



**ПЕРМСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**
имени академика Е. А. Вагнера



Кафедра психиатрии, наркологии и медицинской психологии

Деменция с тельцами Леви (G31.8, F02.8*)

ЛД 18-10
Крапивин Сергей

Деменция с тельцами Леви

Это прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, чаще всего начинающееся в пожилом возрасте и проявляющееся нарастающим когнитивным снижением, которое сопровождается симптомами паркинсонизма, психотическими нарушениями и вегетативной недостаточностью

История

- Фридрих Леви в 1912 году описал эозинофильные включения в нейронах нескольких зон головного мозга у пациентов с болезнью Паркинсона . Внутриклеточные включения были обнаружены в моторном ядре блуждающего нерва, но не в черной субстанции
- Кенжи Косака в 70-х годах описал серию пациентов с деменцией, у которых при аутопсии в коре больших полушарий были обнаружены тельца Леви

Эпидемиология

- на долю ДТЛ приходится примерно 10-15% всех случаев деменции
- с возрастом доля ДТЛ увеличивается и у лиц старше 80 лет достигает 25%.
- заболеваемость ДТЛ у мужчин и женщин примерно равна.

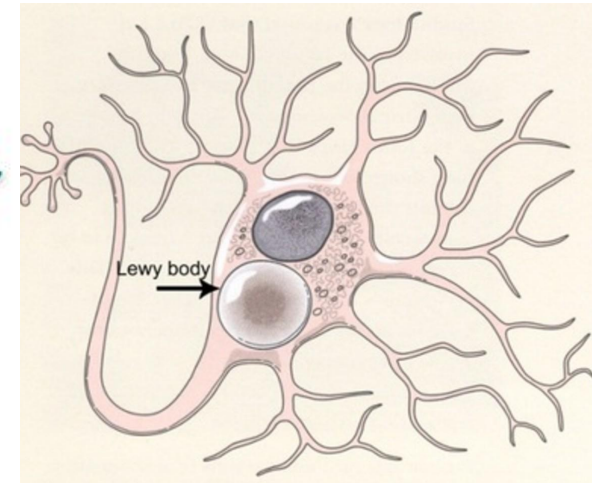
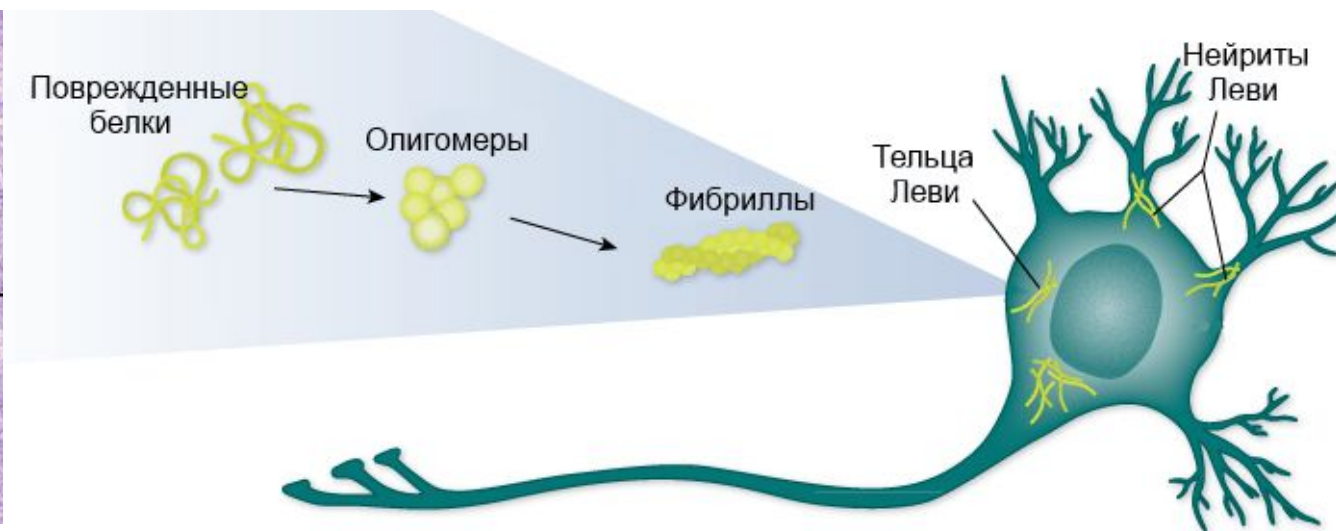
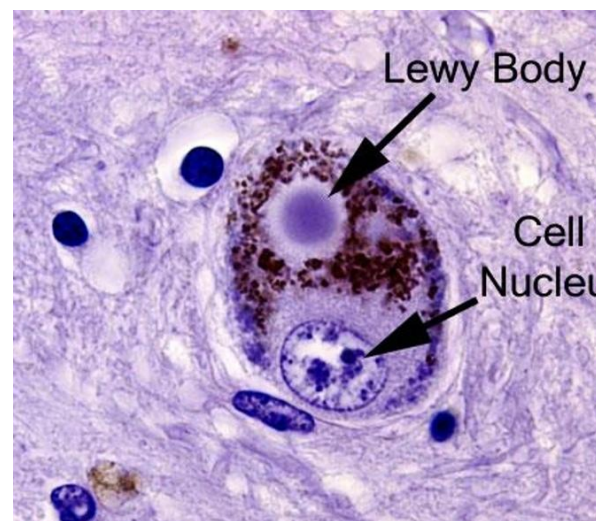


