

# Нейродегенеративные заболевания

Мокерова Т.Н. - врач-невролог отделения реабилитации  
КОГБУЗ «Областной гериатрический центр»

# Нейродегенеративные заболевания

---

□ **Нейродегенеративные заболевания** — группа в основном медленно прогрессирующих, наследственных или приобретённых заболеваний нервной системы.

□ Общим для этих заболеваний является:

прогрессирующая гибель нервных клеток (нейродегенерация), ведущая к различным неврологическим симптомам — прежде всего, к деменции и нарушению движений.

Заболевания могут :

-наступить в различном возрасте

-протекают диффузно или генерализированно

-гистологически определяется специфический тип изменений.



# К нейродегенеративным заболеваниям относятся:

---

## Таупатии:

- Болезнь Альцгеймера
- Прогрессирующий супрануклеарный парез взора
- Кортикобазальная дегенерация
- Болезнь серебряного зерна
- Фронтотемпоральная деменция и паркинсонизм 17 хромосомы
- Болезнь Пика

Патоморфологическая основа этой группы НДЗ - чрезмерное фосфорилирование белка, называемого таупротенином и его фиксация в клетках головного мозга в виде своеобразных патологических структур. Этот процесс нарушает жизнедеятельность нейрона. <sup>[3]</sup>

- Синуклеопатии:
- 



# Нейродегенеративные заболевания

---

## ***Синуклеопатии:***

- Болезнь Паркинсона
- Деменция с тельцами Леви
- Мультисистемная атрофия
- Для этой группы характерно накопление в клетках мозга  $\alpha$ -синуклеина, представляющего комплекс из 35 аминокислот. Из этого белка образуются различные структуры, приводящие к гибели клеток. Первыми симптомами обычно бывают двигательные расстройства, позднее развивается деменция.



# Нейродегенеративные заболевания

---

## ▣ *Тринуклеотидные заболевания:*

- Хорея Геттингтона
- Спинобульбарная мышечная атрофия, тип Кеннеди
- Атаксия Фридрейха
- Спиноцеребеллярная атаксия



# Нейродегенеративные заболевания

---

## ▣ **Прионные заболевания:**

-Болезнь Крейтцфельда — Якоба

-Синдром Герстмана — Штраусслера — Шейнкера

-Фатальная семейная бессонница

-Куру



# Нейродегенеративные заболевания

---

## ▣ *Заболевания мотонейрона*

-Боковой амиотрофический склероз

-Первичный боковой склероз

-Спинальная мышечная атрофия



# Нейродегенеративные заболевания

---

## ▣ **Нейроаксональные дистрофии**

-Инфантильная нейроаксональная дистрофия

-Нейродегенерация с отложением железа в мозге





# Болезнь Альцгеймера

---

Хроническое прогрессирующее заболевание головного мозга дегенеративного характера, проявляющееся в форме **прогрессирующего снижения интеллекта.**

Начинается незаметно в основном в старческом возрасте, постепенно прогрессирует и приводит к нарушениям памяти и высших мозговых функций, (вплоть до полного распада интеллекта) сокращая жизнь пациентов.



