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: «Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия (болезнь Бинсвангера)».**

Выполнила: ординатор 2 года обучения

специальности неврология

Уфимова Екатерина Ивановна

2023 год

**Содержание.**

Введение…………………………………………………………………………………………..3

Этиология и патогенез заболевания……………………………………………………………..3

Клиническая картина заболевания………………………………………………………………4

**Тесты используемые для диагностики синдрома деменции в общей врачебной практике**…5

Диагностические критерии постановки диагноза.……………………………………………..8

Нейровизуализационные дифференциально - диагностические критерии…………………..8

МРТ снимки при Болезни Бинсвангера…………………………………………………………9

Лечение……………………………………………………………………………………………11

Список использованной литературы…………………………………………………………….12

**Введение.**

**Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия (болезнь Бинсвангера)** – это хроническое прогрессирующее заболевание головного мозга, развивающееся при гипертонической болезни, клинико-морфологическим выражением которого является субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия, приводящая в конечном итоге к деменции и протекающая с эпизодами острого развития очаговой симптоматики или с прогрессирующими неврологическими расстройствами, связанными с поражением белого вещества полушарий головного мозга.

Клинические проявления включают симптомы лакунарных инфарктов, псевдобульбарные и экстрапирамидные нарушения, апатию и когнитивные расстройства, которые нарастают ступенеобразно, чередуясь с периодами стабилизации. Нейровизуализационные и патологоанатомичсскос исследования выявляют множественные лакунарные инфаркты в базальных ганглиях, таламусе, варолисвом мосту и белом веществе полушарий, а также атрофию мозга.

Более чем в 80% случаев ББ дебютирует на шестой – седьмой декаде жизни и характеризуется мягким, но неуклонно-прогрессирующим течением с эпизодами экзацербации. На последнем этапе заболевания клиническая картина представлена слабоумием, нарушениями самообслуживания и функции тазовых органов.

В последние десятилетия отмечается «омоложение» сосудистых заболеваний, что увеличивает риск раннего развития васкулярной деменции

**Этиология и патогенез.**   
Главным предрасполагающим фактором развития болезни Бинсвангера является артериальная гипертония (примерно в 95—98 % всех случаев). Известно, что болезнь Бинсвангера может настичь даже в относительно молодом возрасте – до 35 лет.

Также причинами заболевания могут являться амилоидная ангиопатия и CADASIL – церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией.

По мере прогрессирования атеросклероза сосудов головного мозга происходит сужение просвета и снижение кровотока (вплоть до гемодинамически значимой закупорки >75% просвета сосуда) сначала мелких, а затем средних и крупных артерий головного мозга, за счёт чего возникают ишемические метаболические нарушения в аксонах. Вследствие ишемии происходит постепенное уменьшение объёма белого вещества головного мозга с развитием диффузной церебральной атрофии и компенсаторным расширением желудочковой системы.

**Клиническая картина.**   
  
**Жалобы** на:

• нарушение сна – больной плохо засыпает или спит с частыми пробуждениями;

• раздражительность;

• нарушение способности к синтезу и обработке информации, необходимой для принятия решений;

• снижение памяти; забывчивость; нарушение внимания;

• утомляемость при длительной умственной работе;

• снижение способности к обучению.

**Анамнез:**  
Клинические симптомы должны иметь неуклонно-прогредиентное течение, с возможными периодами длительной стабилизации, при этом для постановки диагноза необходимо наличие когнитивных нарушений достигающих в поздних стадиях степени деменции (слабоумия), а также наличие:

• сосудистого фактора риска или признаков системного сосудистого заболевания;

• признаки сосудистого поражения головного мозга (в анамнезе или очаговая неврологическая симптоматика);

•"субкортикальные" неврологические расстройства.