Этиология

- Большинство случаев ДТЛ носит спорадический характер
- Семейные случаи при ДТЛ встречаются чаще, чем при БА или сосудистой деменции
- У половины пациентов с ДТЛ выявились один или несколько родственников первой линии, страдавших деменцией или паркинсонизмом.
- В семейных случаях ДТЛ наблюдается клинический полиморфизм, затрудняющий медико-генетический анализ. Лишь в сравнительно небольшой части семейных случаев ДТЛ выявлены генетические мутации

Патоморфология

Тельца Леви представляют собой эозинофильные включения в цитоплазме тел нейронов. Основным компонентом является α -синуклеин и убиквитин. α -синуклеин накапливается в пресинаптических окончаниях и запускает процесс нейродегенерации, который приводит к гибели клеток и снижению числа синапсов.



Клиническая картина

Когнитивное снижение — обязательное проявление ДТЛ. Расстройства подкоркового и коркового характера. На ранней стадии в нейропсихологическом статусе доминируют нарушения нейродинамического и регуляторного типа, ведущим из которых является нарушения внимания, причем страдают как концентрация, так и особенно устойчивость внимания



Клиническая картина

Для ДТЛ характерно также раннее и быстрое развитие зрительно—пространственных нарушений, являющихся одной из главных основных «визитных карточек» заболевания

Вначале выявляются нарушение внимания, планирования и выполнения сложных конструктивных задач и лишь частично гнозиса. Затем возникают нарушения, связанные с дисфункцией зрительных ассоциативных путей.

Со временем появляются ошибки зрительного распознавания предметов, знакомых, наконец, близких родственников. Более того, страдает идентификация и самого себя—видя свое отражение в зеркале пациент.

Нарушение регуляторных (лобных) и зрительно-пространственных функций служит одной из основных предпосылок для раннего появления зрительных галлюцинаций.

Память при этом остается более сохранной и характеризуется нарушением поиска и воспроизведения следов, что связано с дисфункцией лобных отделов и относительной интактностью медиальных отделов височных долей. Нередко родственники с удивлением слышат от больного в минуты просветления рассказ о событиях прошлой жизни с такими деталями, о которых сами давно позабыли.

Клиническая картина

Флуктуации - преходящими эпизоды снижения внимания и активности с аспонтанностью, ареактивностью, а иногда и спутанностью сознания.

Длятся от нескольких минут до нескольких часов и зачастую ошибочно расцениваются как проявления сосудисто-мозговой недостаточности или как эпилептический феномен.

Флуктуации психического статуса встречаются и при других формах деменции.

При ДТЛ флуктуации возникают на ранних стадиях и длятся дольше, характеризуются наличием «плохих» и «хороших» дней или многодневными эпизодами декомпенсации основных проявлений заболевания

Клиническая картина

Психотические нарушения — диагностически важная черта ДТЛ, оказывает драматическое влияние на последующее течение заболевания.

Иногда зрительные галлюцинации, считающиеся наиболее характерным вариантом психотических нарушений при ДТЛ, появляются уже в продромальной фазе заболевания, когда собственно еще нет нарушения повседневной активности, позволяющей диагностировать деменцию



Клиническая картина

Экстракампульные феномены - ощущения присутствия постороннего или ощущения прохождения кого-либо мимо

Нередко психотические расстройства провоцируются внешними факторами, прежде всего противопаркинсоническими средствами (особенно холинолитиками, агонистами дофамина, амантадином, в меньшей степени леводопой) или интеркуррентными заболеваниями, но предпосылки к их развитию складываются по мере прогрессирования дегенеративного процесса.

