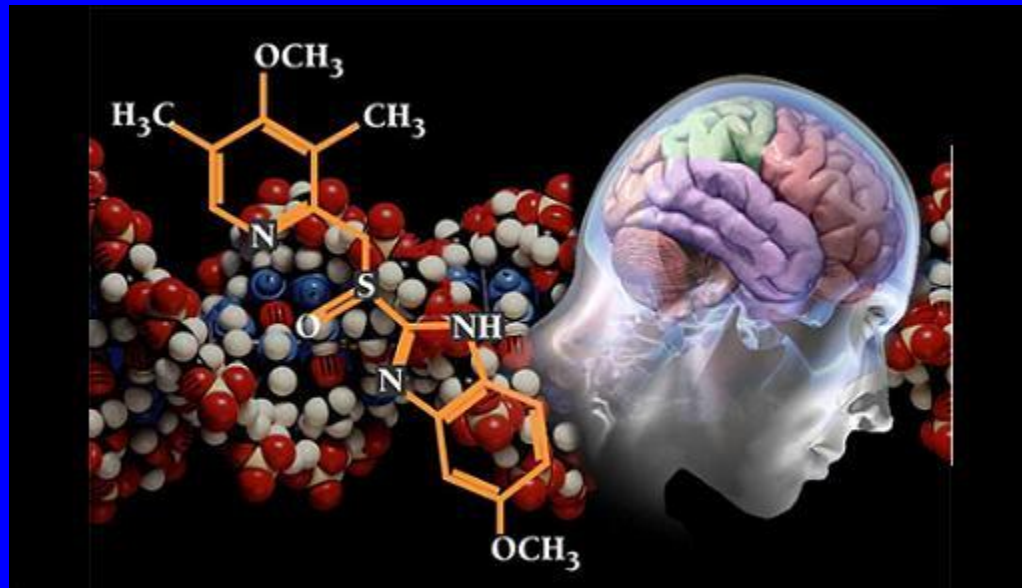


ДЕМЕНЦИЯ



ДЕМЕНЦИЯ

- ЕВРОПА – 7 млн. человек
- 2050 год – 16 млн. человек
- РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ – 1,5 млн. человек
- 2050 год – 3 млн. человек

КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА

- СНИЖЕНИЕ ПАМЯТИ
- НАРУШЕНИЕ ВНИМАНИЯ
- АФАЗИЯ
- АПРАКСИЯ
- АГНОЗИЯ (зрительная, обонятельная, вкусовая, слуховая, тактильная, пространственная)
- ЗАМЕДЛЕНИЕ МЫШЛЕНИЯ
- НЕСПОСОБНОСТЬ ПЛАНИРОВАТЬ
- НЕСПОСОБНОСТЬ ПРИНИМАТЬ РЕШЕНИЯ
- НЕСПОСОБНОСТЬ КОНТРОЛИРОВАТЬ СВОИ ДЕЙСТВИЯ

КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА

- СНИЖЕНИЕ ПАМЯТИ – запоминание цифр, слов в прямом и обратном порядке
- НАРУШЕНИЕ ВНИМАНИЯ – месяцы в обратном порядке, счет в обратном порядке
- АФАЗИЯ – называние предметов, повторение слов, интерпретация пословиц
- АПРАКСИЯ – исследование праксиса
- АГНОЗИЯ (зрительная, обонятельная, вкусовая, слуховая, тактильная, пространственная) сенситивное узнавание окружающих предметов, копирование и рисование предметов.

ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

- АПАТИЯ
- ДЕПРЕССИЯ
- ТРЕВОГА
- МАНИАКАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ
- ЭМОЦИОНАЛЬНАЯ ЛАБИЛЬНОСТЬ
- РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬ
- РАСТОРМОЖЕННОСТЬ
- СИНДРОМ НАВЯЗЧИВЫХ СОСТОЯНИЙ
- БЛУЖДЕНИЕ
- АГРЕССИЯ
- ВОЗБУЖДЕНИЕ
- ПСИХОТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

ДЕБЮТ

- Снижение эпизодической памяти
- Изменение поведения
- Старше 40 лет
- Замедление когнитивных функций
- Отрицание дефекта памяти
- Семантическая афазия
- Амнестическая афазия
- Нарушение ориентации в пространстве и времени
- Снижение внимания, отвлекаемость
- Потеря интереса к окружающему
- Депрессия