**Физикальное обследование**:  
При осмотре выявляются признаки, субкортикальной энцефалопатии:

• сочетание пирамидных и мозжечковых симптомов;

• нарушение ходьбы – паркинсонического характера, сенильная походка или "магнитная походка", паратонии;

• недержание мочи при наличии "спастического" мочевого пузыря,

• дизартрия в сочетании с псевдобульбарным параличом;

• возможны эпилептические припадков и миоклонии;

• синдром деменции;

• на последнем этапе заболевания клиническая картина представлена слабоумием, полной беспомощностью больного, которые не ходят, не обслуживают себя, не контролируют функцию тазовых органов;

• в поздних стадиях заболевания существенно ограничена трудоспособность и социальная адаптация больных.

**Диагностика.**

**Лабораторные исследования:**

• ОАК: норма;

• ОАМ: при наличии расстройств мочеиспускания: увеличение количества лейкоцитов, появление белка в моче;

• Биохимический анализ крови (общий белок, креатинин, мочевина, общий билирубин, АЛТ, АСТ, липиды, сахара крови);

**Инструментальные исследования:**  
ЭКГ: возможны гипертрофия левого желудочка;  
УЗДГ: возможны признаки нарушения кровотока по магистральным артериям головы;  
Офтальмоскопия (исследование глазного дна): застойные изменения дисков зрительных нервов в сочетании с ретинопатией.  
ЭЭГ (при наличии судорожного синдрома): выявление эпилептической активности.  
**МРТ (в Т2 режиме и последовательности FLAIR) или КТ:**

• диффузное двустороннее снижение плотности белого вещества, особенно выраженное вокруг передних (реже задних) рогов боковых желудочков (феномен «лейкоареоза»);

• с целью выявления фокального или диффузного отека головного мозга, микрогеморрагий множественные мелкие постинфарктные кисты в белом веществе и подкорковых узлах;

• расширение желудочков мозга.

**Тесты используемые для диагностики синдрома деменции в общей врачебной практике**

**1. Тест «5 слов» (Dubois B., 2002)**

Пациенту дается для запоминания список из 5 слов, которые надо рассортировать по семантическим группам (например – посуда, транспорт, здание, насекомое).  
Исследуется непосредственное воспроизведение без подсказки, при наличии затруднений используют подсказки – названия семантических групп.  
Затем проводят тест рисования часов (интерферирующее задание) и вновь исследуют воспроизведение, как свободное, так и с подсказкой.  
  
Рекомендованные слова:  
ЛИМОНАД  
БЛЮДЦЕ  
ГРУЗОВИК  
КИНОТЕАТР  
КУЗНЕЧИК  
  
Оценка теста: при болезни Альцгеймера характерна значительная разница между непосредственным и отсроченным воспроизведением слов (за счет значительного снижения отсроченного воспроизведения), а подсказки при воспроизведении неэффективны.  
Для хронических цереброваскулярных заболеваний характерно следующее: непосредственное и отсроченное воспроизведение слов различаюися незначительно, а подсказка семантической категории ( например какое-то насекомое и т.д.) помогает вспомнить слово.  
Тест низкочувствителен для додементных когнитивных нарушений, но при его проведении низка вероятность избыточной диагностики болезни Альцгеймера, ввиду фиксации специфического «гиппокампального» типа мнестических нарушений.

**2. Тест рисования часов (Lovenstone S., Gauthier S., 2001)** [13]

Пациенту предлагают нарисовать на чистом листе круглые часы с цифрами на циферблате и указать на них стрелками заданное время.  
10 баллов – норма, нарисован круг, цифры в правильных местах, стрелки показывают заданное время;  
9 баллов – незначительные неточности в расположении стрелок;  
8 баллов – более значимые ошибки в расположении стрелок;  
7 баллов – стрелки показывают совершенно неправильное время;  
6 баллов – стрелки не выполняют свою функцию (например, нужное время обведено кружком);  
5 баллов – неправильное расположение чисел на циферблате: они следуют в обратном порядке (против часовой стрелки) или расстояние между числами неодинаковое

