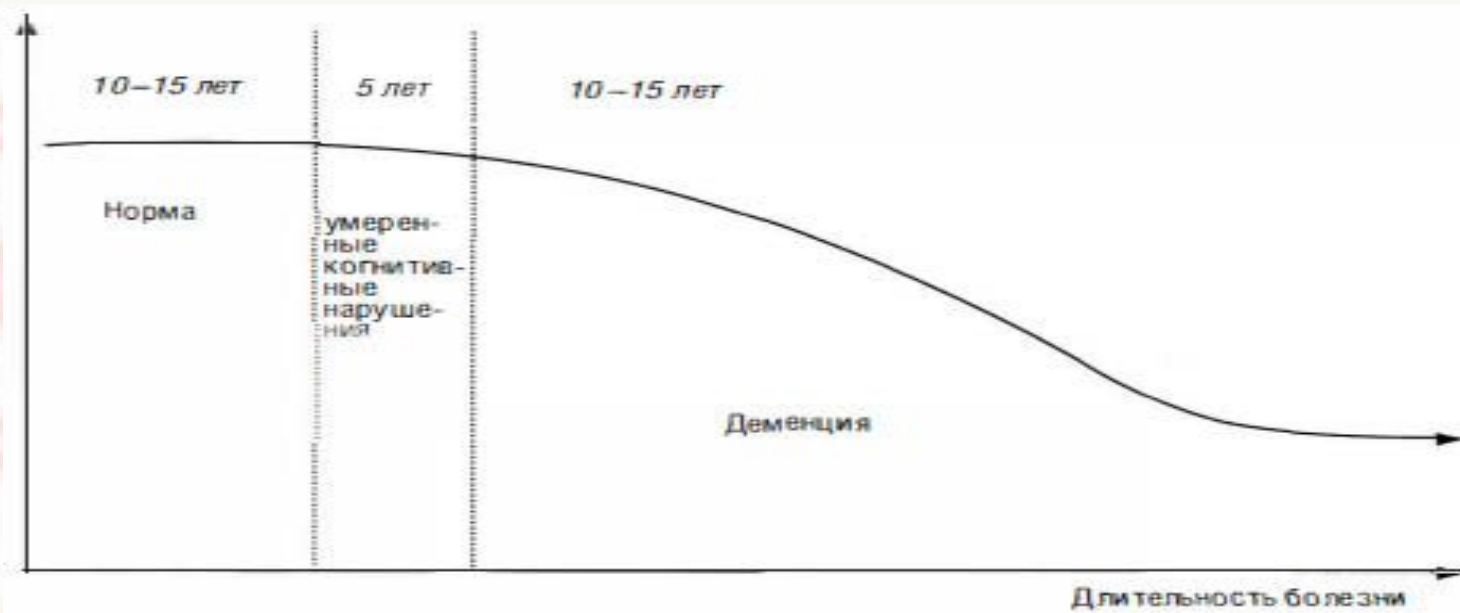
Ключевое звено патогенеза болезни Альцгеймера - нарушение метаболизма предшественника амилоидного белка.

Патологическая анатомия болезни Альцгеймера представлена тремя основными видами изменений: сенильными бляшками, нейрофибриллярными сплетениями и гибелью нейронов.

Различные отделы головного мозга страдают неравномерно. наибольшую концентрацию сенильных бляшек, нейрофибриллярных сплетений и гибель нейронов отмечают в гиппокампе и глубинных отделах височных долей головного мозга.



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА



Когнитивные нарушения

- Жалобы на ухудшение памяти со стороны больного и/или окружающих его лиц.
- Объективное подтверждение мнестических расстройств с помощью нейропсихологических тестов.
- Относительная сохранность интеллекта.
- Нет ограничений в повседневной жизни.
- Деменция отсутствует.

На этапе деменции доминирующими в клинической картине остаются нарушения памяти на текущие события. (закон Рибо). Связан с поражением гиппокампа, отвечающего за запоминание и усвоение новой информации. В следующих стадиях заболевания больные могут припомнить лишь самые важные события жизни. Иногда «пустоты» в памяти заменяются вымышленными событиями (так называемые ложные воспоминания, или конфабуляции) .



зачем я			
зачем я живу	1 220 000	результатов	
зачем я открыл google	549 000	результатов	
зачем я убил коростеля	3 430	результатов	
зачем я здесь	1 570 000	результатов	
зачем я полюбила идиота	80 700	результатов	
зачем я жил для какой цели я родился	248 000	результатов	
зачем я их позвал	951 000	результатов	
зачем я ему нужна	13 000 000	результатов	
зачем я ношу нож	338 000	результатов	
зачем я учусь	692 000	результатов	
			закрыть

АЛЬЦГЕЙМЕР БЛИЗИТСЯ

На этапе деменции одновременно с нарушениями памяти отмечают нарушения других когнитивных функций. Наиболее выражены пространственные расстройства (нарушения пространственного гнозиса и праксиса). Возникновение пространственных нарушений отражает вовлечение в дегенеративный процесс теменных долей головного мозга. Пространственные нарушения приводят к трудностям ориентировки на местности, невозможности самостоятельно путешествовать по городу, водить автомобиль.