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

ПРОГРЕССИРОВАНИЕ

- Нарастание мнестических расстройств
- Снижение критики
- Изменение личности: ригидность, апатия, эгоцентризм, расторможенность
- Вспышки агрессии
- Блуждания

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

ПОЗДНЯЯ СТАДИЯ

- Амнезия
- Агнозия (зрительная, слуховая)
- Потеря навыков повседневной деятельности
- Неврологическая симптоматика: пирамидные, экстрапиримидные, координаторные, апраксия, афазия, аграфия, алексия, акалькулия, анозогнозия, амузия, эпилептические припадки
- Мутизм

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

критерии диагноза

ОСНОВНЫЕ ПРИЗНАКИ

- Прогрессирующая деменция в возрасте 40 лет и старше
- Поражение не менее 2 когнитивных сфер (память, речь, праксис, гнозис, внимание, ориентация)
- Ясное сознание
- Отсутствие неврологических и соматических заболеваний, способных объяснить появление деменции

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ

- Положительный семейный анамнез
- Наличие прогрессирующей атрофии на КТ/МРТ или атрофия медиальных отделов височной доли

ПРИЗНАКИ, ПРОТИВОРЕЧАЩИЕ ДИАГНОЗУ

- Острое начало
- Неврологическая симптоматика на ранней стадии

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

поддерживающие маркеры

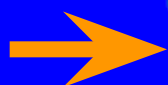
- Изменение уровня биомаркеров (в СМЖ снижение $> 50\%$ уровня β -амилоидного белка и повышение τ -протеина)
- Гипометаболизм в височно-теменной области или накопление амилоида по данным ПЭТ
- Генетическая мутация, связанная с болезнью Альцгеймера

МЕТАБОЛИЗМ БЕЛКА ПРЕДШЕСТВЕННИКА АМИЛОИДА (APP)

α -секретаза



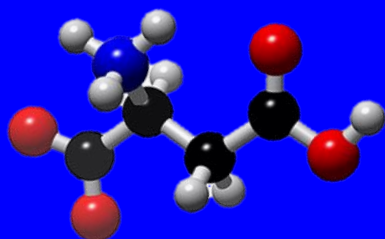
70%



APP



Неамилоидный
Процессинг APP

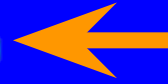


Мембранные белки

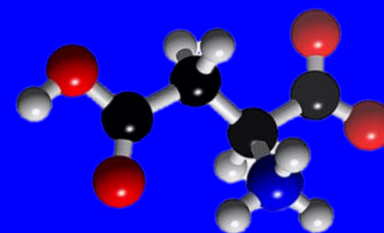
β -секретаза



30%

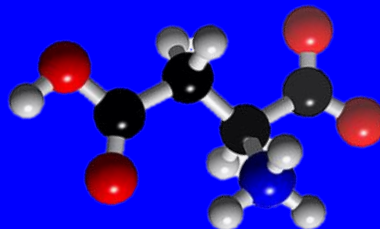


Амилоидный
Процессинг APP

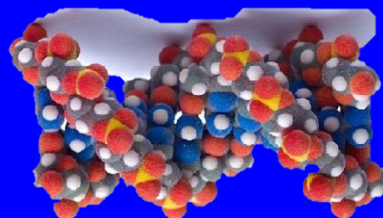
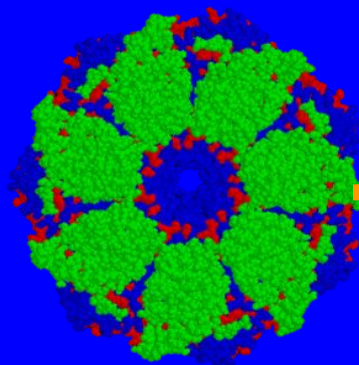


