



ДЕМЕНЦІЯ

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА И ДЕМЕНЦИЯ

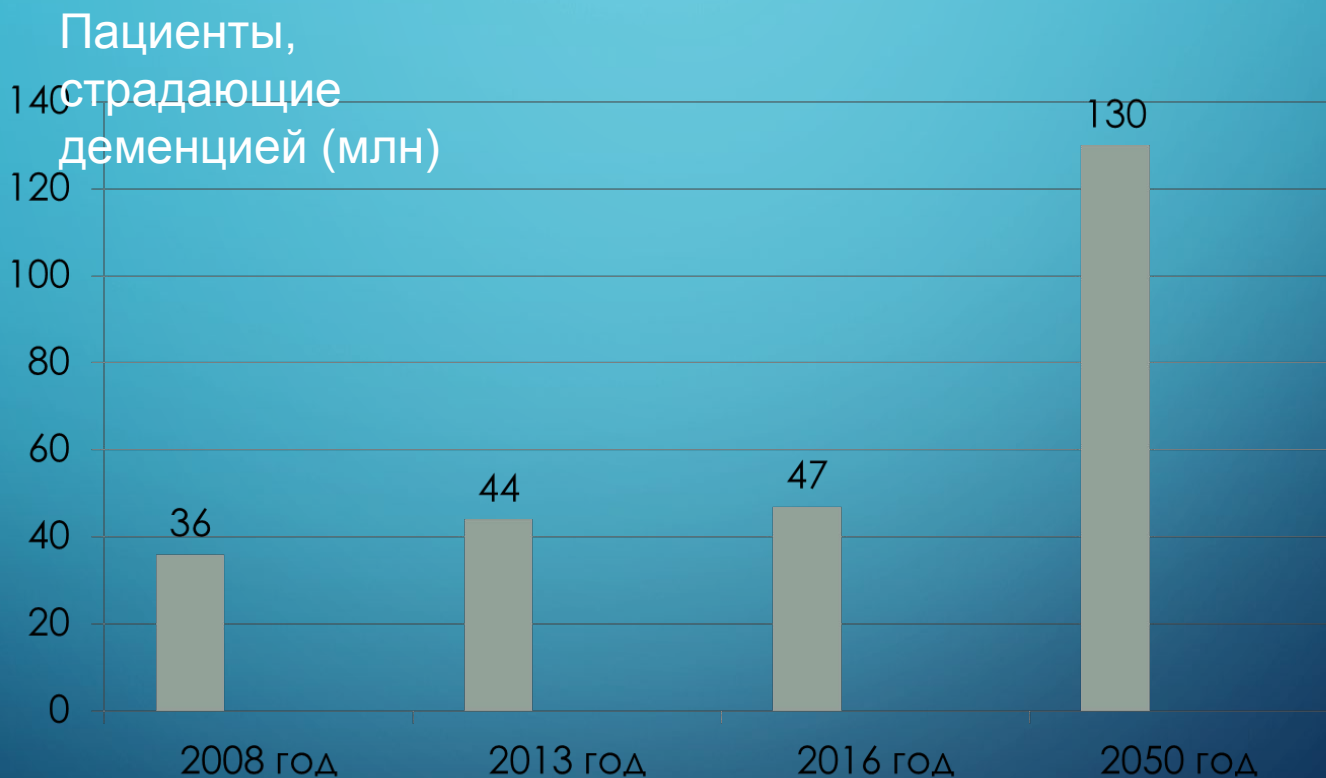


• **Деменция (лат. dementia)** — приобретённое слабоумие, стойкое снижение познавательной деятельности с утратой в той или иной степени ранее усвоенных знаний и практических навыков и затруднением или невозможностью приобретения новых. В отличие от олигофрении, слабоумия врождённого или приобретённого в младенчестве, представляющей собой недоразвитие психики, деменция — это распад психических функций, происходящий в результате поражений мозга, наиболее часто — в старости.

- Деменция представляет собой состояние, приобретенное вследствие органического поражения мозга, и проявляется нарушением интеллекта, мышления, памяти, понимания, речи и других познавательных функций.

Чаще всего заболевание прогрессирующее, сопровождается социальной дезадаптацией и может приводить к инвалидности. В наибольшей степени деменция затрагивает лиц старшего возраста.