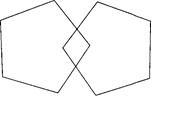
4 балла – утрачена целостность часов, при этом часть чисел отсутствует или расположена вне круга;  
3 балла – числа и циферблат более не связаны друг с другом;  
2 балла – деятельность больного показывает, что он пытается выполнить инструкцию, но безуспешно;  
1 балл – больной не делает попыток выполнить инструкцию  
  
**3. Шкала общего снижения (сокращенный вариант) по B. Reisberg, 2008)** [14].

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Стадии** | **Характеристика** | **Диагноз** |
| 1 | Нет жалоб на снижение памяти (другие когнитивные проблемы); нет нарушения повседневной активности | Норма |
| 2 | Жалобы на снижение памяти (забывчивость, ослабление памяти на имена, затруднения при поиске предметов) | Субъективные когнитивные нарушения |
| 3 | Наиболее ранний выявляемый когнитивный дефицит; затруднения часто заметны при работе; частое забывание местоположения предметов | Легкие когнитивные нарушения |
| 4 | Когнитивный дефицит, четко выявляемый при клиническом осмотре; забывание событий личной жизни и текущих событий; затруднение при путешествиях и ведении финансовых дел | Умеренные когнитивные нарушения |
| 5 | Пациент не способен жить самостоятельно, нуждается в некоторой помощи; забывает некоторые важные личные данные (например, адреса, названия оконченных учебных заведений и т.д.); может нуждаться в контроле при выполнении повседневных действий | Выраженные когнитивные нарушения |
| 6 | Пациент не способен вспомнить большинство недавних жизненных событий; может забыть имя супруга, возможно развитие недержания, требует значительной помощи при повседневных действиях; выраженные поведенческие проблемы (например, возбуждение, бред) | Тяжелые когнитивные нарушения |
| 7 | Утрата речевого контакта и способности передвигаться | Крайне тяжелые когнитивные нарушения |

**4. Краткая шкала оценки психического статуса (КШОПС) (Mini-Mental State Examination —MMSE) (Folstein M.F. et al., 1975)**

|  |  |
| --- | --- |
| **Когнитивная сфера** | **Оценка (баллы)** |
| **1. Ориентировка во времени:** Назовите год, время года, месяц, число, день недели | 0-5 |
| **2. Ориентировка в месте**: Где мы находимся? (страна, область, город, клиника, этаж) | 0-5 |
| **3. Восприятие:** Повторите три слова: яблоко, стол, монета | 0-3 |
| **4. Концентрация внимания:** Серийный счет («от 100 отнять 7» —пять раз) Либо: Произнесите слово «земля» наоборот | 0-5 |
| **5. Память**: Припомните 3 слова (см п. 3) | 0-3 |
| **6. Речевые функции:** |  |
| Называние предметов (ручка и часы) | 0-2 |
| Повторите предложение: «Никаких если, никаких но» | 0-1 |
| 3-этапная команда: «Возьмите правой рукой лист бумаги, сложите его вдвое и положите на стол» | 0–3 (по 1 баллу за каждое верное действие) |
| Прочтите и выполните: «Закройте глаза» | 0-1 |
| Напишите предложение | 0-1 |
| Срисуйте рисунок | 0-1 |
| Общий балл | 0-30 |

**Инструкция**  
**1. Ориентировка во времени**. Максимальный балл (5) дается, если больной самостоятельно и правильно называет число, день недели, месяц, год и время года. Каждая ошибка или отсутствие ответа снижает оценку на 1 балл.  
  
**2. Ориентировка в месте**. Задается вопрос: «Где мы находимся?» Если больной отвечает не полностью, задаются дополнительные вопросы. Больной должен назвать страну, область, город, учреждение, в котором происходит обследование, этаж. Каждая ошибка или отсутствие ответа снижает оценку на 1 балл.  
  