Фрагменты бета-амилоида

Ab

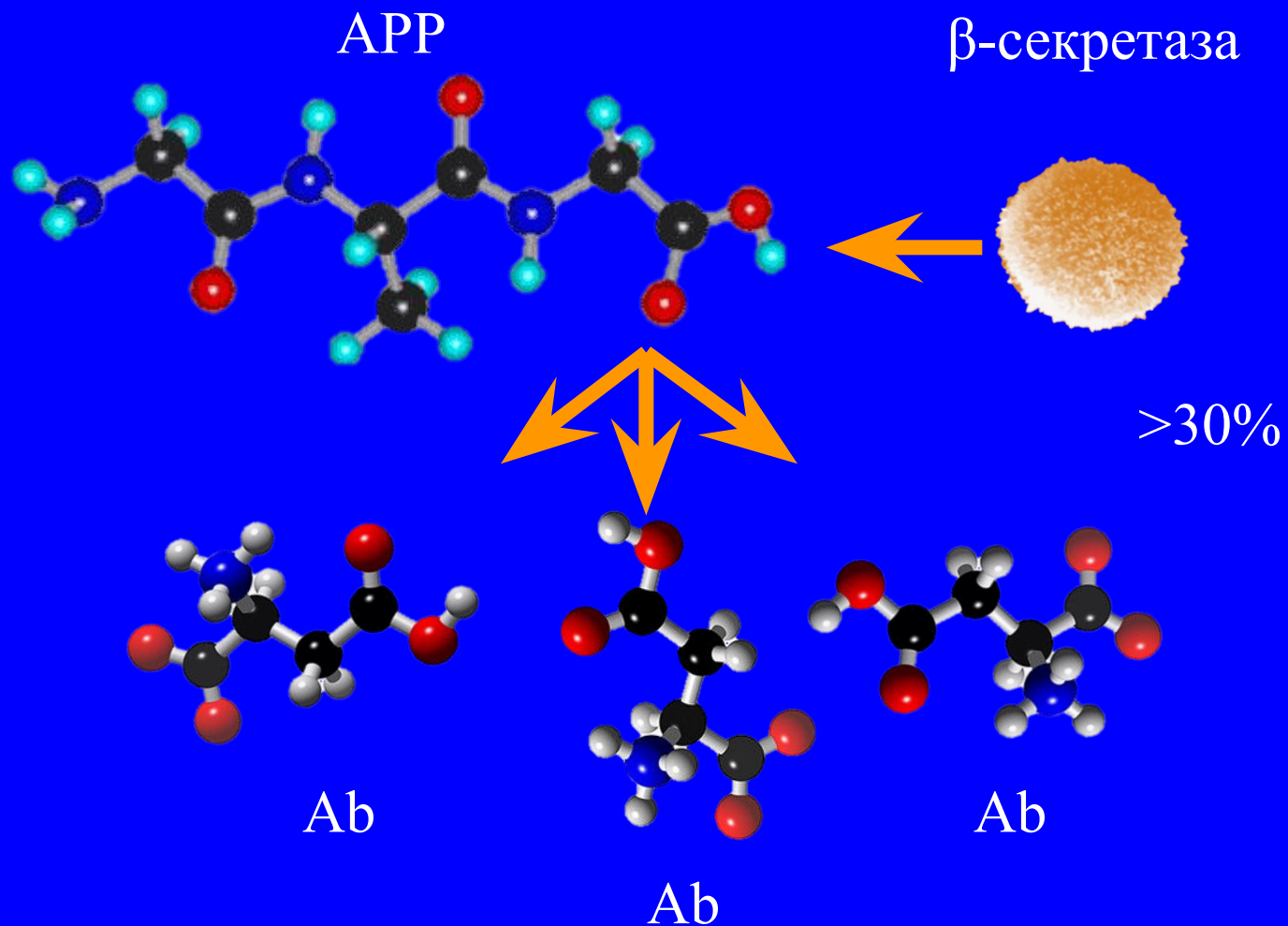


ШАПЕРОН



Физиологическая структура Ab

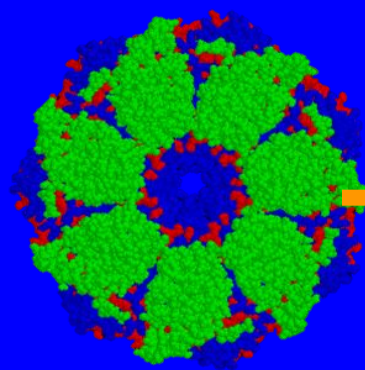
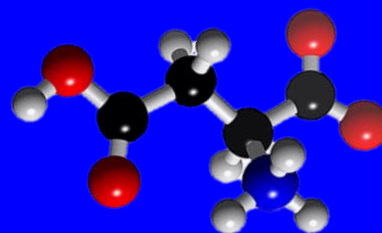
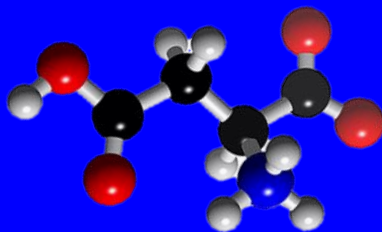
УСИЛЕНИЕ АМИЛОИДНОГО ПРОЦЕССИНГА