Тревога, депрессия

Клиническая картина

Двигательные нарушения характеризуются симптомами паркинсонизма

Расстройства сна и бодрствования появляется задолго до появления других симптомов

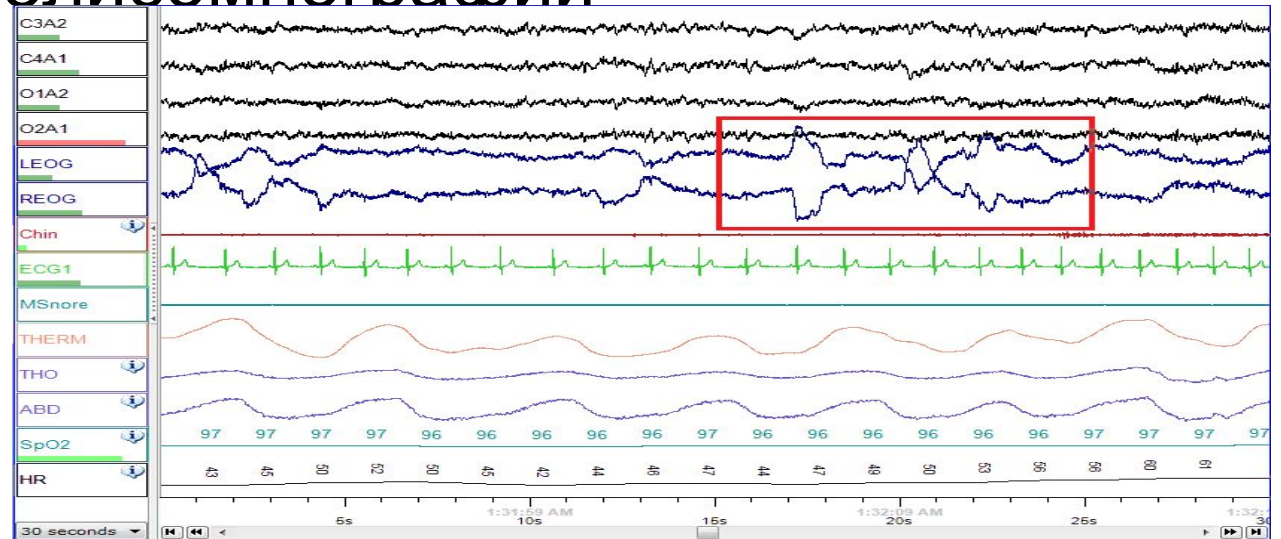
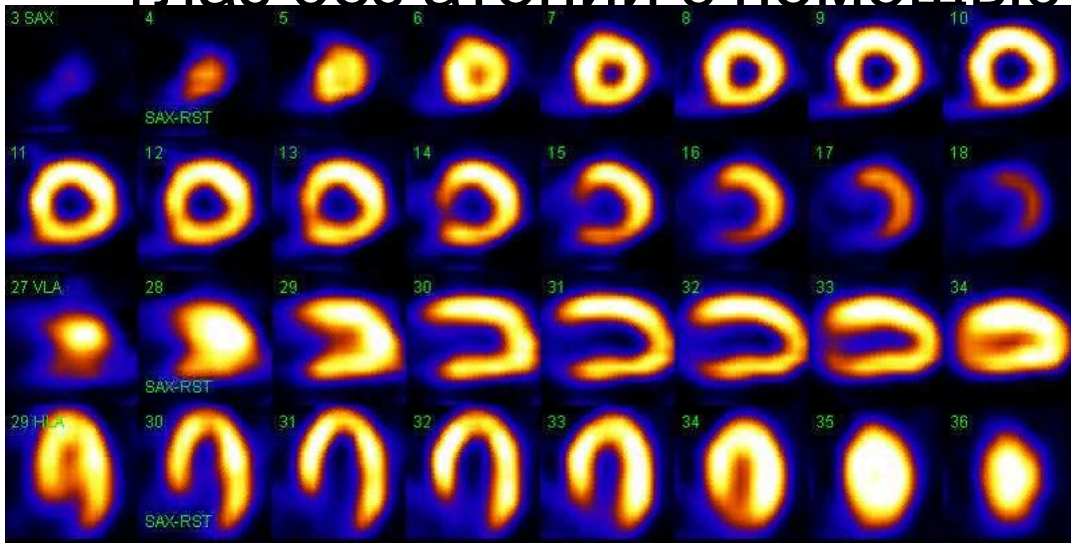
Раннее развитие вегетативной дисфункции (ортостатическая гипотензия, склонность к обморокам, нарушение мочеиспускания, дисфункция ЖКТ)