КОЛИЧЕСТВО ПАЦИЕНТОВ, СТРАДАЮЩИХ ДЕМЕНЦИЕЙ



КЛАССИФИКАЦИИ ДЕМЕНЦИЙ.

- деменции, связанные с неврологическими и сосудистыми заболеваниями (например, при болезни Альцгеймера или атеросклерозе сосудов головного мозга)
- деменции при болезнях внутренних органов (хроническая почечная и печеночная недостаточность)
- деменции при интоксикациях (например, алкогольная или деменции при хронических отравлениях мышьяком, соединениями азота на промышленных производствах).

ПО ЛОКАЛИЗАЦИИ ВЫДЕЛЯЮТ ДЕМЕНЦИИ

Корковую — с преимущественным поражением коры головного мозга (болезнь Альцгеймера, лобно-височная лобарная дегенерация, алкогольная энцефалопатия);

Подкорковую — с преимущественным поражением подкорковых структур (прогрессирующий надъядерный паралич, болезнь Гентингтона, болезнь Паркинсона, мультиинфарктная деменция (поражение белого вещества));

Корково-подкорковую (болезнь с тельцами Леви, корково-базальная дегенерация, сосудистая деменция);

Мультифокальную — с множественными очаговыми поражениями (болезнь Крейтцфельда — Якоба).

ПРИЧИНА ДЕМЕНЦИИ У ПОЖИЛЫХ ЛЮДЕЙ

В процессе возникновения старческого слабоумия, часто служит *хроническое употребление лекарств*. Обычно это наблюдается при одновременном назначении нескольких препаратов в неадекватно больших дозах. Такая деменция обратима при отмене лекарств. Чаще всего "виновниками" временного ослабления интеллекта и памяти являются снотворные, антидепрессанты, гипотензивные и антиаритмические препараты.

ПРИЧИНЫ

Наиболее распространенная причина деменции — болезнь Альцгеймера. Что ее вызывает, не известно, но определенную роль играет наследственность, так как болезнь часто выявляется у членов одной семьи и, возможно, к ней приводят некоторые генетические нарушения. При болезни Альцгеймера участки головного мозга подвергаются дегенерации, то есть происходит разрушение клеток, а оставшиеся хуже реагируют на воздействие нейромедиаторов — веществ, передающих сигналы в головном мозге. В нем образуются патологические ткани (так называемые сенильные бляшки и ней-рофибриллярные клубковидные скопления) и аномальные белки, которые врач выявляет при биопсии мозга.

ВТОРАЯ ПО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ ПРИЧИНА ДЕМЕНЦИИ

Последовательные мелкоочаговые инсульты. После каждого из таких микроинсультов обычно не возникают слабость или паралич, которые являются следствием больших инсультов. Эти маленькие инсульты постепенно уничтожают мозговую ткань. Области, разрушенные в результате прекращения кровоснабжения, называются зонами инфаркта мозга. Так как этот тип деменции вызван развитием множества микроинсультов, такое состояние известно как *мультиинфарктная деменция*. Она часто наблюдается при повышенном артериальном давлении или сахарном диабете, которые ведут к повреждению кровеносных сосудов головного мозга. Деменция бывает также следствием травмы мозга или остановки сердца.

ДРУГИЕ ПРИЧИНЫ ДЕМЕНЦИИ

Другие причины встречаются реже. Например, синдром Пика — редкое состояние, во многом похожее на болезнь Альцгеймера, — отличается тем, что поражает только маленькую область головного мозга и прогрессирует более медленно.

При болезни Паркинсона деменция рано или поздно развивается у 15—20% людей.

Она также возникает у больных СПИДом и болезнью Крейтцфельдта—Якоба — редким, быстро прогрессирующим заболеванием головного мозга, возбудителем которого, вероятно, является вирусоподобный агент под названием прион, вызывающий, кроме того, коровье бешенство (губчатый энцефалит).

ГИДРОЦЕФАЛИЯ С НОРМАЛЬНЫМ ДАВЛЕНИЕМ

развивается, когда жидкость, которая обычно окружает головной мозг и защищает его от повреждения, всасывается в кровь в недостаточном количестве, вызывая необычный тип деменции. Такая гидроцефалия не только приводит к ухудшению интеллектуальных функций, но также к недержанию мочи и изменению походки. В отличие от многих других причин деменции, гидроцефалию с нормальным давлением можно вылечить, если вовремя принять меры.