**3. Восприятие**. Дается инструкция: «Повторите и постарайтесь запомнить три слова: яблоко, стол, монета». Слова должны произноситься максимально разборчиво со скоростью одно слово в секунду. За каждое правильно воспроизведенное слово начисляется 1 балл. Следует предъявлять слова столько, сколько это необходимо, чтобы испытуемый правильно их повторил, однако оценивается в баллах лишь первое повторение.

**4. Концентрация внимания**. Просят последовательно вычитать из 100 по 7. Достаточно пяти вычитаний. Каждая ошибка снижает оценку на 1 балл. Если пациент не способен выполнить это задание, его просят произнести слово «земля» наоборот. Каждая ошибка снижает оценку на 1 балл.  
  
**5. Память**. Просят больного вспомнить слова, которые заучивались в п. 3. Каждое правильно названное слово оценивается в 1 балл.  
  
**6. Речевые функции**. Показывают ручку и спрашивают: «Что это такое?», аналогично —часы. Каждый правильный ответ оценивается в 1 балл.  
Просят больного повторить фразу «Никаких если, никаких но». Правильное повторение оценивается в 1 балл.  
Устно дается команда, которая предусматривает последовательное выполнение трех вышеуказанных действий. Каждое действие оценивается в 1 балл.  
Дается письменная инструкция (например, «Закройте глаза»), больного просят прочитать ее и выполнить. Инструкция должна быть написана достаточно крупными печатными буквами на чистом листе бумаги.  
Больной должен самостоятельно написать осмысленное и грамматически законченное предложение.  
Больному дается образец (два перекрещенных пятиугольника с равными углами), который он должен перерисовать на чистой нелинованной бумаге. Если при перерисовке возникают пространственные искажения или несоединение линий, выполнение команды считается неправильным. При этом не учитываются искажения фигур, обусловленные тремором.  
  
  
**Интерпретация результатов**  
Максимально в этом тесте можно набрать 30 баллов, что соответствует наиболее высоким когнитивным способностям. Чем меньше результат теста, тем более выражен когнитивный дефицит.  По данным разных исследователей, результаты теста могут иметь следующее значение:  
28-30 баллов —нет нарушений когнитивных функций  
25-27 баллов —недементные когнитивные нарушения  
20-24 балла —деменция легкой степени выраженности  
11-19 баллов —деменция умеренной степени выраженности  
0-10 баллов —тяжелая деменция  
  
Однако приведенная выше интерпретация является ориентировочной. При наличии доказательных признаков нарушений профессиональной, социальной и бытовой адаптации диагноз деменции правомерен и при наличии высокого балла по данной шкале. Напротив, только низкий балл при достаточной адаптации пациента к повседневной жизни не является основанием для диагностики деменции. Кроме того, недостатком Краткой шкалы оценки психического статуса является ее низкая чувствительность к когнитивным нарушениям лобного характера.

**Диагностические критерии постановки диагноза.**

ББ диагностируют при наличии у пациента:   
1. Деменции (она должна выявляться при клиническом исследовании и подтверждаться нейропсихологическим исследованием).  
 2. Двух признаков из следующих:   
а) сосудистые факторы риска или признаки системного сосудистого заболевания (например, артериальная гипертензия, сахарный диабет, инфаркт миокарда в анамнезе, аритмия, застойная сердечная недостаточность);   
б) признаки сосудистого поражения головного мозга: инсульт в анамнезе или очаговая пирамидная или сенсорная неврологическая симптоматика;   
в) «субкортикальные» неврологические расстройства (нарушения ходьбы паркинсонического характера, сенильная походка или «магнитная» походка; паратонии; недержание мочи при наличии «спастического» мочевого пузыря).   
3. Двухстороннего лейкоареоза по данным КТ головного мозга или двухсторонних множественных или диффузных высокоинтенсивных участков в белом веществе полушарий головного мозга размером более 2 х 2 см при Т2-взвешенной МРТ.