# Болезнь Альцгеймера

---

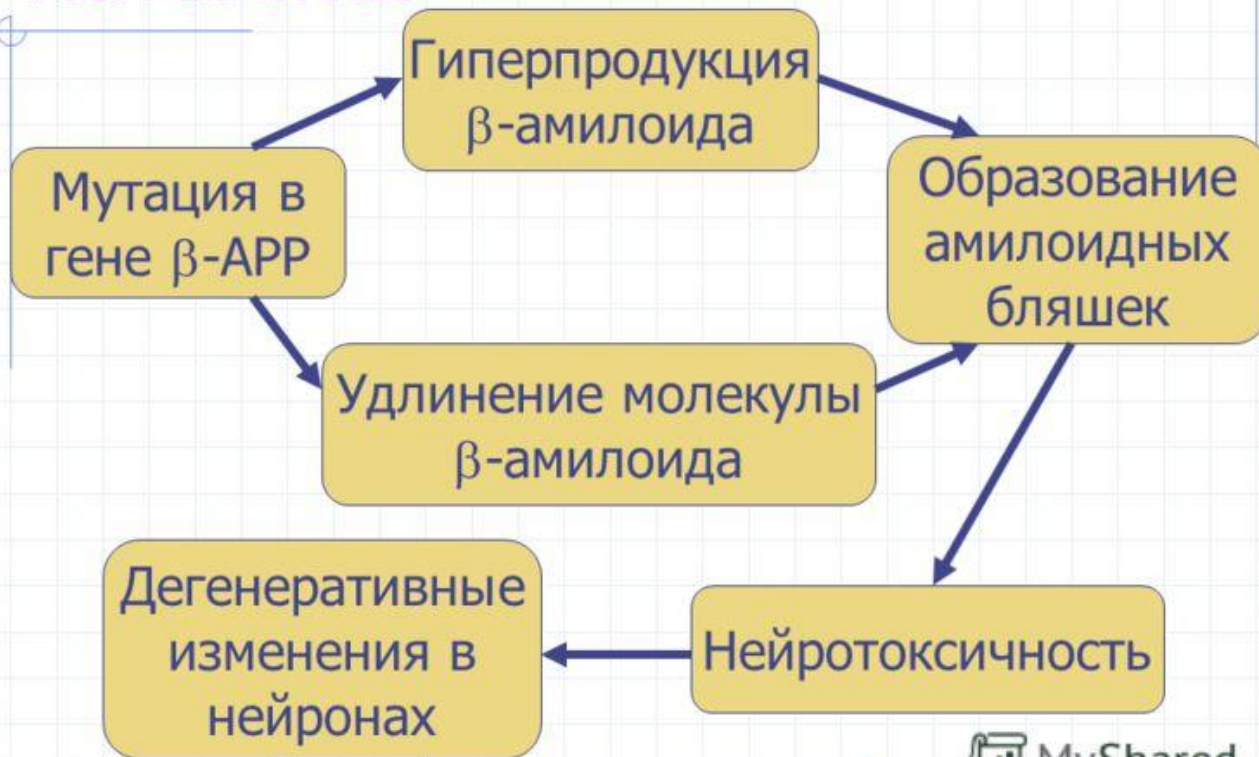
- В настоящее время не достигнуто полного понимания причин и хода болезни Альцгеймера.

Ключевыми особенностями болезни являются  
накопление амилоидных

бляшек и нейрофибриллярных клубков в тканях мозга

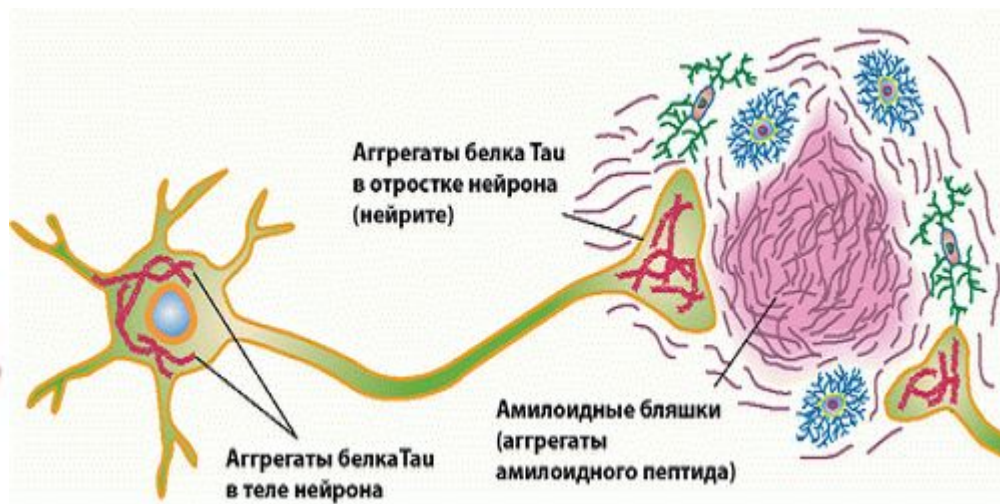


# Патогенез



здоровый  
мозг

мозг,  
пораженный  
болезнью  
Альцгеймера



# Причины:

---

- Причина **большинства случаев заболевания остаётся неизвестной.**
  - В настоящее время рассматривается более десяти различных теорий, объясняющих причину возникновения болезни Альцгеймера.  
в одних случаях оно носит наследственный характер, в других – нет.
- При раннем начале болезни до 65 лет основной причиной большинства случаев является наследственность.
- Семейные формы с ранним началом составляют лишь 10% из общего количества больных.
- Недавние исследования в области генетики болезни Альцгеймера позволили идентифицировать три гена, которые отвечают за развитие семейных, наследственно-обусловленных форм заболевания. Наличие данных генов означает почти 100% риск развития болезни Альцгеймера.
- 