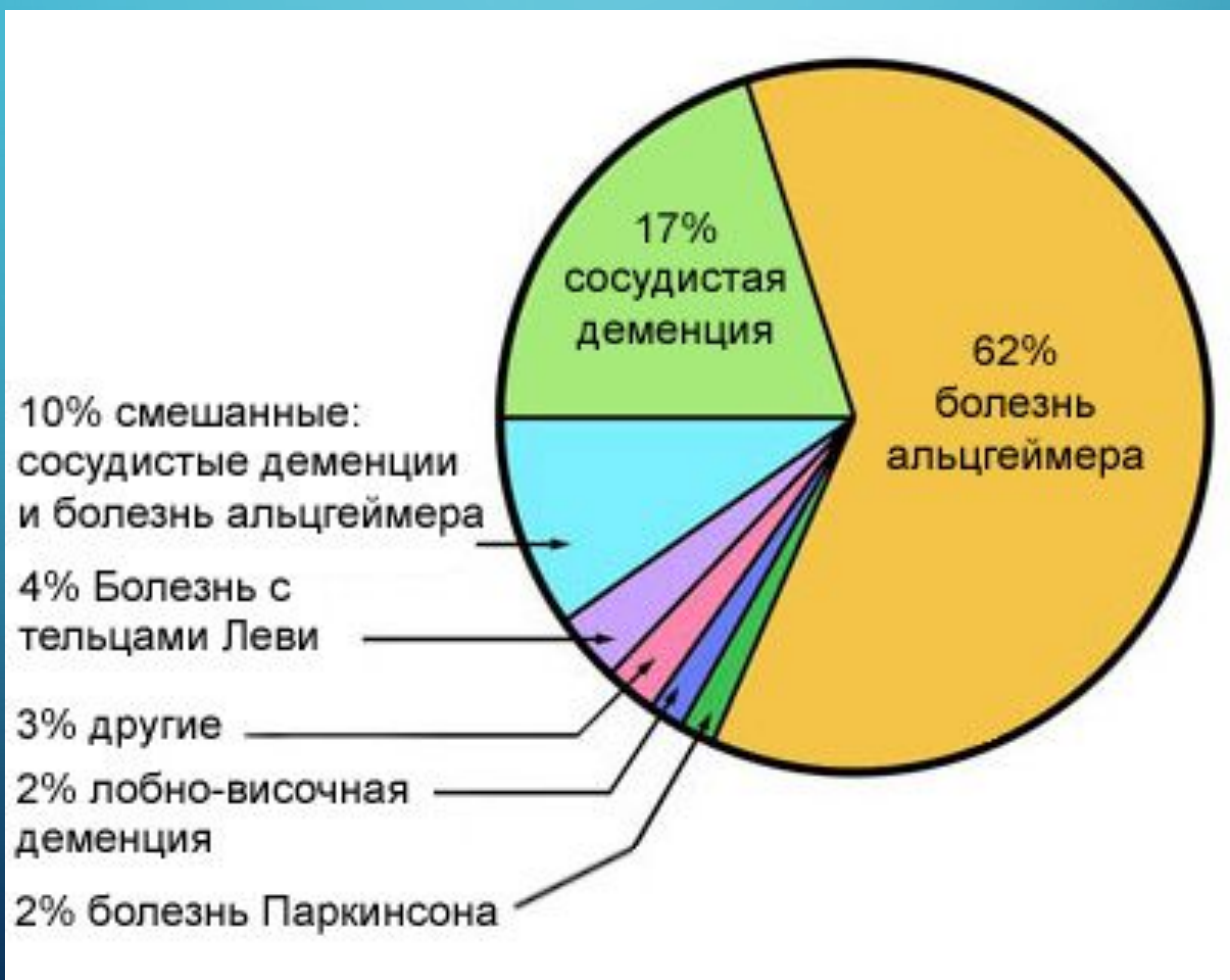
У ЛЮДЕЙ, КОТОРЫЕ ПЕРИОДИЧЕСКИ ПЕРЕНОСЯТ ПОВТОРНЫЕ ТРАВМЫ ГОЛОВЫ

например у боксеров, часто развивается «кулачная» деменция (деменция боксеров, или хроническая прогрессирующая травматическая энцефалопатия). У некоторых из них также отмечается гидроцефалия.

