

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования "Красноярский
государственный медицинский университет имени профессора
В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат

на тему «Болезнь Пика»

Автор реферата:

Ординатор 2 года обучения

213 группы

кафедры нервных болезней с курсом ПО

Пидюков П.С.

Красноярск 2022

Оглавление

Введение.....	3
Этиология.....	3
Патогенез.....	3
Клиническая картина.....	4
Диагностика.....	5
Дифференциальная диагностика.....	5
Лечение.....	6
Список литературы.....	7

Введение

Болезнь Пика – одна из разновидностей сенильной деменции, при которой происходят атрофические изменения, чаще всего, в лобных и височных долях головного мозга. Встречается преимущественно у пожилых людей после 50 лет. По клиническим проявлениям сходна с болезнью Альцгеймера, но встречается реже и протекает более злокачественно. У женщин диагностируется в два раза чаще, чем у мужчин.

Чешский врач Арнольд Пик первый описал симптомы болезни в 1892 году, после чего патологии присвоили его имя. Именно он предположил наследственную связь – выявил, что у родственников людей, которые страдают слабоумием, также возможно его развитие.

Арнольд Пик не считал патологию отдельным заболеванием, а предполагал, что это лишь вариант старческой деменции. Когда развитие заболевания было исследовано патологоанатомически, обнаружились отличительные морфологические признаки, и его выделили в самостоятельную нозологию.

Этиология

Этиология болезни Пика до сих пор не выяснена. Хотя встречаются «семейные» эпизоды заболевания, причём чаще оно передается не от родителей детям, а диагностируется у родных братьев и сестёр. Тем не менее, полностью наследственный фактор опровергнут.

Этиологическими факторами считают:

- негативное влияние на человека, в частности на головной мозг, химических веществ;
- неправильное дозирование и/или частое использование наркоза;
- психические расстройства.

Не основным, но провоцирующим фактором можно считать нехватку витаминов группы В, черепно-мозговые травмы, интоксикацию. Некоторые специалисты полагают, что провоцирующим фактором также может стать сбой обмена тау-протеина – компонента, который является элементом клеточных мембран нейронов.

Патогенез

При болезни Пика происходят атрофические процессы в лобной и височной долях головного мозга. При этом затрагивают они как его кору, так и подкорковые структуры. При этом воспалительных изменений в тканях мозга нет. Сосудистые расстройства могут быть выражены слабо (если есть сопутствующая патология) или вообще отсутствуют.

При гистологическом исследовании ткани головного мозга в нейронах обнаруживаются необычные включения. Пирамидные нейроны набухшие, содержат цитоплазматические тельца Пика. Толщина серого

вещества снижена, граница между серым и белым веществом размыта. Отмечается расширение желудочков (преимущественно передних рогов боковых желудочков) и субарахноидального пространства, углубление борозд полушарий.

Клиническая картина

Клиника заболевания характеризуется незаметным началом и постепенным прогрессированием. Средний возраст начала заболевания — 54 года. Средняя продолжительность до наступления смерти—6 лет.

Особенностью клиники является преобладание в начале заболевания постепенного нарастания нарушений в эмоционально-волевой и поведенческой сфере с одновременным снижением критики, при относительной сохранности когнитивных функций. Появляется безразличие к окружающему, развивается апатия, эмоциональное притупление, уменьшение активности. Страдает поведение: пациенты становятся дурашливыми, расторможенными, бестактными. Характерно изменение пищевого поведения, сексуальная несдержанность, пренебрежение гигиеническими процедурам.

По мере прогрессирования заболевания нарушается регуляция произвольной деятельности, что приводит к неспособности программировать и решать сложные задачи, обобщать, выявлять сходства и различия, выносить суждения и умозаключения. Мышление становится ригидным. Пациенты не могут следовать какой-либо цели, их действия становятся хаотичными и бессмысленными.

Типичным проявлением заболевания являются расстройства речи. Больные становятся немногословными, односложно отвечают на вопросы, характерны речевые стереотипии, постепенно редуцируется спонтанная речь. На поздних этапах нарушается узнавание слов в обращенной речи, в связи с чем нарушается понимание. Также теряются навыки чтения, письма и счета.

В типичных случаях болезни память на события жизни остается относительно сохранной вплоть до стадии тяжелой деменции.