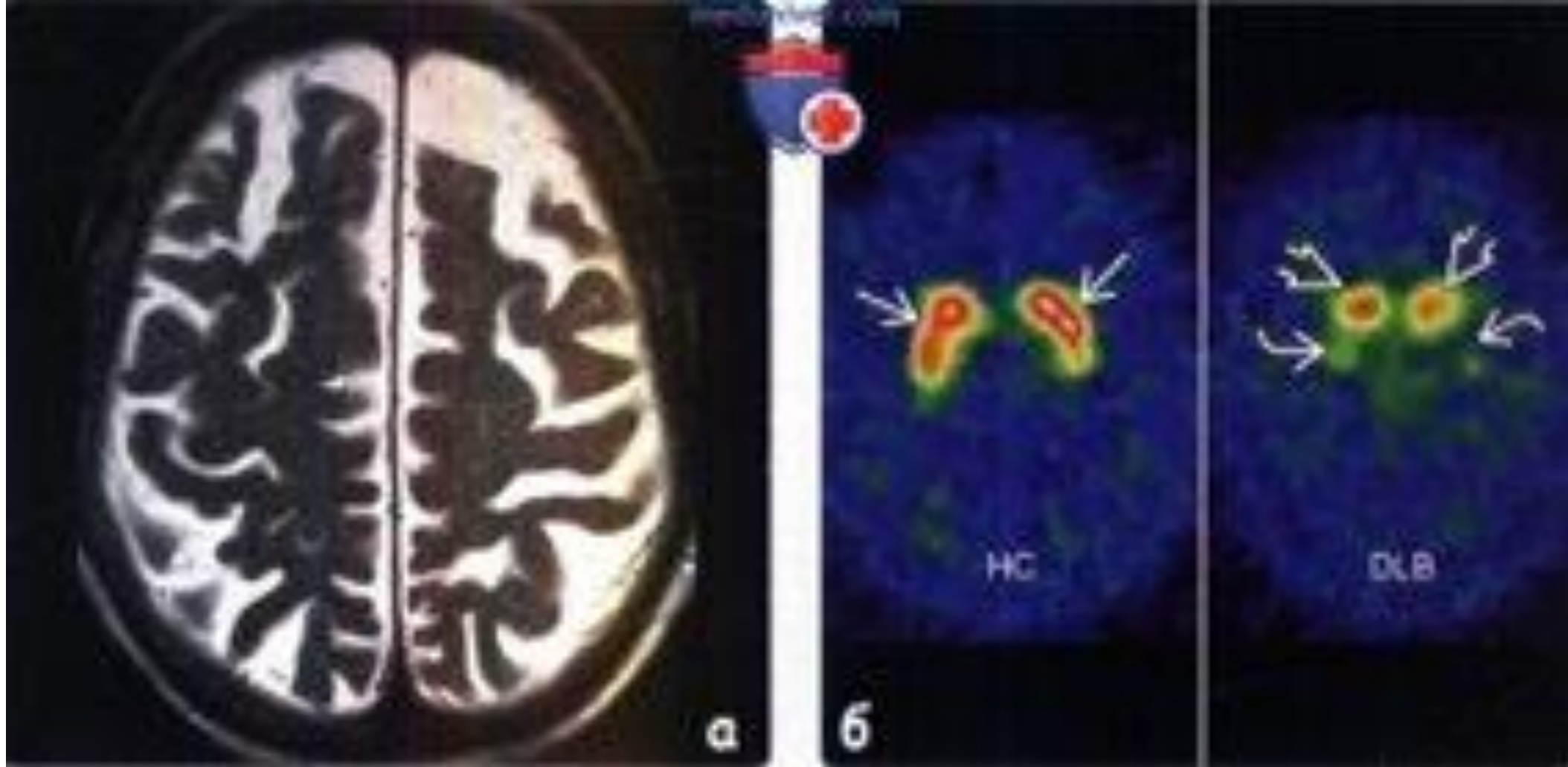
Диагностика

- Когнитивные флуктуации с выраженными колебаниями внимания и уровня бодрствования
- Повторяющиеся зрительные галлюцинации, обычно четко оформленные и детализированные
- Расстройства поведения в фазу сна с быстрыми движениями глаз может предшествовать развитию когнитивных нарушений
- Спонтанно возникающие признаки паркинсонизма: брадикинезия, тремор покоя или ригидность