Иногда у пожилых людей, страдающих депрессией, наблюдается ухудшение познавательной деятельности, но настоящей деменции у них нет. Они мало едят и спят, жалуются на потерю памяти и этим отличаются от больных истинной деменцией, которые обычно

Деменция диагностируется у каждого **20**-го пожилого человека

Более всего распространены деменция альцгеймеровского типа, сосудистая деменция и их сочетания



БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА (ДЕМЕНЦИЯ АЛЬЦГЕЙМЕРОВСКОГО ТИПА)



Alois Alzheimer
1864 - 1915

- Хроническое прогрессирующее дегенеративное заболевание головного мозга
- Клинически проявляется прогрессирующими нарушениями памяти и других когнитивных функций (праксиса, речи, и др.), достигающих степени деменции
- Сопровождается образованием в мозге нейрофибриллярных клубочков и амилоидных бляшек

ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОСТЬ РАСПРОСТРАНЕНИЯ ИЗМЕНЕНИЙ В ВИСОЧНОЙ ДОЛЕ ПРИ БА

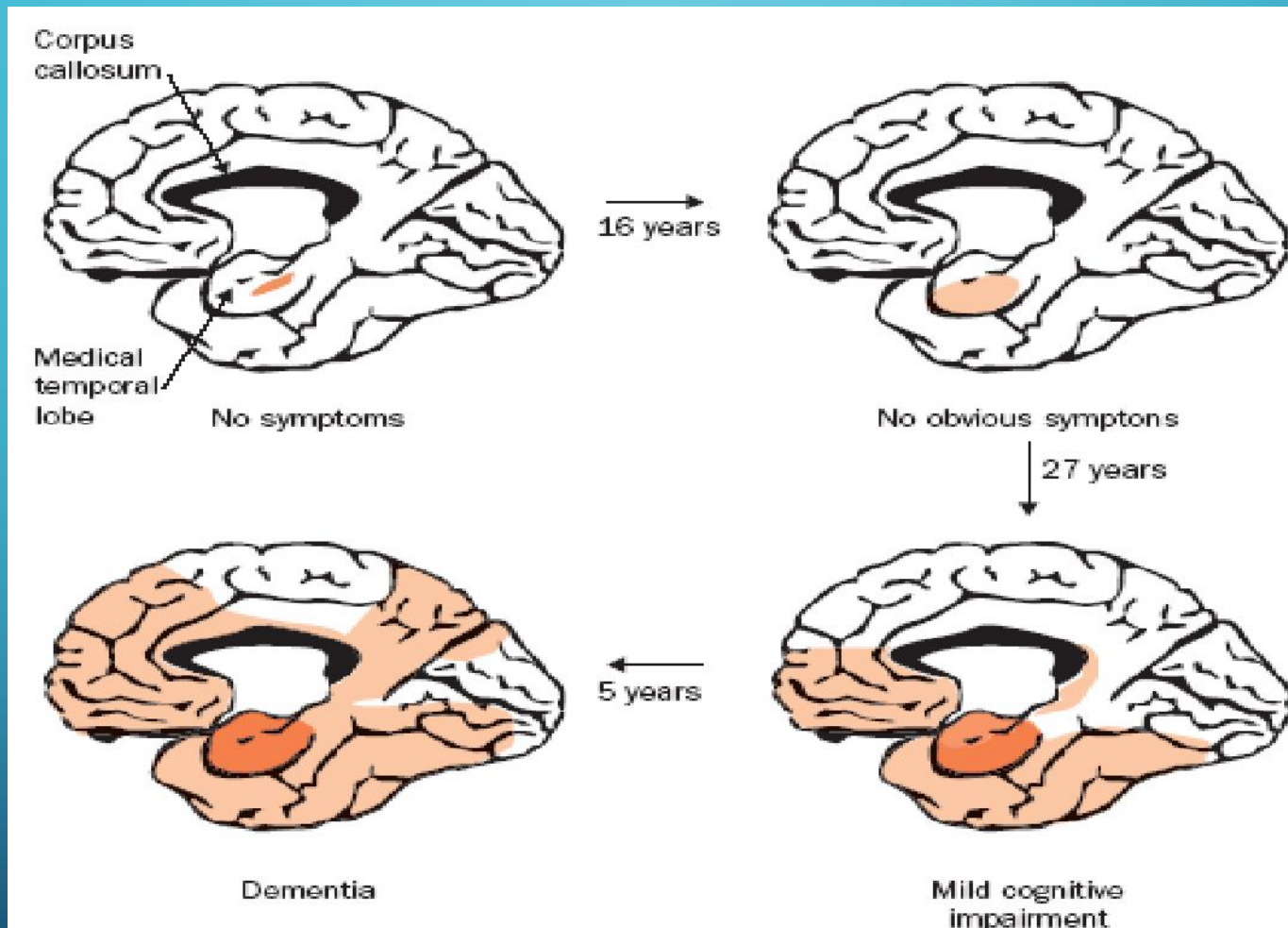
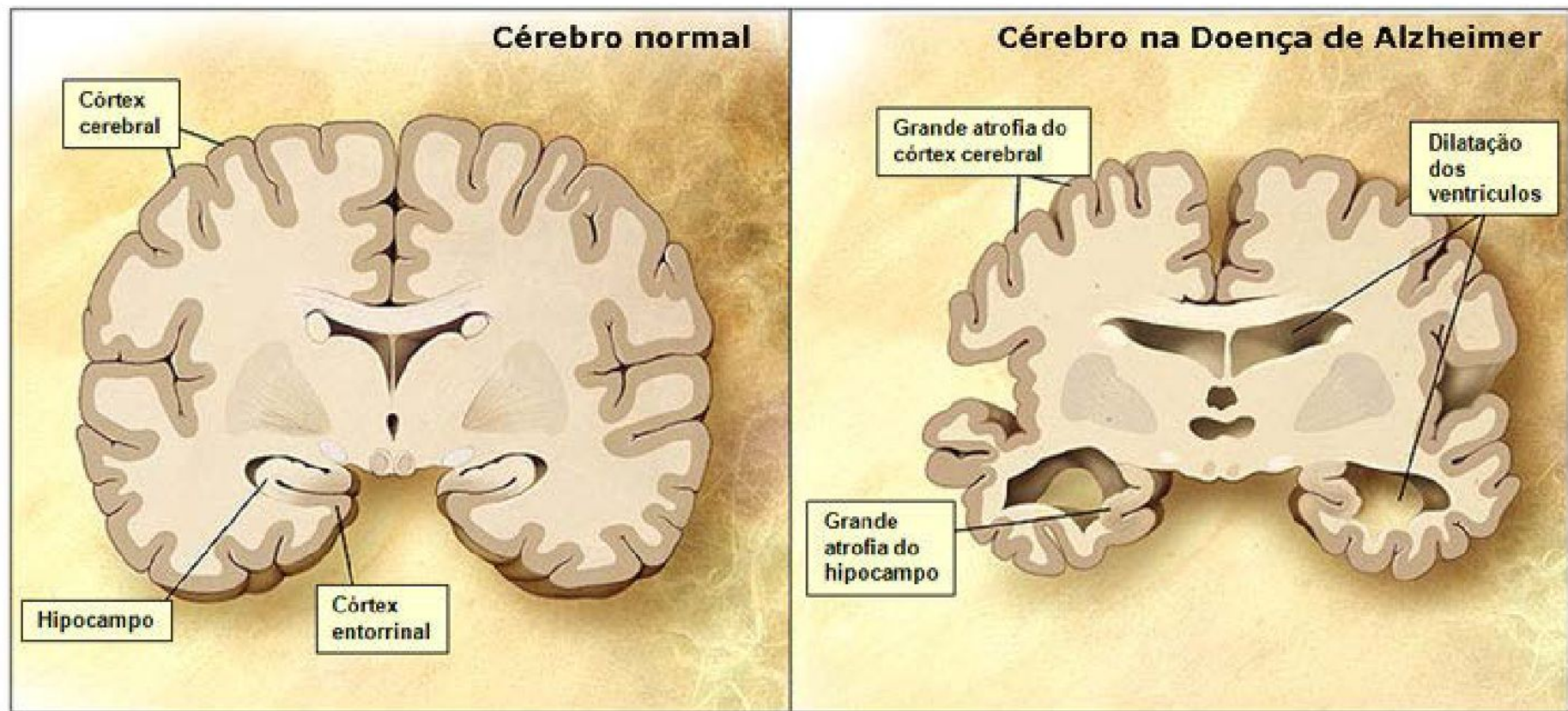


Figure 4: Sagittal view of medial aspect of cerebral cortex showing postulated spatial sequence of spread of pathology in Alzheimer's disease from medial temporal lobe to sensory association cortices.

