



**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.

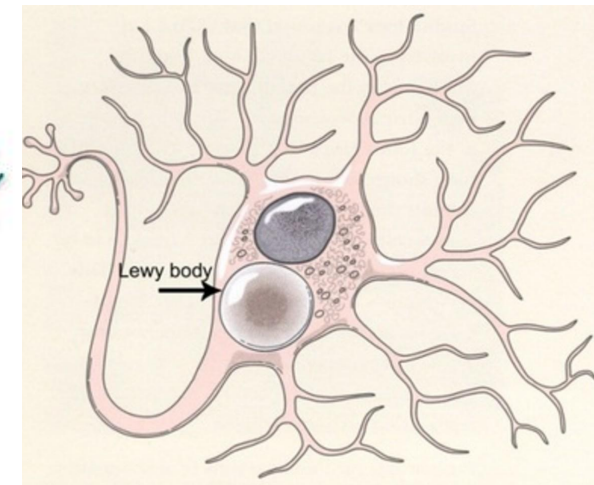
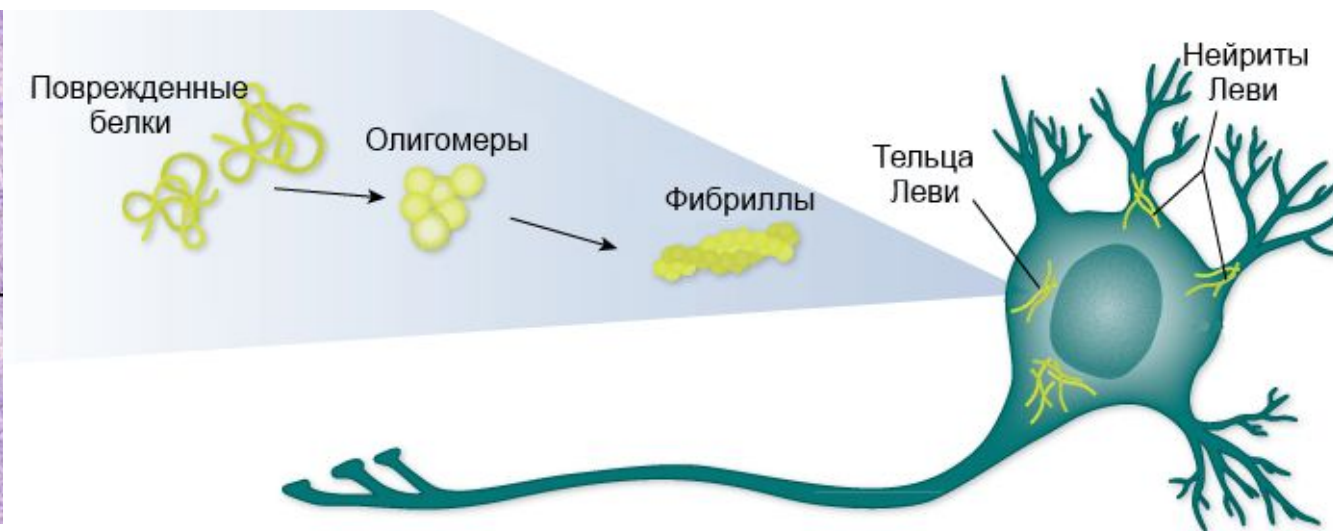
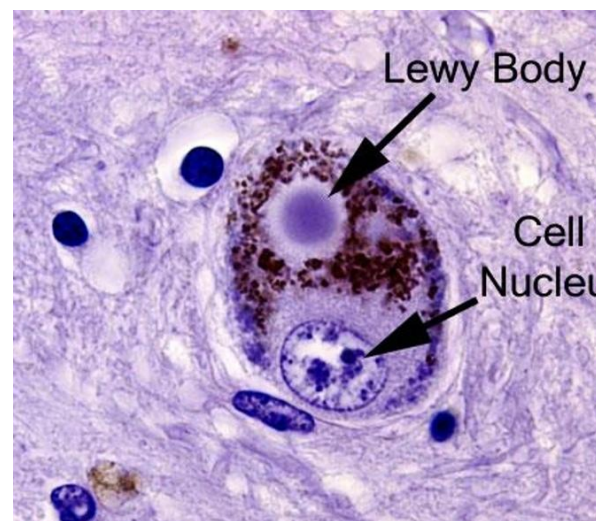


Этиология

- 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 — облигатное 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

