

Кортико-базальная дегенерация и прогрессирующий надъядерный паралич.

Выполнил: ординатор
2года
Ахметова А.К

- **Кортико-базальная дегенерация (КБД)**
– редкое состояние, которое характеризуется асимметричным поражением преимущественно лобно-теменной коры, базальных ганглиев, зубчатых ядер мозжечка и клинически проявляется асимметричным паркинсонизмом, резистентным к препаратам леводопы, в сочетании с дистонией, миоклонусом, тремором и когнитивными нарушениями.

Встречается с частотой 0,45 на 100 тыс., средний возраст дебюта: 63 года.

Мужчины болеют
несколько чаще, чем женщины.



Этиопатогенез:

- данное состояние относится к группе таупатий.
- Ведущий патогенетический механизм → нарушение метаболизма основного белка внутренней нейрональной мембраны (тау-протеина) → идет его накопление в нейронах и глиальных клетках, образуются баллонообразные нейроны во всех слоях коры, базальных ганглиях, среднем мозге.

Клиника:

- **Синдром паркинсонизма** в 100% случаев, в первые 3 года заболевания- ассиметричный акинетико-ригидный синдром+ постуральная неустойчивость.
- Тремор в 30% случаев, грубый, постуральный или интенционный.
- Дистонии в 60% случаев, в дистальных отделах, позже контрактуры.
- Миоклонии в 45% случаев, чаще в дистальных отделах, усиливается при движении.

Клиника:

- ❖ Специфическим проявлением кортикобазальной дегенерации является синдром — **чужой руки** (alien hand phenomenon), который наблюдается в 60% случаев этого заболевания и развивается в первые 2 года заболевания. Синдром чужой руки проявляется неспособностью осознавать и контролировать действия одной из рук, которая не подчиняется произвольному контролю. В то же время на пораженной руке сохраняется чувствительность.
- ❖ Наиболее часто первым проявлением кортикобазальной дегенерации является неловкость в руке (50% случаев), нарушения ходьбы (36%), односторонняя болезненная парестезия (29%), лобная деменция (21%), падения (21%), дизартрия (14%), депрессия (7%).



Клиника:

- Апраксия, чаще идеомоторная
- Афазия, чаще динамическая.
- Глазодвигательные нарушения-апраксия открывания глаз, насильственное отведение глазных яблок.
- Псевдобульбарный синдром- дизартрия, + РОА, дисфагия редко.
- +Хватательный рефлекс.
- Когнитивные нарушения характерны на поздних стадиях заболевания(Подкорково-корковый тип)

Критерии для постановки диагноза

КБД

1. **Хроническое прогрессирующее течение**
2. **Асимметричное начало** (включая развитие афазии или апраксии)
3. **Нарушение высших корковых функций:**
 - А. Идеомоторная апраксия (нарушение выполнения смысловых действий, которое невозможно объяснить элементарными двигательными расстройствами)
 - Б. Нарушение сложных видов чувствительности (при сохранности простых видов чувствительности и понимания больным задания)
 - В. Синдром «чужой» конечности
4. **Наличие экстрапирамидных нарушений**, в том числе акинетико-ригидного синдрома, резистентного к препаратам Л-дофы в сочетании с одним из следующих синдромов:
 - А. Дистония конечности с ее патологической установкой
 - Б. Спонтанная и рефлекторная фокальная миоклонии