The postulated temporal sequence is also shown indicating the prolonged incubation period of this disease. The depth of colour is in proportion to the density of pathology. Reproduced with permission from Smith DA, *Proc Natl Acad Sci* 2002; 99: 4135-37.

АТРОФИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА



• Нормальное

БА

Normal

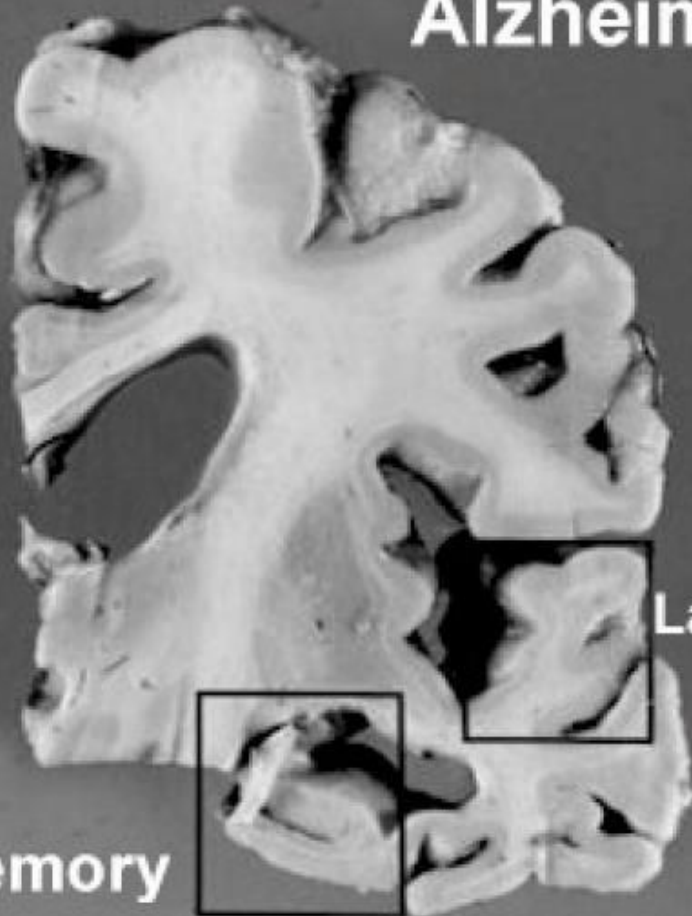
Alzheimer's



Language



Memory



Language



ОСМОТР БОЛЬНОГО ДЕМЕНЦИЕЙ



СИМПТОМЫ ДЕМЕНЦИЙ

Начальные проявления характеризуются:

- × Снижением активности,
- × Снижение интересов,
- × Апатией,
- × Зависимость от близких.

На фоне постепенного снижения интеллекта и интересов нарастает

- × Неряшливость,
- × Неспособность ухаживать за собой.

Усиливается забывчивость, вплоть до того, что больные не помнят имена близких, забывают их внешний вид, не могут сказать позавтракали ли они, какой сегодня день недели.

Могут нарушаться функции речи, счета и письма.

Так, больные путают слова, в словах меняют слоги местами, или не способны к произвольной речи, а только повторяют сказанные другими фразы.

Эмоциональность так же может существенно изменяться: больные не способны на радость или печаль,

кажутся отрешенными от всего окружающего, или же их эмоции могут быть излишне вычурными, неуместными, неподходящими случаю. На фоне расстройств мышления и эмоций возможно возникновение бреда и галлюцинаций.

СИМПТОМЫ

Деменция, как правило, начинается медленно и прогрессирует постепенно, так что в начальных стадиях ее

ВЫЯВИТЬ невозможно.

Память, способность следить за временем, узнавать людей, места и предметы постепенно ухудшаются.

При деменции человеку трудно подбирать нужное слово и абстрактно мыслить (например, оперировать числами).

Частым симптомом являются также изменения личности: обычно та или иная специфическая черта личности «заостряется».

Деменция, вызванная болезнью Альцгеймера, начинается незаметно.

Если болезнь развивается у работающего человека, он постепенно *теряет профессиональный уровень*, а если человек уже не работает, то изменения сначала бывают незаметны.

