

**ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ
НАДЪЯДЕРНЫЙ
ПАРАЛИЧ**

- **Прогрессирующий надъядерный паралич** — это дегенеративное церебральное заболевание с преимущественным поражением среднего мозга, ядерно-корковых путей, подкорковых образований. Составляющими клинической картины выступают акинетико-ригидная форма паркинсонизма, атаксия, офтальмоплегия, когнитивное снижение, псевдобульбарный синдром.
4-7% случаев паркинсонизма

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Это заболевание среднего и пожилого возраста. Как правило, заболевают лица старше 45 лет.(55-70)
- ПНП появляется обычно позже, чем БП и МСА

ЭТИОЛОГИЯ

- А вот все хз
- Гибель отдельных нейронов и глиальных клеток в различных областях мозга (больше в стволе и базальных ганглиях)
- Накопление патологического фосфорилированного тау-протеина
- Генетика? (дефекты кодирующего тау-белок гена, локализованного в локусе 17q21.31)
- Вредные внешние факторы???

КЛИНИКА

- Часто начинается с неспецифических симптомов: повышенная утомляемость, угнетенное настроение, головокружение, головная боль, артралгии, сонливость или бессонница, сужение сферы интересов и круга общения.
- После на первый план постепенно выходят специфические нарушения

ПАРКИНСОНИЗМ

- Особенности:
- Гипокинезия выше в аксиальных отделах, чем в конечностях. Быстро нарастает замедленность движений головы и туловища.
- Грубая гипомимия
- Ретроколлис
- Блефароспазм
- Симметричность!
- Реже встречается тремор

НАРУШЕНИЯ ХОДЬБЫ

- Вечно падают(это важно)
- Походка напоминает атактическую(ноги широко расставлены ,туловище и колени выпрямлены, руки отведены)

ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ

- Парез взора по вертикали(не смотрит вверх и вниз)
- Потом может и по горизонтали

ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМ

- Дизартрия
- Дисфагия
- Рефлексы орального автоматизма
- Насильственный смех и плач
- Потом могут и лобные знаки появиться

КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА

- Очень рано развиваются, быстро прогрессируют
- Иногда и вовсе первое проявление заболевания
- Собственно, подкорковая деменция: Сначала брадифрения, раздражительность, замкнутость, астения, плохое настроение. После забывчивость, замедленность мышления, невозможность оперировать приобретенными знаниями.
- Особенно большие проблемы с задачами, связанными со зрительной нагрузкой, зрительной ориентацией, зрительной памятью.

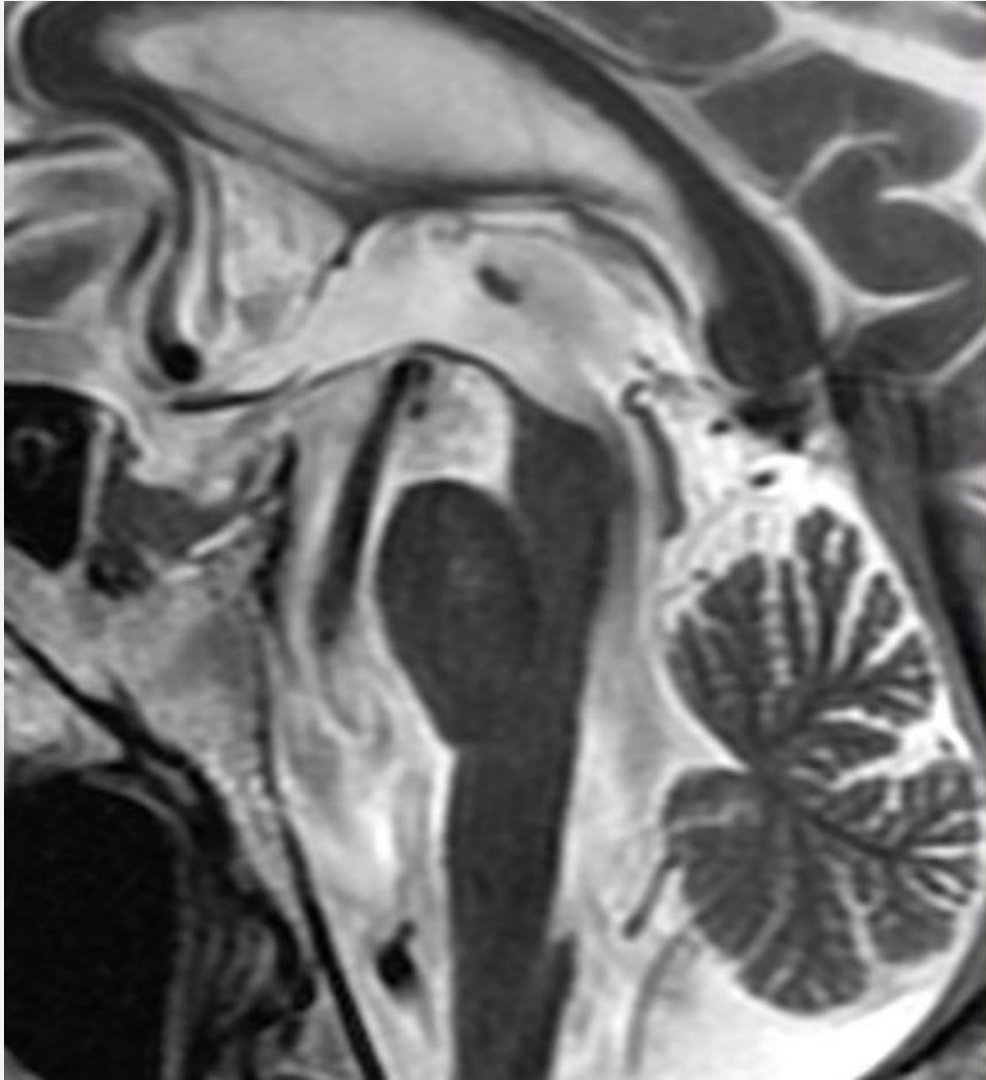
- Апраксия
- В первые три года деменция у 60% больных.