Диагностика

- Низкий захват в базальных ганглиях радиофармпрепарата, связывающегося с дофаминовым транспортером (по данным ОФЭКТ или ПЭТ)
- Аномальный (низкий) захват МИБГ при сцинтиграфии сердца
-
- Подтверждение наличия фазы сна с быстрыми движениями глаз без атонии с помощью полисомнографии





Визуализация распределения DAT (транспортеров дофамина): отмечается нормальное симметричное поглощение радиофармпрепарата (РФП) в полосатых телах у контрольной группы. При ДТЛ (DLB) наблюдается выраженное снижение поглощения РФП в скорлупе и легкое его снижение в хвостатых ядрах

Дифференциальная диагностика

Отличить ДТЛ от других видов деменции помогут несколько признаков:

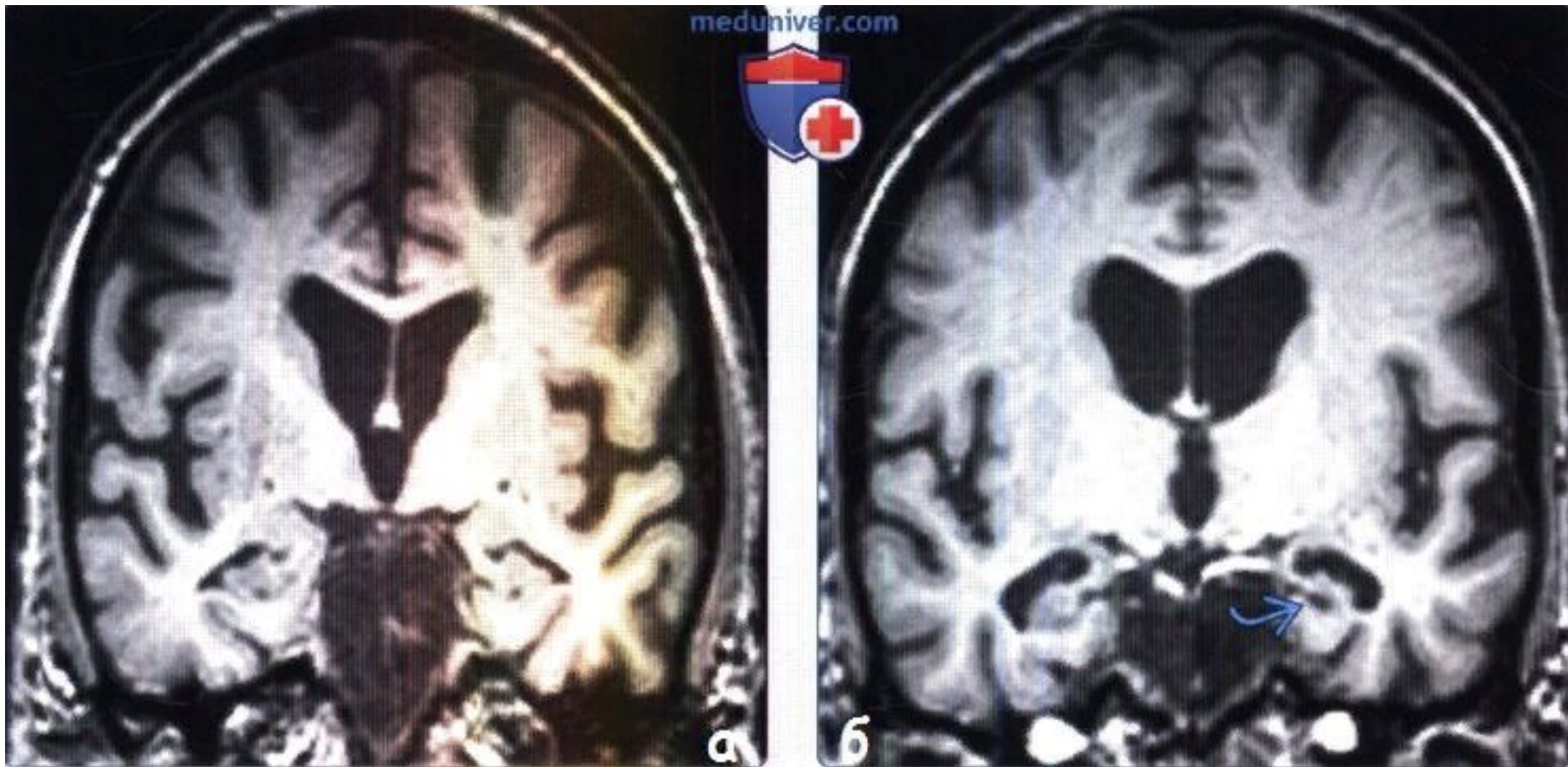
- нарушение обоняния в связи с поражением допаминергических путей