Первым признаком является *плохая память на недавние события*, хотя иногда болезнь *начинается с депрессии, страхов, беспокойства или апатичности и других изменений личности*.

Нередко *меняется речь*: человек начинает пользоваться более простыми оборотами, использует слова неправильно или не может подобрать нужное слово. Неспособность понимать дорожные знаки затрудняет вождение автомобиля. Со временем изменения становятся более значительными, и постепенно больной *утрачивает способность полноценно общаться и сотрудничать с людьми*.

Деменция, вызванная повторными микроинсультами, в отличие от вызванной болезнью Альцгеймера, нередко имеет *«ступенчатое» течение с внезапными ухудшениями и последующими улучшениями*. Новое ухудшение может развиваться спустя месяцы или годы после возникновения очередного инсульта.

Некоторые люди умело скрывают связанные с деменцией нарушения. Они избегают сложных действий, например расчетов коммунальных услуг, не читают и не работают. Те, кто не в состоянии перестроить жизнь, как правило, испытывают отрицательные эмоции, так как не способны выполнять повседневные обязанности. Они не помнят о важных делах или делают их неправильно, например неверно оплачивают счета или забывают выключить плиту.

Деменция развивается у различных людей с разной скоростью.

В наиболее тяжелых формах деменция ведет к почти полному расстройству функций головного мозга. Больные все больше погружаются в себя и перестают контролировать свое поведение.

Возникают немотивированные эмоциональные вспышки, частая смена настроения, человек может бесцельно блуждать. Постепенно такие люди теряют способность поддерживать разговор и вообще перестают говорить.

ПЕРЕЧЕНЬ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ МОГУТ СОПРОВОЖДАТЬСЯ ДЕМЕНЦИЕЙ

- болезнь Альцгеймера (50 — 60 % всех случаев деменции)
- сосудистая (мультиинфарктная) деменция (10 — 20 %)
- алкоголизм (10 — 20 %)
- внутричерепные объёмные процессы — опухоли, субдуральные гематомы и мозговые абсцессы (10 — 20 %)
- аноксия, черепно-мозговая травма (10 — 20 %)
- нормотензивная гидроцефалия (10 — 20 %)
- болезнь Паркинсона (1 %)
- хорей Гентингтона (1 %)
- прогрессирующий супрануклеарный паралич (1 %)
- болезнь Пика (1 %)
- боковой амиотрофический склероз
- спиноцеребеллярные дегенерации
- офтальмоплегия в сочетании с метахроматической лейкодистрофией (взрослая форма)
- болезнь Геллервордена - Шпатца

ПЕРЕЧЕНЬ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ МОГУТ СОПРОВОЖДАТЬСЯ ДЕМЕНЦИЕЙ

- Сосудистые деменции (церебральный атеросклероз)
- Атрофические деменции (болезнь Альцгеймера, болезнь Пика).
- Смешанные.
- Лакунарное (дисмнестическое) слабоумие. *Больше всего страдает память*: прогрессирующая и фиксационная амнезия. Больные могут компенсировать свой дефект, записывая важное на бумаге и т. п. *Эмоционально-личностная сфера* страдает негрубо: ядро личности не затрагивается, возможны сентиментальность, слезливость и эмоциональная лабильность.

Тотальное слабоумие.

Грубые нарушения как в познавательной сфере (*патология памяти, нарушения абстрактного мышления, произвольного внимания и восприятия*)

и ЛИЧНОСТИ (*расстройства нравственности: исчезают чувства долга, деликатность, корректность, вежливость, стыдливость; разрушается ядро личности*).

Классический и наиболее часто встречающийся вариант — атеросклероз сосудов головного мозга. На разных стадиях развития заболевания

НАЧАЛЬНАЯ СТАДИЯ ДЕМЕНЦИИ

Преобладают неврозоподобные расстройства (слабость, вялость, утомляемость, раздражительность),

Головные боли,

Нарушения сна.

Появляется рассеянность,

Дефекты внимания.

Появляются аффективные нарушения в виде депрессивных переживаний,

Недержание аффекта, «слабодушие»,

Эмоциональная лабильность.

Заострение черт личности.

На следующих этапах более отчётливыми становятся нарушения памяти (на текущие события, имена, даты), которые могут приобрести более грубые формы: прогрессирующая и фиксационная амнезии, парамнезии, нарушения в ориентировке (синдром Корсакова). Мышление теряет гибкость, становится ригидным, снижается мотивационный компонент мышления.