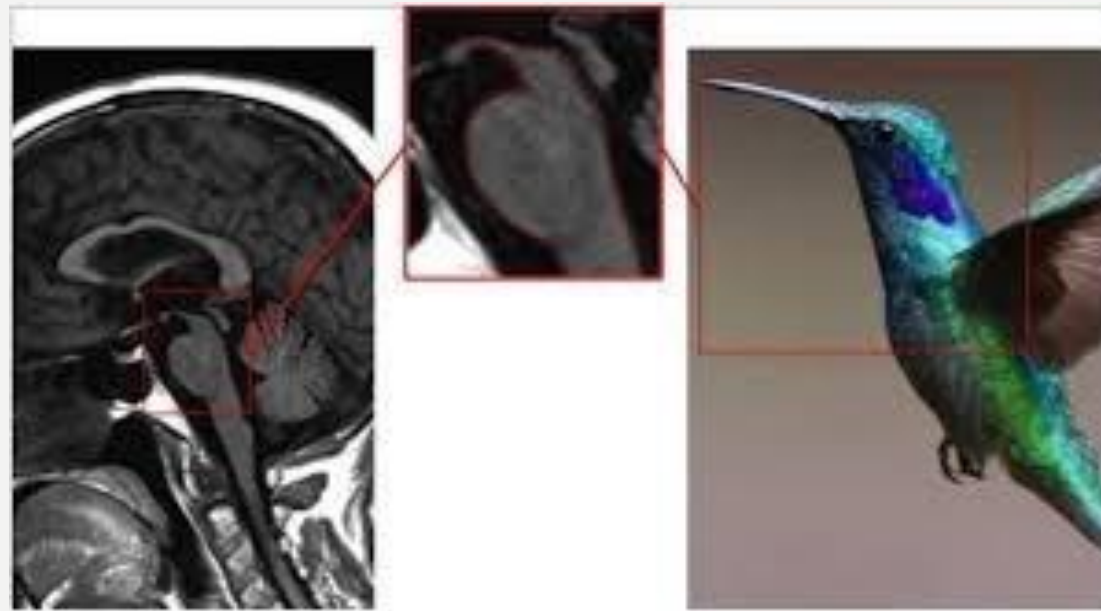
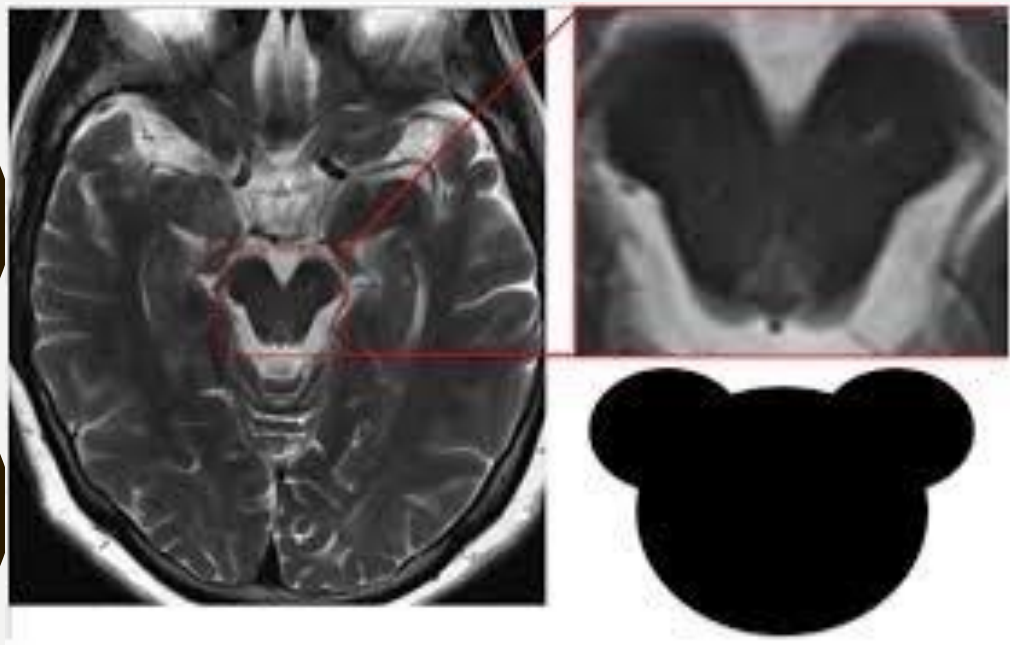
КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА

- Симметричность симптомов
- Резистентность к леводопе
- Грубая поструральная неустойчивость с частыми падениями
- Глазодвигательные нарушения
- Псевдобульбарный синдром

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- На кт и мрт атрофия среднего мозга, моста, передних отделов височных долей





ДИФФ ДИАГНОЗ:

- На ранней стадии:
- При выраженной постуральной неустойчивости: эпилепсия, вестибулопатия, кардиогенные обмороки
- Доминируют психические расстройства: депрессия, БА
- БП
- Сложно отличить от МСА: при МСА могут быть еще и вегетативные расстройства, МСА начинается раньше, симптомы чаще ассиметричные, не характерен парез взора вверх

ЛЕЧЕНИЕ

- Заболевание считается неизлечимым
- Можно попробовать леводопу, она иногда помогает
- Ботулотоксин при блефароспазме
- Идазоксан