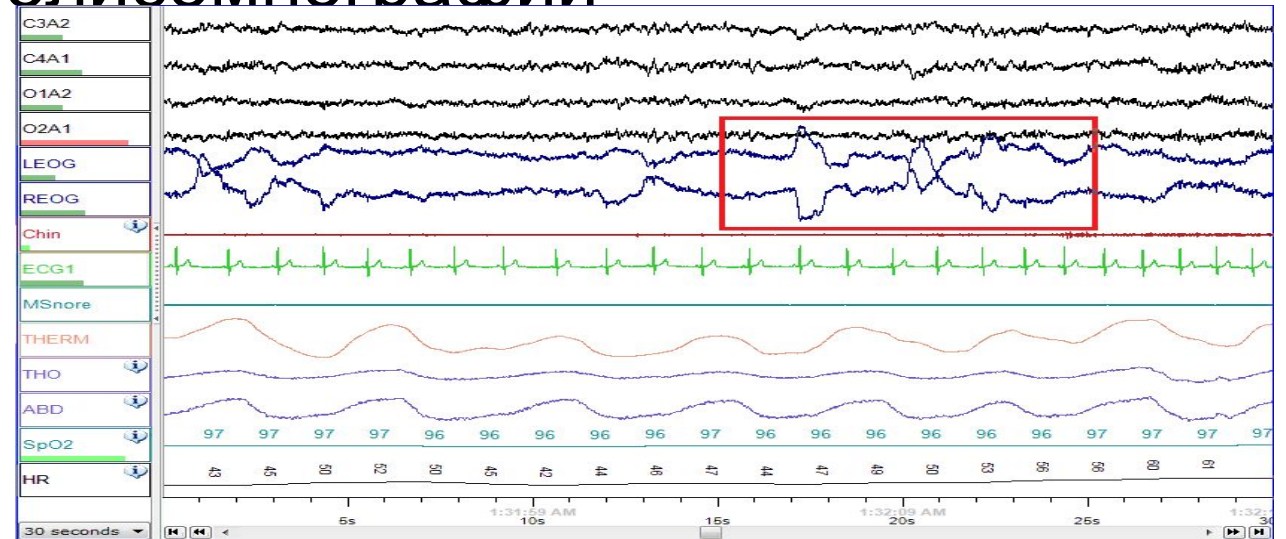
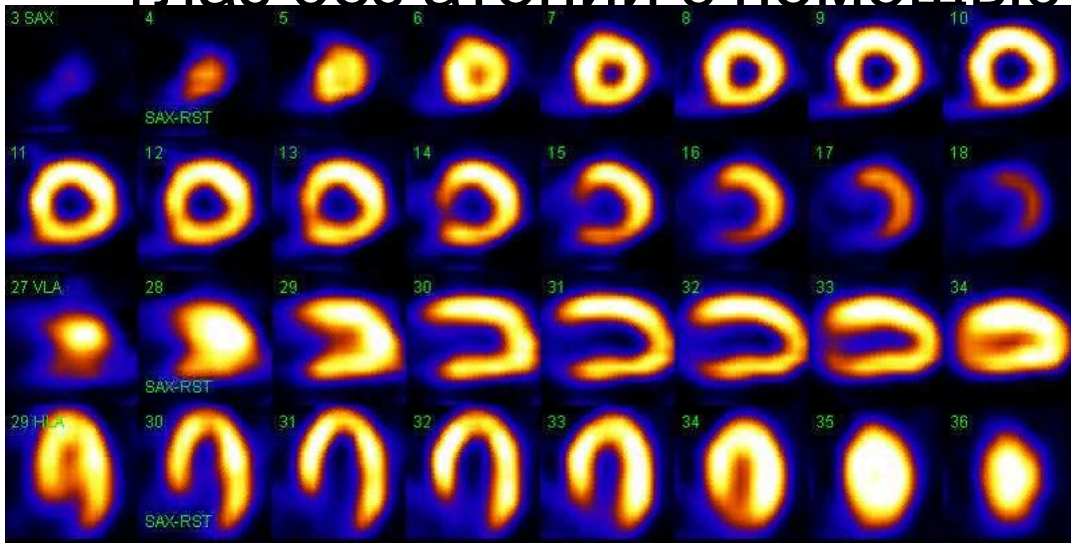
Раннее развитие вегетативной дисфункции (ортостатическая гипотензия, склонность к обморокам, нарушение мочеиспускания, дисфункция ЖКТ)