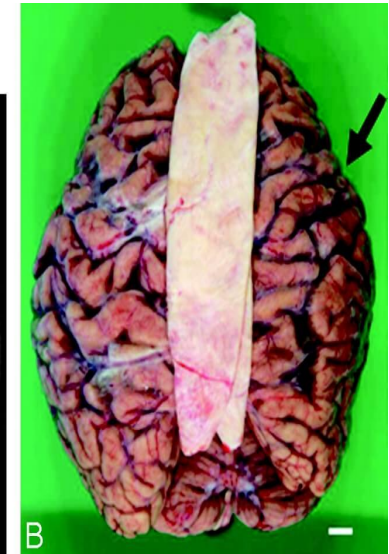
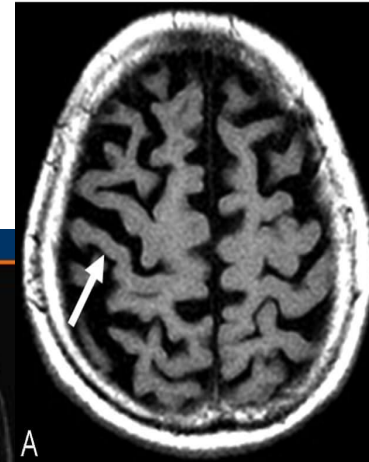
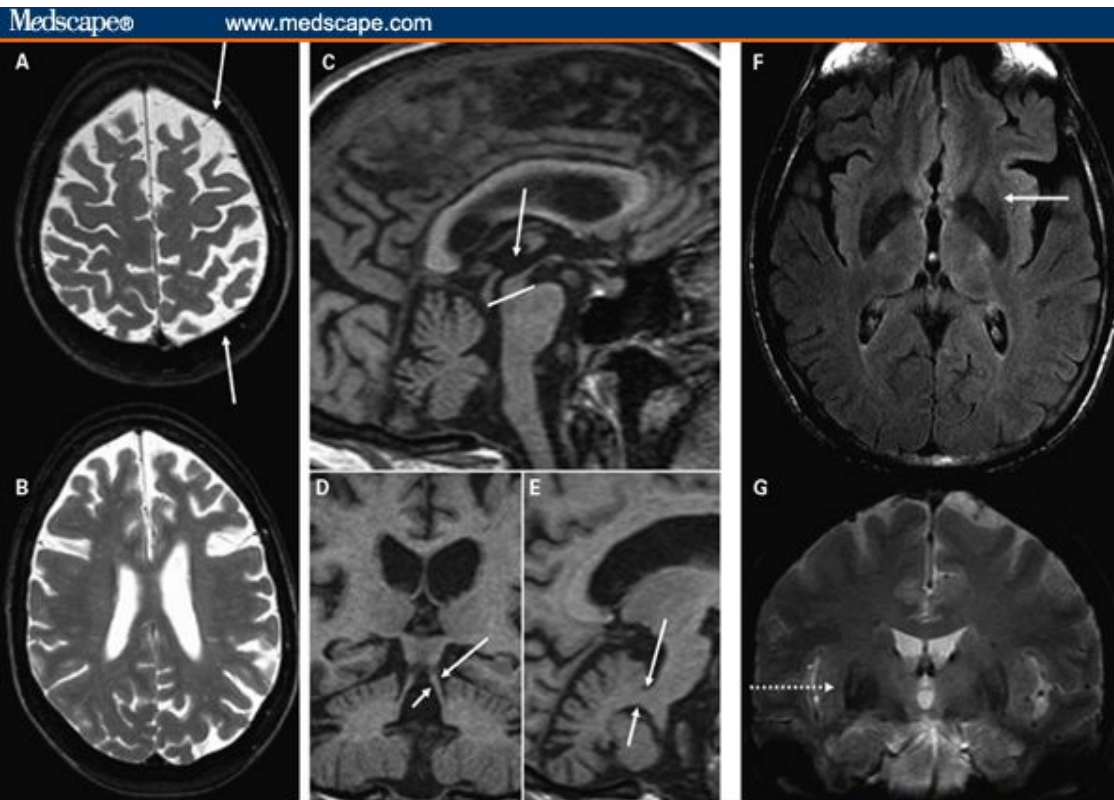




Критерии, исключающие диагноз КБД

1. Начало с когнитивных нарушений (иных, чем афазия или апраксия)
2. Хорошая и стойкая реакция на препараты Л-дофы
3. Тремор покоя.
4. Тяжелая вегетативная недостаточность.
5. Рано развивающегося пареза взора вниз

На МРТ у больных кортикобазальной дегенерацией определяется асимметричная атрофия коры лобно-теменной области, атрофия средней части мозолистого тела, скорлупы, увеличение латерального и третьего желудочков



Лечение:

Симптоматическое. У некоторых больных дофаминергические средства уменьшают симптомы паркинсонизма, но чаще эти препараты оказываются неэффективными.