ШАПЕРОН

Ab

Ab

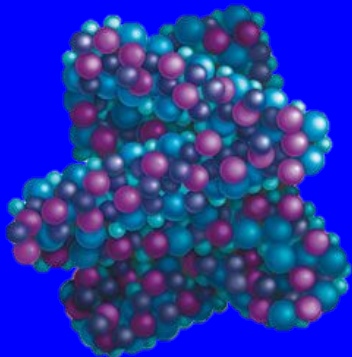


Физиологическая структура Ab

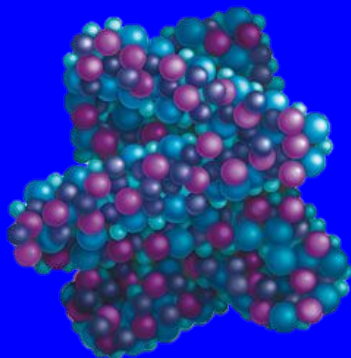
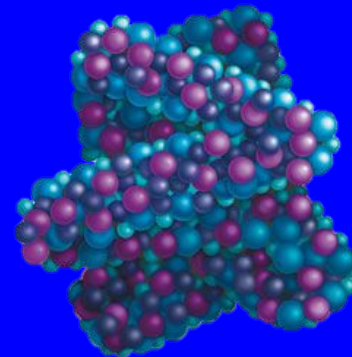
Конформационно-модифицированная структура Ab