Таким образом, формируется частичная атеросклеротическая деменция по дисмнестическому типу, то есть с преобладанием расстройств памяти.

Относительно редко при церебральном атеросклерозе возникают острые или подострые психозы, чаще в ночное время, в виде *делирия с нарушением сознания, бредом и галлюцинациями*. Нередко могут возникать хронические бредовые психозы, чаще с параноидальным бредом.

Это первичная дегенеративная деменция,

сопровождающаяся неуклонным прогрессированием нарушением памяти, интеллектуальной деятельности и др. высших корковых функций и приводящая к тотальному слабоумию. Начинается после 50 лет.

- Инициальная стадия. Когнитивные нарушения. *Мнестико-интеллектуальное снижение:* забывчивость, затруднение в определении времени, ухудшение социальной, в том числе профессиональной, деятельности;
- нарастают явления фиксационной амнезии, нарушения ориентировки во времени и месте; нейропсихологические симптомы, в том числе афазия, апраксия, агнозия.
- *Эмоционально-личностные нарушения:* эгоцентризм, субдепрессивные реакции на собственную несостоятельность, бредовые расстройства. На этом этапе болезни Альцгеймера пациенты критически оценивают свое состояние и пытаются скорректировать нарастающую собственную несостоятельность.

СТАДИЯ УМЕРЕННОЙ ДЕМЕНЦИИ.

Височно-теменной нейропсихологический синдром; нарастает амнезия; количественно прогрессирует дезориентировка в месте и времени. Особенно грубо нарушаются функции интеллекта (выражено снижение уровня суждений, трудности в аналитико-синтетической деятельности), а также инструментальных его функций (речи, праксиса, ГНОЗИСА, оптико-пространственной деятельности). Интересы больных крайне ограничены, нужна постоянная поддержка, уход; не справляются с профессиональными обязанностями. Тем не менее, на этом этапе больные сохраняют основные личностные особенности, чувство собственной неполноценности и адекватное эмоциональное реагирование на болезнь.

СТАДИЯ ТЯЖЕЛОЙ ДЕМЕНЦИИ

- Происходит полный распад памяти, фрагментарны представления о собственной личности. Теперь уже необходима тотальная поддержка (больные не могут соблюдать правила личной гигиены и т. п.). Агнозия достигает крайней степени (по затылочному и лобному типу одновременно). Распад речи чаще по типу тотальной сенсорной афазии.

ДИАГНОСТИКА

Забывчивость — это первый признак деменции, очевидный для окружающих. Врач обычно ставит диагноз, расспрашивая пациента и его родственников. Он исследует состояние интеллекта больного, задавая простые вопросы, записывая ответы и подсчитывая сумму баллов на основании степени их правильности. Чтобы определить выраженность ухудшения и узнать, имеется ли у человека истинное снижение интеллекта, может потребоваться более сложное (нейропсихологическое) исследование. Врач диагностирует деменцию на основании полной картины, принимая во внимание возраст человека, историю семьи, особенности появления симптомов и их развития, а также наличие других болезней (например, повышенного артериального давления или сахарного диабета).

Одновременно врач ищет излечимую причину снижения интеллекта, к примеру болезнь щитовидной железы, изменение содержания солей в крови, инфекцию, дефицит витаминов или депрессию.

Кроме того, всегда проводят стандартное *биохимическое исследование крови*, и врач учитывает, какие лекарства получает человек, чтобы разобраться, не являются ли они причиной болезни. Он может назначить *компьютерную томографию (КТ)* или *магнитно-резонансную томографию (МРТ)*, чтобы исключить опухоль мозга, гидроцефалию или инсульт.

В качестве причины деменции у пожилых людей, память которых постепенно ухудшается, врач подозревает болезнь Альцгеймера. Хотя такой диагноз правилен примерно в 85% случаев, он считается доказанным только после исследования мозга при помощи биопсии. Это позволяет выявить погибшие нервные клетки, а среди оставшихся обнаружить нейрофибриллярные клубковидные скопления и сенильные бляшки, состоящие из амилоида (патологического белка). Для диагностики болезни Альцгеймера предложены также исследования спинномозговой жидкости и специальное обследование мозга,