Для уменьшения миоклонии применяют клоназепам, при выраженном гипертоническом гиперкинезе возможно введение ботулотоксина.

Прогноз:

- В среднем, обездвиженность пациента наступает через 5 лет.
- Умирают через 5-10 лет от начала заболевания от бронхопневмонии или уросепсиса.
- Чем раньше развивается и генерализуется

Синдром паркинсонизма, тем хуже прогноз.

Прогрессирующий надъядерный паралич Болезнь Стила-Ричардсона-Ольшевского:

- Дегенеративное заболевание головного мозга, характеризующееся скоплением тау-белка в астроцитах, нейрональных отростках и нейронах; анатомически преимущественно в бледном шаре, субталамическом ядре, красном ядре, черной субстанции и зубчатом ядре.

1,39 – 6,4 на 100 тыс. населения. 4% паркинсонизма по данным патоморфологических исследований. Клинические проявления ПНП чаще развиваются в возрасте 50—60 лет, в равной степени среди мужчин и женщин.



Клиника:

- Одним из самых важных диагностических признаков прогрессирующего надъядерного паралича является паралич взора по вертикали, который может развиваться уже на ранних стадиях заболевания. Сначала развивается паралич взора вниз, а потом вверх. Горизонтальные движения глазных яблок сохраняются или нарушаются на самых поздних стадиях болезни

Прогрессирующий надъядерный паралич

- Начало после 40 лет;
- Паралич вертикального взгляда;
- Грубая постуральная неустойчивость;
- Осевая ригидность;
- Псевдобульбарный синдром;
- Апраксия открывания глаз;
- Когнитивные нарушения;
- Затылочная дистония;
- Атрофия среднего мозга и ствола с вовлечением верхних холмиков четверохолмия.

Диагностические критерии

(the National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) and the Society for Progressive Supranuclear Palsy)

Возможный диагноз:

- ❖ постепенно прогрессирующее заболевание с возрастом начала после 40 лет
- ❖ надъядерный вертикальный паралич взора или замедление произвольных движений глазных яблок по вертикали и постуральная неустойчивость с падениями в течение первого года болезни
- ❖ отсутствие других заболеваний, объясняющих вышеописанные нарушения (см. критерии исключения).

Вероятный диагноз:

- ❖ постепенно прогрессирующее заболевание с возрастом начала после 40 лет;
- ❖ надъядерный вертикальный паралич зрения и постуральная неустойчивость с падениями в течение первого года болезни;
- ❖ отсутствие других заболеваний, объясняющих вышеописанные нарушения (см. критерии исключения).

Достоверный диагноз:

клиническая картина вероятного или возможного прогрессирующего надъядерного паралича + гистопатологические доказательства этого заболевания.



Критерии исключения для прогрессирующего надъядерного паралича:

- ❖ недавно перенесенный энцефалит;
- ❖ синдром «чужой руки»¹¹, корковые чувствительные нарушения, лобная или височно-теменная атрофия;
- ❖ галлюцинации или бред, не связанные с допаминергической терапией;
- ❖ Альцгеймеровский тип корковой деменции (выраженная амнезия и афазия/агнозия);
- ❖ ранние мозжечковые симптомы или беспричинная дизавтономия (значительная гипотензия или нарушения мочеиспускания);
- ❖ выраженные асимметричные паркинсонические признаки (например, брадикинезия);
- ❖ нейровизуализационные данные наличия структурной патологии (например, инфаркты в области базальных ганглиев или ствола мозга, лобная атрофия);
- ❖ болезнь Уиппла, в случае необходимости, подтвержденная данными полимеразной цепной реакции.