При этом в критериях подчеркивается, что у пациента должны отсутствовать множественные или двухсторонние корковые очаги по данным КТ и МРТ, тяжелая деменция. Наличие этих признаков исключает ББ

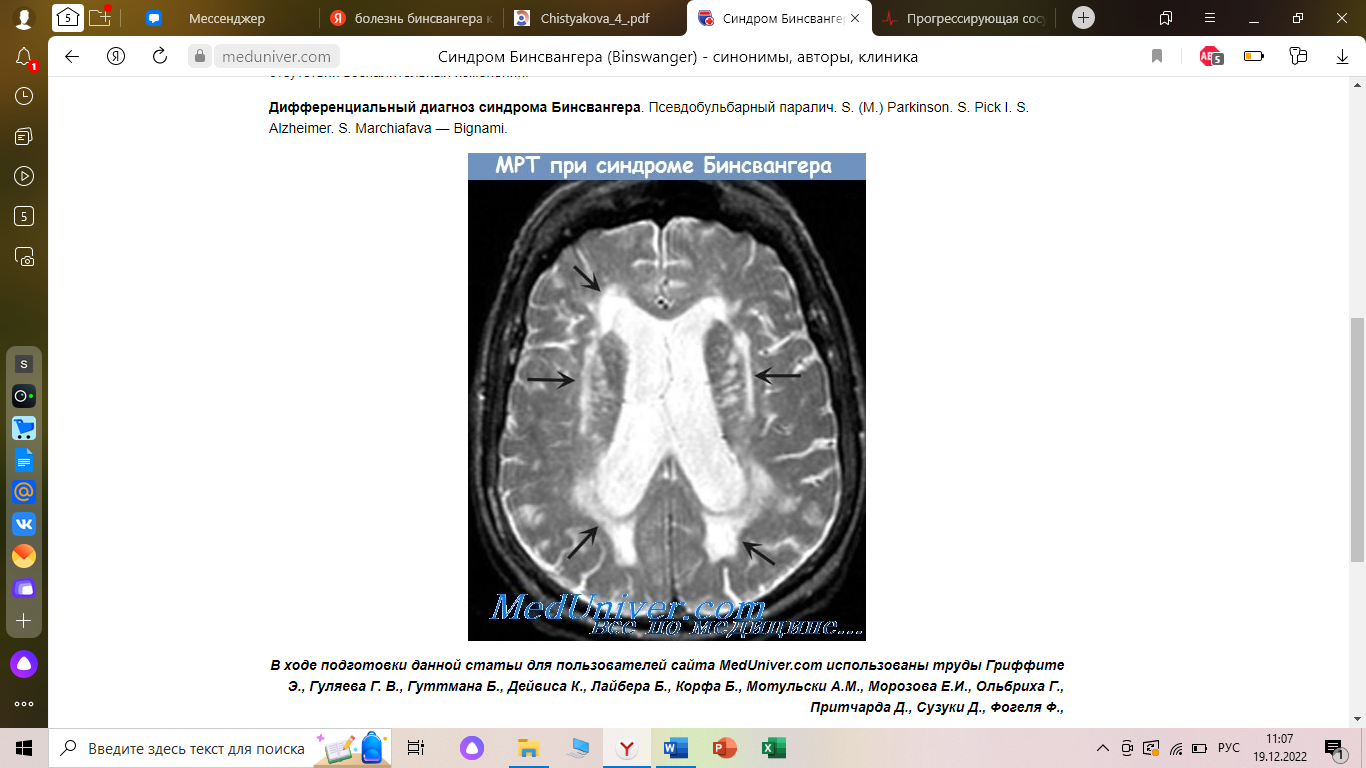
**МРТ-показатели сосудистого поражения головного мозга** имеют значение только в совокупности с клиническими данными. Отсутствие сосудистого поражения мозга по данным МРТ свидетельствует против сосудистой этиологии деменции.  
  