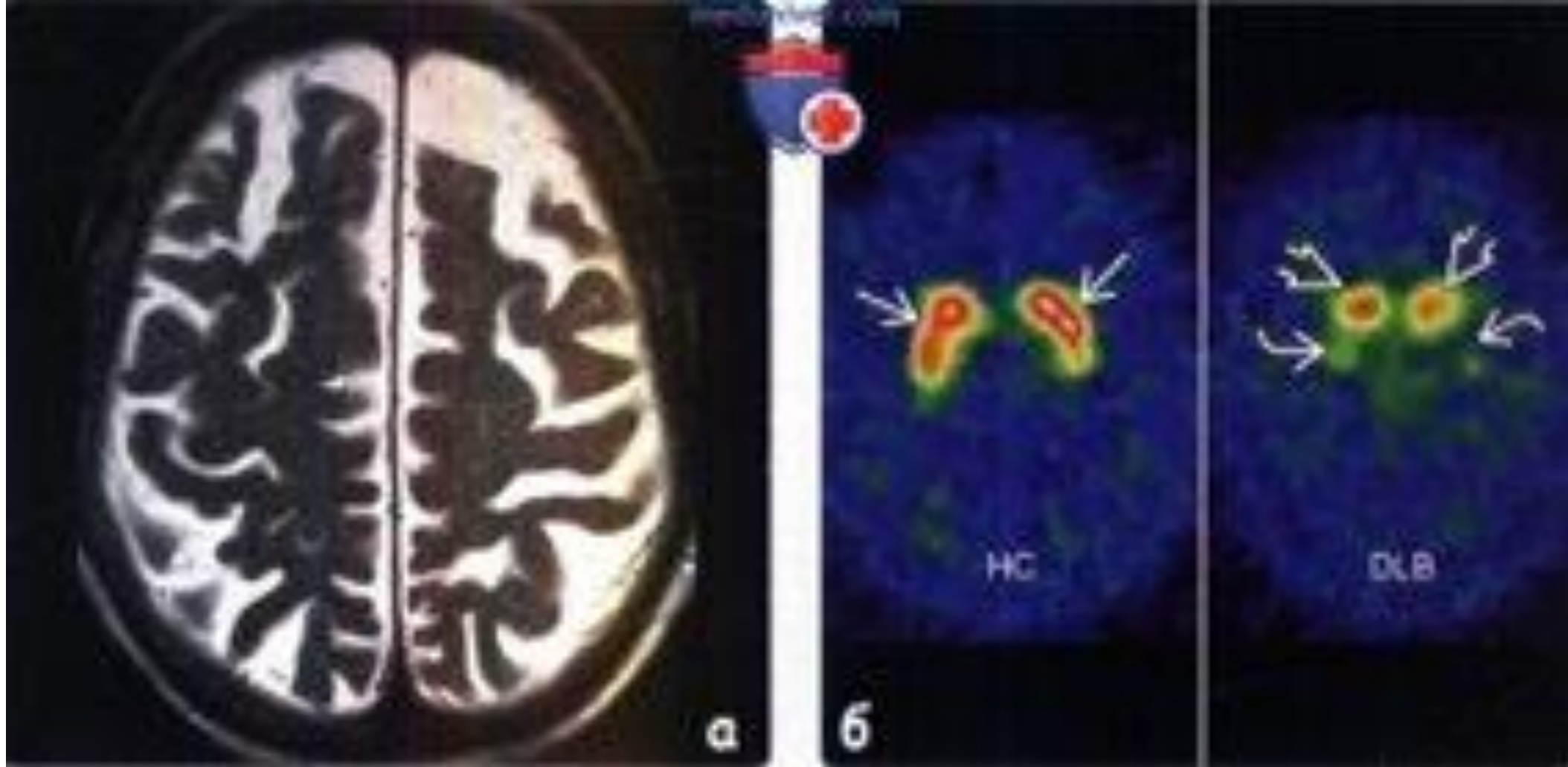
Диагностика

- 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



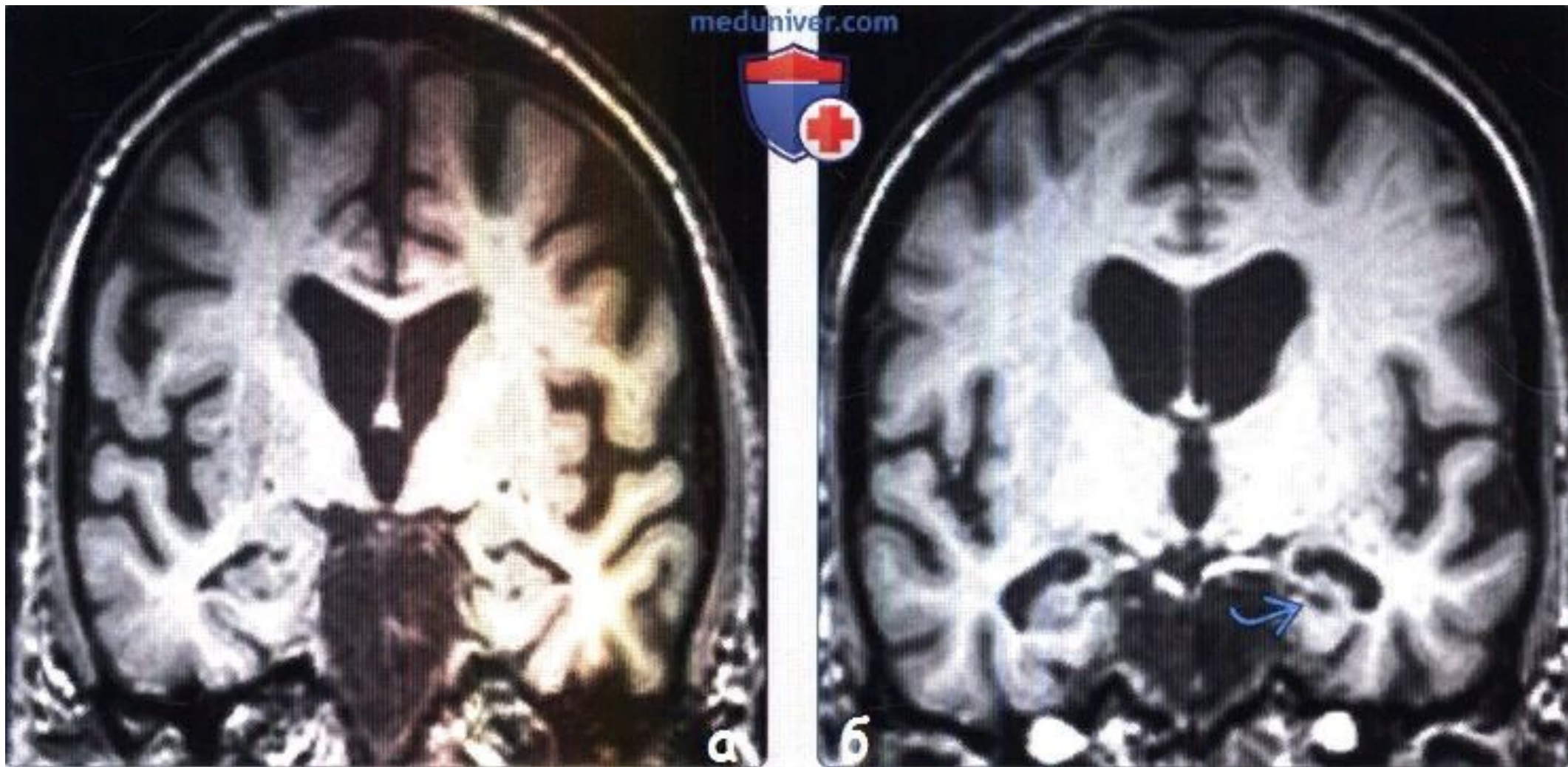


Визуализация распределения DAT (транспортеров дофамина): отмечается нормальное симметричное поглощение радиофармпрепарата (РФП) в полосатых телах у контрольной группы. При ДТЛ (DLB) наблюдается выраженное снижение поглощения РФП в скорлупе и легкое его снижение в хвостатых ядрах

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"