- зрительно-пространственные расстройства

- психотические расстройства

- флюктуация выраженности когнитивных нарушений

- нарушение постганглионарной симпатической иннервации - ортостатическая гипотензия, падения



- а) у пациента с деменцией с тельцами Леви визуализируется выраженное снижение объема лобных долей с относительно сохранными объемами гиппокампов.
- б) у пациента с болезнью Альцгеймера (БА) наблюдаются выраженное снижение объема гиппокампа и относительно сохранные лобные доли.

Дифференциальная диагностика

Двигательные нарушения при ДТЛ в первую очередь характеризуются симптомами паркинсонизма. На более ранних стадиях экстрапирамидная патология встречается только у 50% больных и зачастую представлена сравнительно мягкими симптомами. Нередко это вводит в заблуждение врача невролога, если он поверхностно осмотрел пациента и не обратил внимание на выраженные когнитивные и нейропсихиатрические расстройства. В результате он ошибочно диагностирует раннюю стадию БП и в соответствии с этим назначает агонисты дофамина, холинолитики или амантадин, которые у этой категории больных могут провоцировать психотические нарушения. Далее больной переводится в психиатрическое учреждение, где ему по поводу психоза назначают нейролептики, применение которых даже в минимальных дозах у пациентов с ДТЛ способно привести к резкому ухудшению состояния по типу акинетического криза, заканчивающегося как минимум у трети больных летальным исходом. Обычно этой цепи ошибок удается избежать при соблюдении простого правила—назначения противопаркинсонической терапии после хотя бы краткого нейропсихологического тестирования.

Тест рисования часов у пациентов с диагнозом: "Болезнь с тельцами Леви"