Неврологические симптомы на ранних этапах проявляются оживлением рефлексов: орального автоматизма, хватательных. Рано развиваются тазовые расстройства. Для развернутых стадий характерны гипокинезия, тремор конечностей, нарушение походки. В редких случаях возможно развитие психотической симптоматики, психомоторного возбуждения.

По мере прогрессирования атрофического процесса вышеуказанные симптомы также прогрессируют, что приводит к снижению интеллектуальной деятельности, умственной трудоспособности больных, разрушению всех видов памяти и речи. Развивается глубокое слабоумие и маразм, больные становятся полностью беспомощны. Смерть наступает в результате обездвиженности, развития пролежней, присоединение инфекции.

Диагностика

Диагностику начинают, как правило, с опроса родных и близких, сбора анамнеза и осмотра пациента. Диагностические мероприятия разделяют на несколько этапов:

- Дополнительные консультации узких специалистов. Например, могут потребоваться консультации невролога, психиатра.
- ЭЭГ. Регистрируют уменьшение биоэлектрической сигнатуры, исходящей от лобных зон мозга.
- РЭГ, УЗИ. Такая диагностика позволяет исключить или подтвердить сосудистые изменения.
- ЭхоЭГ. Позволяет выявить наличие жидкости в головном мозге.
- МРТ. Необходимо для четкой визуализации атрофических изменений в тканях головного мозга.

Лабораторные исследования, как правило, больному не требуются. Диагностической ценности они не представляют. Крайне редко может быть назначен биохимический анализ крови.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз проводится с такими заболеваниями как деменция при болезни Альцгеймера, сосудистой деменцией, деменцией с тельцами Леви. Для деменции при болезни Пика характерно в первую очередь нарушение поведения и эмоций, личностные изменения, ранняя утрата критики. В то время как нарушения памяти на события жизни возникают на поздних сроках болезни. Длительно сохраняется ориентировка в месте и времени. При БА вначале страдает память, а эмоционально-волевые, поведенческие расстройства и утрата критики возникают на этапах выраженной деменции. При инструментальных исследованиях головного мозга дегенеративный процесс локализуется преимущественно в передних отделах коры головного мозга, при БА в задних. Сосудистая деменция подтверждается наличием клинических и инструментальных признаков цереброваскулярного заболевания, что делает диагноз ЛВД маловероятным.

Для деменции с тельцами Леви характерны флюктуации выраженности когнитивных и поведенческих расстройств, вегетативная дисфункция, наличие зрительных галлюцинаций, а также рано возникших явлений паркинсонизма, чего нет при ЛВД

Лечение

Эффективной патогенетической терапии болезни Пика на данный момент не существует. Лечение подбирают исходя из стадии патологии и наличия тех или иных симптомов. Это могут быть:

- антидепрессанты;
- ингибиторы МФО;
- нейротропные для стимуляции процессов обмена в мозге и повышения активности клеток, что позволяет замедлить атрофические процессы;
- иногда нужна противовоспалительная терапия;
- седативные средства стабилизируют психоэмоциональный фон, уменьшают агрессивность.

Один из этапов помощи больному – постоянный уход на последних стадиях. Когда пациент теряет навыки самообслуживания, он не только не способен решить большинство обычных бытовых задач, но и может причинить вред себе или окружающим. Решение этой проблемы – профессиональный сестринский уход, если родные не могут круглосуточно находиться с больным.

Специфической профилактики болезни Пика также не существует. Общие рекомендации касаются ведения здорового образа жизни, своевременного обращения к врачу при подозрении на патологии головного мозга, выполнение мероприятий, которые улучшают когнитивные функции. Особо внимательным надо быть людям, имеющим родственников с аналогичным заболеванием или другими разновидностями слабоумия.

Прогноз болезни Пика неблагоприятный. На продолжительность заболевания до смерти пациента влияют возраст, общее состояние здоровья, адекватность назначенной терапии.

Список литературы

1. Козырев К.М., Марзаганова З.А., Дзицоева П.А. Сравнительная клинико-морфологическая характеристика болезни Пика и болезни Альцгеймера // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2013. № 1. Публикация 2-56.
2. Левин О.С., Федорова Н.В. Болезнь Паркинсона. МЕДпресс-информ, 2014. 384 с.
3. Obeso J.A., Rodriguez-Oroz M.C., Goetz C.G. Missing pieces in the Parkinson's disease puzzle // Nat. Med. 2010. Vol. 16 (6). P. 653–661.