АГРЕГАЦИЯ $A\beta$

$A\beta$

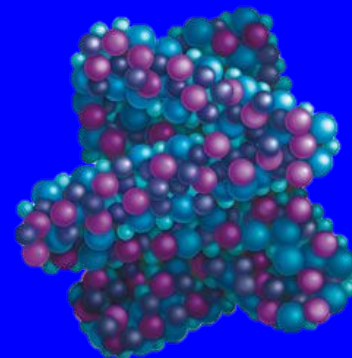


$A\beta$



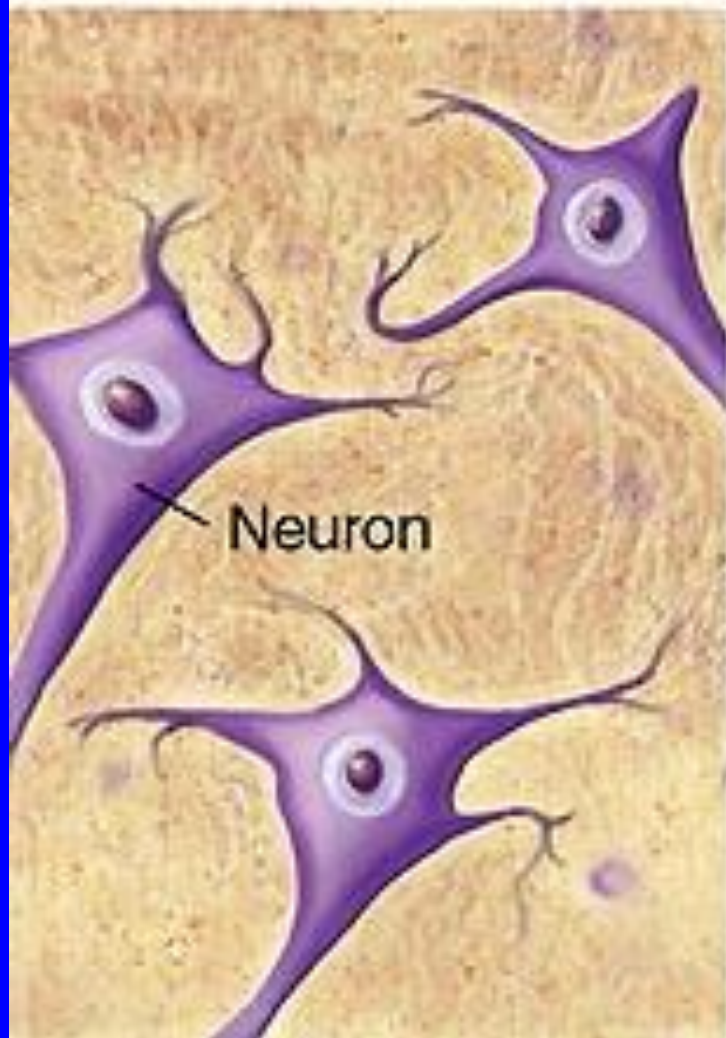
$A\beta$

β -АМИЛОИД

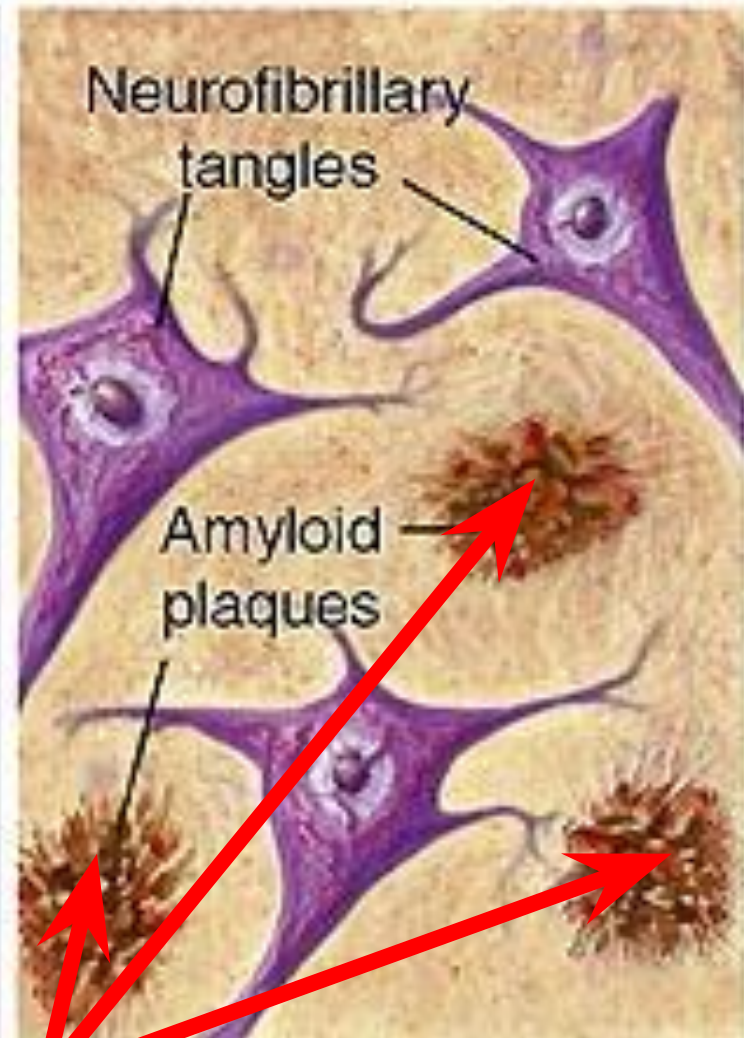


$A\beta$

Normal



Alzheimer's



АМИЛОИДНАЯ БЛЯШКА

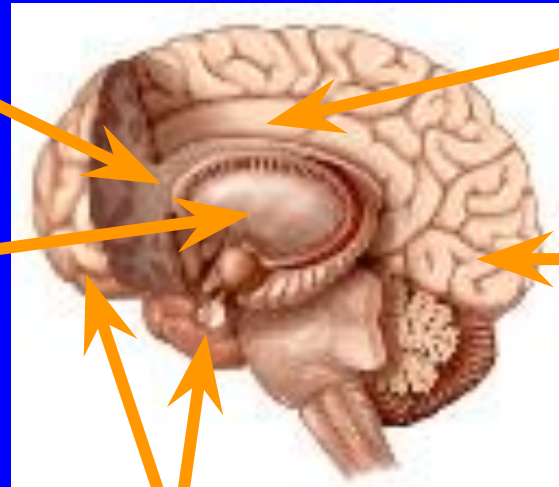
СТРАТЕГИЧЕСКИЕ ЗОНЫ

переднее бедро внутренней капсулы

хвостатое ядро

таламус

затылочная кора



медиальные отделы височной доли и
медиобазальные отделы лобной доли

ПОСТИНСУЛЬТНАЯ ДЕМЕНЦИЯ

- Инсульт – в анамнезе
- Острое или подострое развитие
- Наличие очаговой симптоматики, отражающей локализацию очага
- Данные МРТ/КТ, указывающие на инфаркт или гематому в «стратегической» зоне