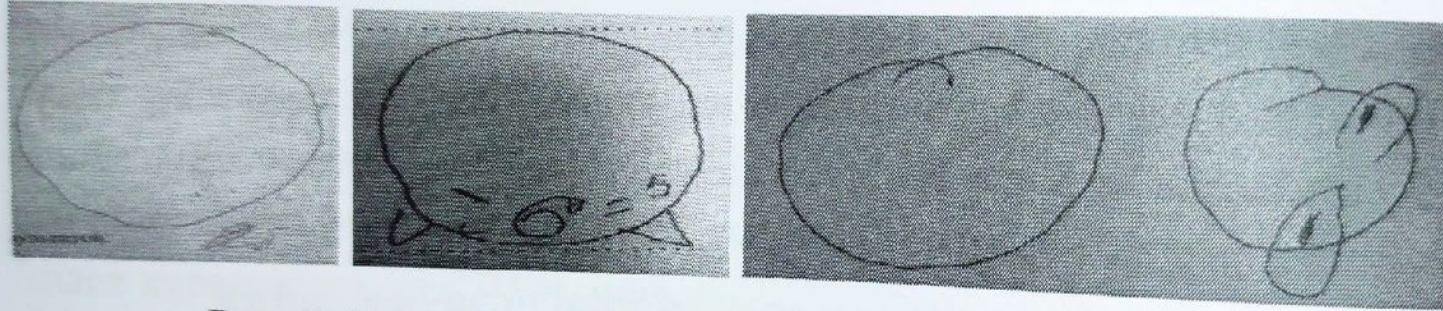


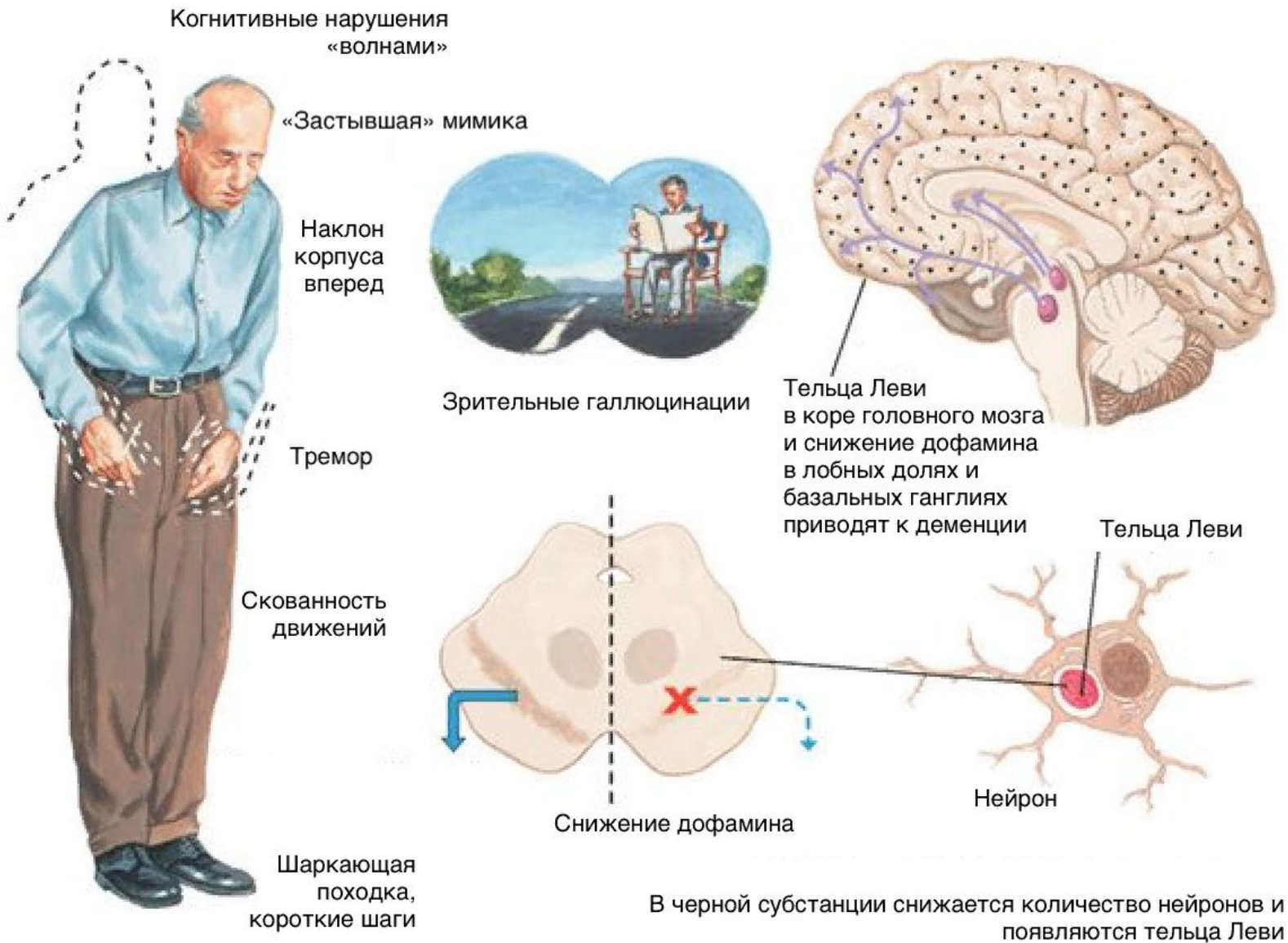
Рис. 2. Тесты рисования часов больных с диагнозом «Вероятная болезнь с тельцами Леви»

Лечение

В настоящее время мы не располагаем средствами, способными приостановить или хотя бы замедлить распространение дегенеративного процесса при ДТЛ.

Перспективной представляется разработка препаратов, которые могли бы тормозить агрегацию альфа-синуклеина или растворять уже образовавшиеся агрегаты.

Потенциально полезными при ДТЛ могут быть также средства, тормозящие процессы апоптоза, воспаления, блокирующие синтетазу оксида азота, токсическое действие избытка глутамата, инсулинорезистентность.



Спасибо за внимание !