**Диагностические критерии сосудистой деменции в соответствии с МКБ-10**

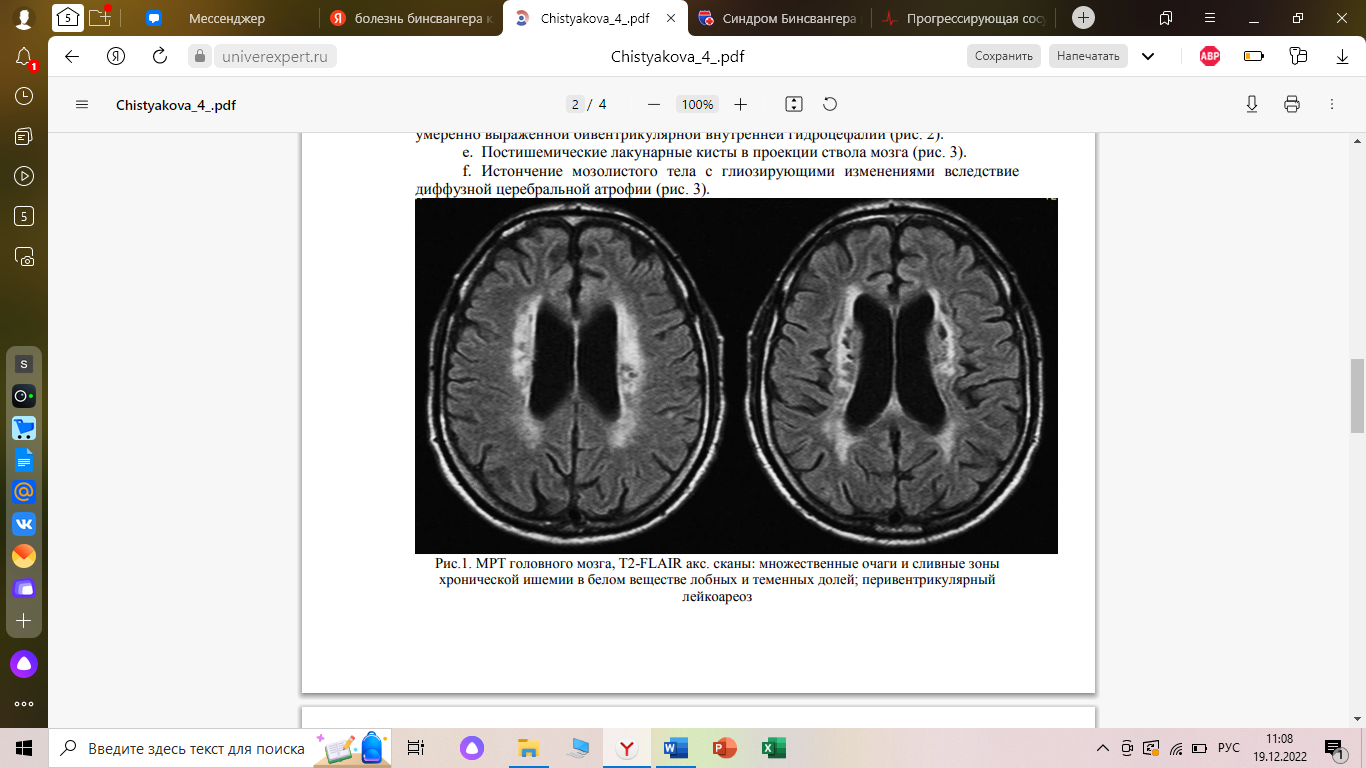
|  |
| --- |
| 1. Диагноз синдрома деменции |
| 2. Неравномерное поражение высших мозговых функций с более тяжелым положением одних когнитивных сфер и относительной сохранностью других |
| 3. Признаки очагового поражения мозга, по крайней мере одно из следующих: |
| • односторонний спастический парез конечностей; |
| • анизорефлексия; |
| • симптом Бабинского; |
| • псевдобульбарный паралич. |
| 4. Анамнестические, клинические или инструментальные признаки сосудистого поражения головного мозга, которое лежит в основе деменции. |