ДЕМЕНЦИЯ ПРИ ДЭП

- Постепенное начало, волнообразное или ступенеобразное течение
- Раннее развитие когнитивных и поведенческих нарушений
- Раннее развитие лобной симптоматики (астазия, псевдобульбарный синдром, абулия)
- Раннее развитие нейрогенных нарушений мочеиспускания
- Продолжительная сохранность личности
- Данные МРТ/КТ, указывающие на субкортикальный лейкоареоз, множественные двусторонние лакунарные инфаркты
- Стенозирующе-окклюзирующее поражение сосудов головного мозга

ДЕМЕНЦИЯ ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

- При поперечном исследовании – у 15-40 % паркинсоников
- Развивается на фоне акинетико-ригидного синдрома, обычно позже чем через год от начала заболевания

ДЕМЕНЦИЯ С ТЕЛЬЦАМИ ЛЕВИ

- Образование в нейронах головного мозга цитоплазматических включений – тельца Леви - 10% деменции
- Флуктуации психического статуса – преходящая инактивность, спутанность, бред
- Раннее появление зрительных галлюцинаций
- Повышенная чувствительность к нейролептикам - быстрое развитие обездвиженности
- Спонтанный паркинсонизм не более чем за год до дебюта деменции (чаще параллельно)
- Вегетативная недостаточность (ортостатические состояния, синкопальные состояния, гипотензия после приема пищи, нарушения мочеиспускания)
- Депрессия
- Психомоторное возбуждение во сне

ЛОБНО-ВИСОЧНАЯ ДЕМЕНЦИЯ

- Причина – прогрессирующие заболевания, поражающие лобную и теменную долю (болезнь Пика, кортико-базальная дегенерация, прогрессирующий надъядерный паралич)
- Постепенное начало, неуклонное прогрессирование
- Дебют – изменение личности по типу абулии или мории, снижение критики, плоский юмор
- Постепенное оскудение речи, эхолалия, логопения с исходом в мутизм
- Лобная неврологическая симптоматика
- Нарастающая социальная изоляция, неопрятность
- Дифференциальный диагноз со вторичными деменциями (опухоль, воспаление, травма, сифилис, токсические поражения, сосудистая недостаточность)

ЛОБНО-ВИСОЧНАЯ ДЕМЕНЦИЯ

- Прогрессирующий надъядерный паралич (парез вертикального взора, псевдобульбарный паралич с выраженной дизартрией, дисфагией, акинетико-ригидный синдром с преимущественным поражением аксиальной мускулатуры, лобная атаксия, лобная психика)
- Кортикобазальный синдром – быстро прогрессирующий асимметричный акинетико-ригидный синдром (начальная локализация – рука), постуральный тремор, миоклонии, нарушения глубокой чувствительности (астереогноз, псевдополиимелия), абулия

ПОТЕНЦИАЛЬНО ОБРАТИМЫЕ ДЕМЕНЦИИ

- Алкогольная деменция – алкогольная болезнь
- Нормотензивная гидроцефалия – сообщающаяся гидроцефалия, лобная атаксия, недержание мочи
- Гипотиреоз
- Дефицит В12
- Нейросифилис
- Аутоиммунная воспалительная энцефалопатия на фоне болезни Хашимото, Шегрена
- Опухоли мозга
- Хроническая субдуральная гематома
- Гепатоцеребральная дистрофия

ДРУГИЕ ФОРМЫ ДЕМЕНЦИИ

- Посттравматическая деменция
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия на фоне СПИДа, лимфом, туберкулеза, после пересадки органов
- Болезнь Крейтцфельдта-Якоба (средний-пожилой возраст, мозжечковые, пирамидные, экстрапирамидные расстройства, миоклонии, нарушение зрения, смерть в течение года)
- Болезнь Гентингтона

ПСЕВДОДЕМЕНЦИЯ

ларвированная депрессия

- Сохранность интеллекта, критики, ориентации
- Отсутствие очаговой неврологической симптоматики и корковых расстройств
- Фобии
- Склонность к аггравации