# Факторы риска БА.

---

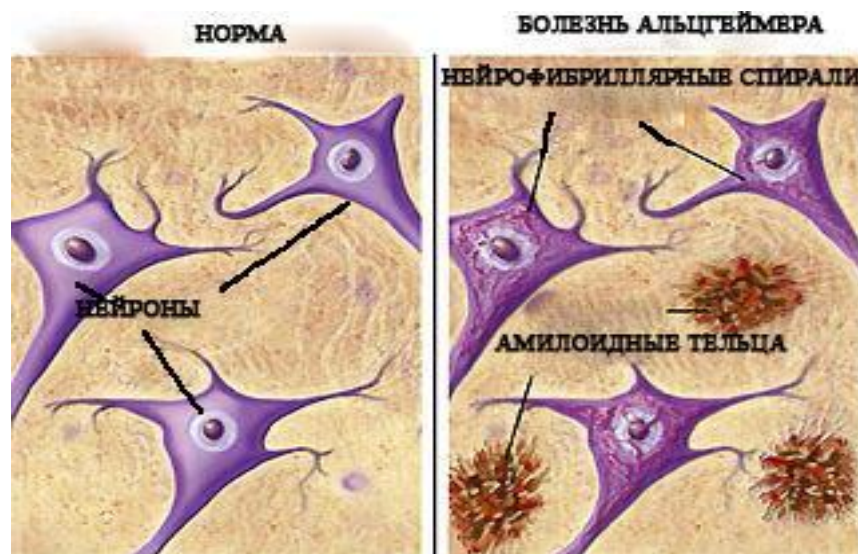
- пожилой возраст
- семейный анамнез
- неконтролируемая АГ в среднем и пожилом возрасте
- атеросклероз МАГ
- повышенный холестерин
- СД
- избыточная масса тела
- гиподинамия
- хроническая гипоксия
- ЧМТ в анамнезе
- низкий уровень образования и низкая интеллектуальная активность
- ЧМТ в анамнезе
- эпизоды депрессии в молодом и среднем возрасте
- женский пол



# Что происходит в мозге?

Три вида изменений:

- 1) Сенильные бляшки ( локальные скопления бета-амилоида)
- 2) Нейрофибрилярные сплетения (внутриклеточные включения тау-протеина)
- 3) Гибель нейронов.



# Что происходит в мозге?





# Клиника БА:

---


**Клиническая картина классической болезни Альцгеймера на ранней стадии заболевания характеризуется наличием триады симптомов:**

- нарушений памяти**
- ориентировки в пространстве**
- нарушений речи.**

В начале заболевания вследствие наличия критики к своему состоянию пациенты склонны компенсировать или скрывать нарушения от своих родственников, вследствие чего при обращении к врачу обычно выявляется уже достаточно явная клиническая картина.

---



- 
- Нарушения памяти при деменции Альцгеймера—  
**закон Рибо** ( сначала забывает события ближайшего  
прошлого, затем постепенно отдаленные события)
- 
- 

# Стадии БА

---

□ Имеет четыре стадии, с прогрессирующей картиной когнитивных и функциональных нарушений:

1) Предеменция

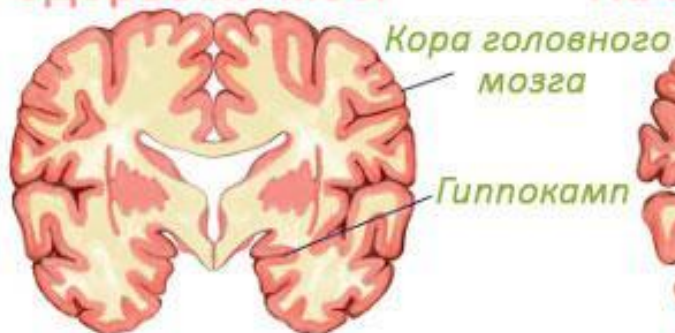
2) Ранняя деменция

3) Умеренная деменция

4) Тяжелая деменция



### Здоровый мозг



### Начальная стадия Альцгеймера



### Тяжелая стадия Альцгеймера



# Диагностика БА:

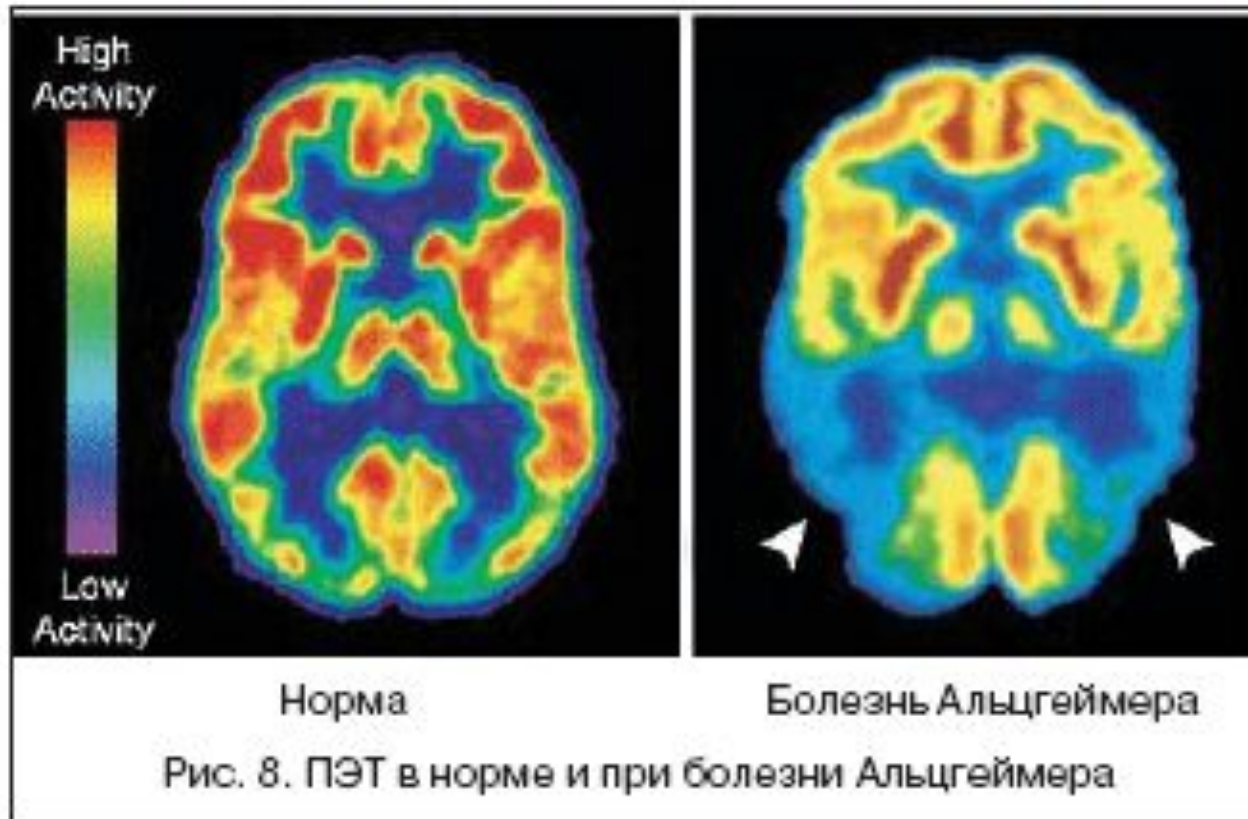
---

- Осмотр невролога
  - Осмотр психиатра
  - Нейропсихологическое тестирование
  - Нейровизуализация( МРТ и КТ головного мозга)
  - **Биопсия головного мозга** – самый достоверный метод исследования!!!(у нас не используется)
- 
- Необходимо дифференцировать БА от сосудистого поражения головного мозга, но следует знать о том, что нередко эти два состояния сочетаются.



# ПЭТ при БА

---



# Прогноз при БА.

---

- **Продолжительность жизни** пациентов с болезнью Альцгеймера с момента постановки диагноза в среднем составляет **6 лет**, но может варьировать **от 2 до 20 лет**.