Подтверждающие критерии для прогрессирующего надъядерного паралича:



- ❖ симметричная акинезия или ригидность, более выраженная в проксимальных отделах, чем в дистальных;
- ❖ патологический наклон головы, особенно ретроколлис;
- ❖ низкий терапевтический эффект или отсутствие эффекта при лечении паркинсонизма препаратами леводопы;
- ❖ раннее развитие дизартрии и дисфагии;
- ❖ раннее развитие когнитивных нарушений, включающих, по крайней мере, два признака из перечисленных: апатия, нарушения абстрактного мышления, снижение беглости речи, нарушения поведения или лобные симптомы.

На МРТ у больных прогрессирующим надъядерным параличом могут обнаруживаться атрофия среднего мозга и так называемый —симптом колибри, представляющий собой вогнутую поверхность верхней части среднего мозга (который напоминает колибри) на сагиттальных МРТ-срезах.



Лечение:

Нет препаратов, способных предотвратить прогрессирования заболевания. Лечение направлено лишь на уменьшение симптомов:

- Дофаминовые агонисты+леводопа
- Трициклические антидепрессанты
- Метисергид (ПЭ: фиброзные поражения внутренних органов)
- Ботулотоксин (при ригидности и дистонии)



Прогноз:

- Продолжительность жизни от начала заболевания в среднем 5-7 лет.
- Через 3-5 лет возникает обездвиженность.

Лечение ндз:

В настоящее время наиболее распространена симптоматическая терапия нейродегенеративных заболеваний:

1. Средства, воздействующие на специфические **нейромедиаторные системы мозга** (реминил, нейромидин, глиатилин). Указанные препараты являются центральными холиномиметиками, восполняют дефицит ацетилхолина в мозге за счет блокады холинэстеразы и приводят к увеличению продолжительности его действия на постсинаптические рецепторы, усиливая холинергическую передачу. Схожим механизмом действия обладают антиглутаматергические средства (мемантин), являющиеся неконкурентными селективными антагонистами NMDA-рецепторов. Благодаря модулированию глутаматергической передачи улучшаются когнитивные процессы. В контролируемых исследованиях доказана эффективность препарата при всех видах деменции

2. Средства с **нейротрофическим действием** (кортексин, церебролизин) способны повышать эффективность метаболических процессов в ткани мозга, снижать образование токсических свободных радикалов, стимулировать репаративные процессы.

3. Средства с **нейрометаболическим действием** (актовегин, глицин, семакс, луцетам, пирацетам), стимулирующие обменные процессы в головном мозге, повышают устойчивость к гипоксии, усиливают холинергическую передачу, улучшают микроциркуляцию, блокируя агрегацию тромбоцитов.

4. Коррекция **экстрапирамидных нарушений** при НДЗ возможна путем назначения леводопасодержащих препаратов (мадопар, наком), дофаминовых агонистов (мирапекс, проноран) или амантадинов (мидантан, ПК-Мерц). Эффективность препаратов леводопы при НДЗ, в отличие от болезни Паркинсона, не столь высока и, по данным W. Poewe, составляет 26%. В связи с этим назначение **агонистов дофаминовых рецепторов и амантадинов** представляется более предпочтительным, так как указанные средства не только повышают чувствительность постсинаптических рецепторов, но и обладают антиоксидантным эффектом .
5. В случае прогрессирующей **вегетативной недостаточности**, не поддающейся коррекции немедикаментозными способами, эффективны кортинэфф или гутрон, назначаемые в утренние часы.
6. При повышении **мышечного тонуса** пирамидного типа назначают баклофен.
7. **Психотические нарушения** корригируются назначением атипичных нейролептиков (клозапид).
8. **Коррекция тремора**, мышечных дистоний или миоклоний возможна с помощью клоназепама, при неэффективности повторно можно ввести диспорт в заинтересованные мышцы.
9. При тяжелых **формах дистонии** прибегают к нейрохирургическому вмешательству — электрической стимуляции бледного шара, которая, по данным B. Biolsy et al., эффективна у 42% больных .

The image features a complex, glowing blue neural network against a dark background. The network consists of numerous interconnected nodes and fibers, some of which are highlighted with bright blue light. A central text box is overlaid on the network.

СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!