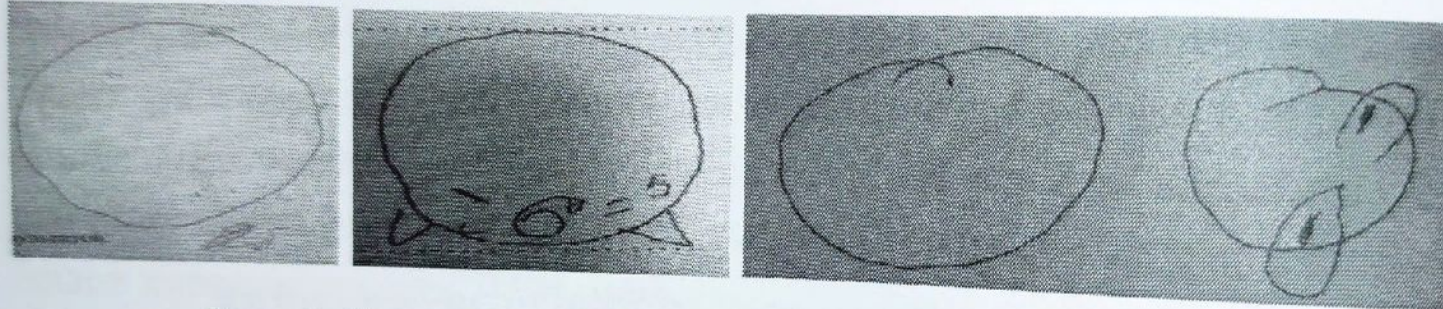


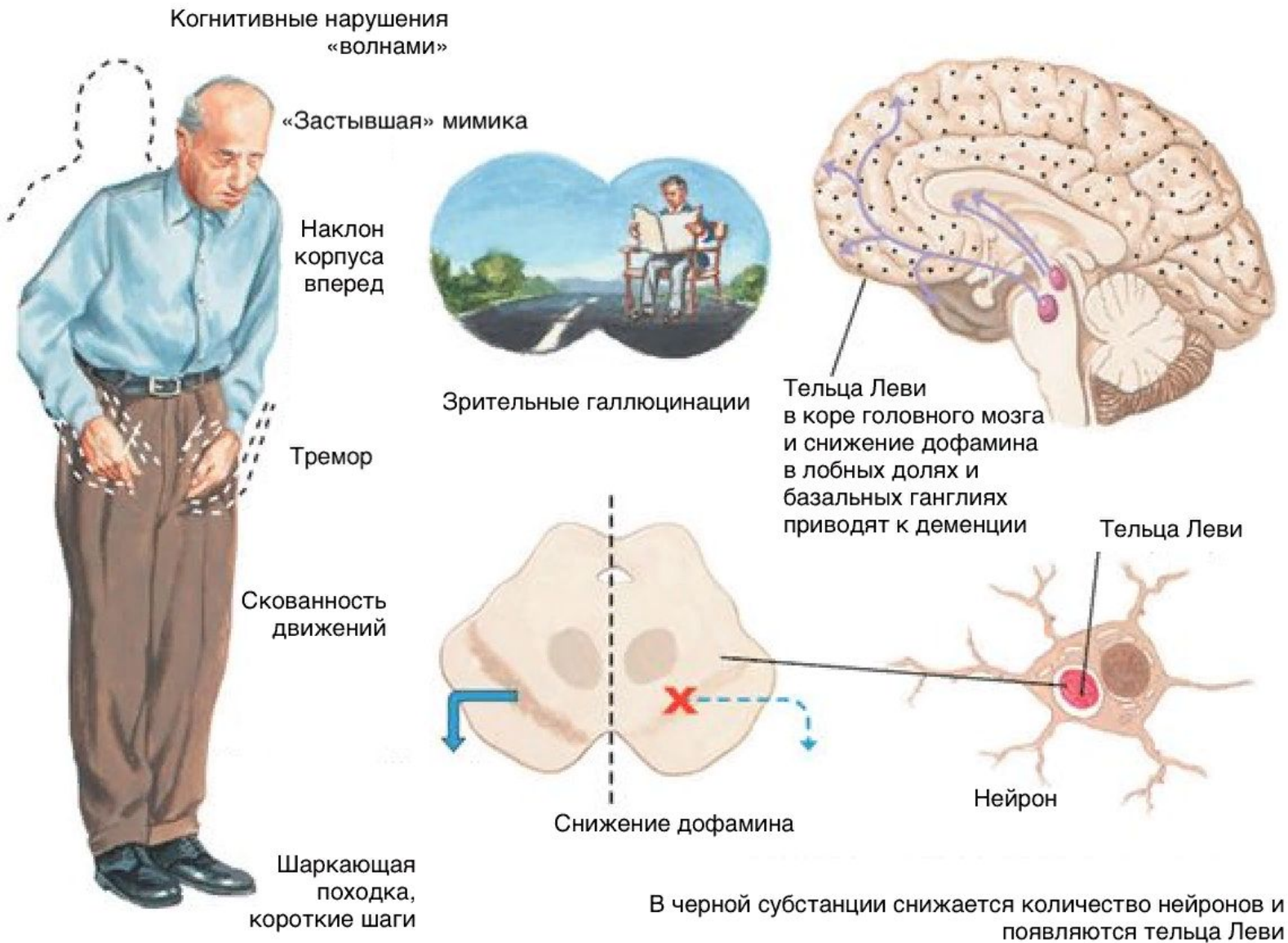
Рис. 2. Тесты рисования часов больных с диагнозом «Вероятная болезнь с тельцами Леви»

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 !