Третьим типичным видом когнитивных расстройств при болезни Альцгеймера бывают нарушения речи. Они начинаются с того, что в речи больного уменьшается количество существительных. В разговоре пациенты иногда не могут подобрать нужное слово, заменяют существительные местоимениями.

По мере прогрессирования речевых расстройств формируется синдром акустико-мнестической афазии. Она характеризуется отчуждением смысла существительных: больной слышит слова, может повторять их вслед за врачом, но не понимает услышанного. Из-за этого понимание обращённой речи частично нарушено, однако глаголы и прилагательные пациент воспринимает нормально, отражает поражение левой височной доли.

На ранних этапах заболевания критика к своему состоянию полностью или частично сохранна. Осознание прогрессирующего когнитивного дефекта часто вызывает обоснованную тревогу и беспокойство. В большинстве случаев больные выглядят растерянными, активно жалуются на ухудшение памяти, могут предъявлять другие жалобы, отражающие повышенный уровень тревоги. В 25-40% случаев развивается депрессия.

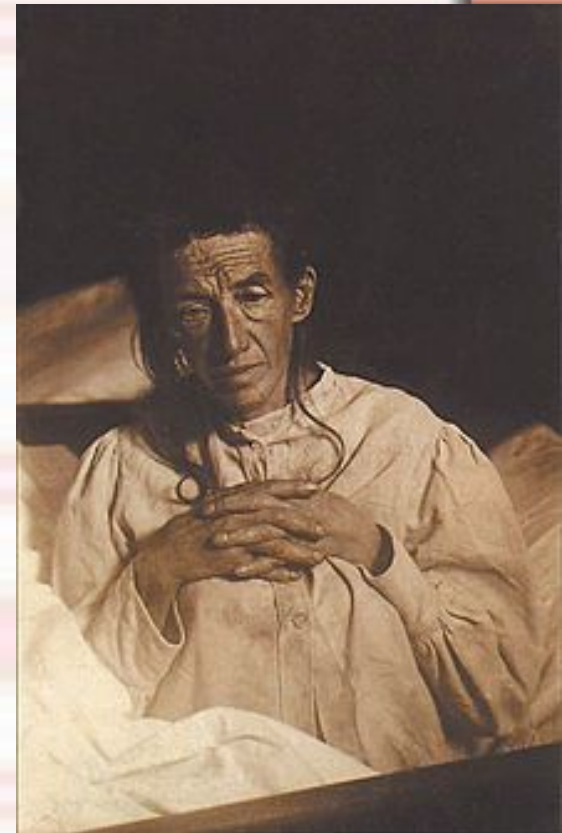
По мере прогрессирования заболевания критика снижается, параллельно этому уменьшается выраженность тревожно-депрессивных нарушений.



Пожилая женщина принимает диагноз как что-то личное и не соглашается.

На смену приходят поведенческие расстройства, такие, как повышенная подозрительность, бред, агрессивность, бесцельная двигательная активность, бродяжничество, дневная сонливость и психомоторное возбуждение ночью, изменения пищевого поведения, утрата чувства дистанции, бестактность, бред ущерба.

В финале болезни Альцгеймера пациенты не разговаривают и не понимают обращённую к ним речь, не могут ходить и поддерживать равновесие, испытывают трудности при кормлении из-за нарушения жевания. Смерть наступает из-за осложнений обездвиженности или сопутствующих заболеваний.



Лечение

Зарекомендовали себя ацетилхолинергические и глутаматергические препараты.

В настоящее время в терапии деменции используют 4 препарата из группы ингибиторов ацетилхолинэстеразы: донепезил, ривастигмин, галантамин и ипидакрин. Применение этих препаратов способствует уменьшению выраженности когнитивных нарушений, нормализации поведения, повышению адаптации в повседневной жизни, что в конечном счёте приводит к улучшению качества жизни пациентов и их ближайшего окружения.

Другой подход к патогенетической терапии деменции состоит в использовании мемантина — обратимого неконкурентного блокатора N-метил-O-аспартат-рецепторов к глутамату. Его применяют при тех же заболеваниях, что и ингибиторы ацетилхолинэстеразы. При тяжёлой деменции мемантин является препаратом первого выбора. При недостаточной эффективности монотерапии допустимо и целесообразно комбинированное применение ингибитора ацетилхолинэстеразы и мемантина.

Для контроля поведенческих и психотических расстройств у больных с деменцией при недостаточной эффективности патогенетической терапии используют нейролептики.