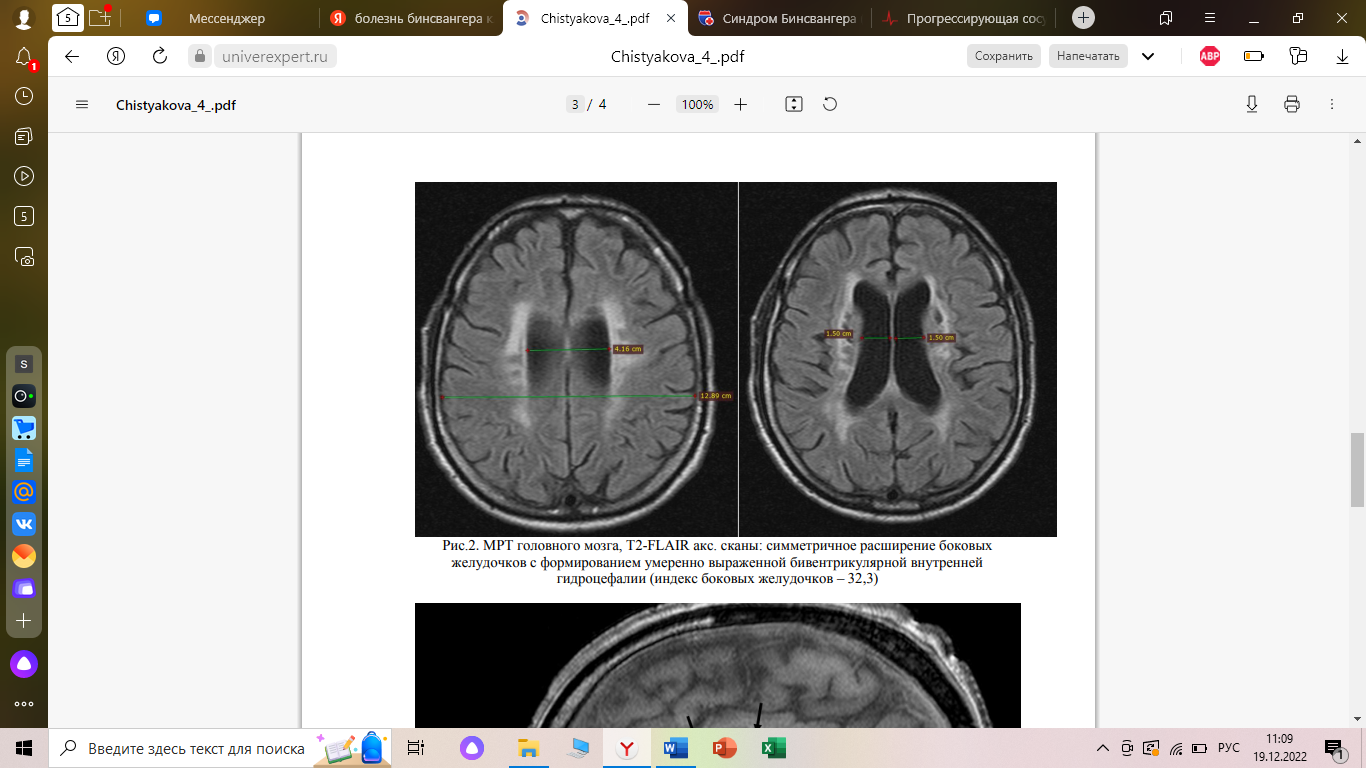
**Нейровизуализационные дифференциально - диагностические критерии**

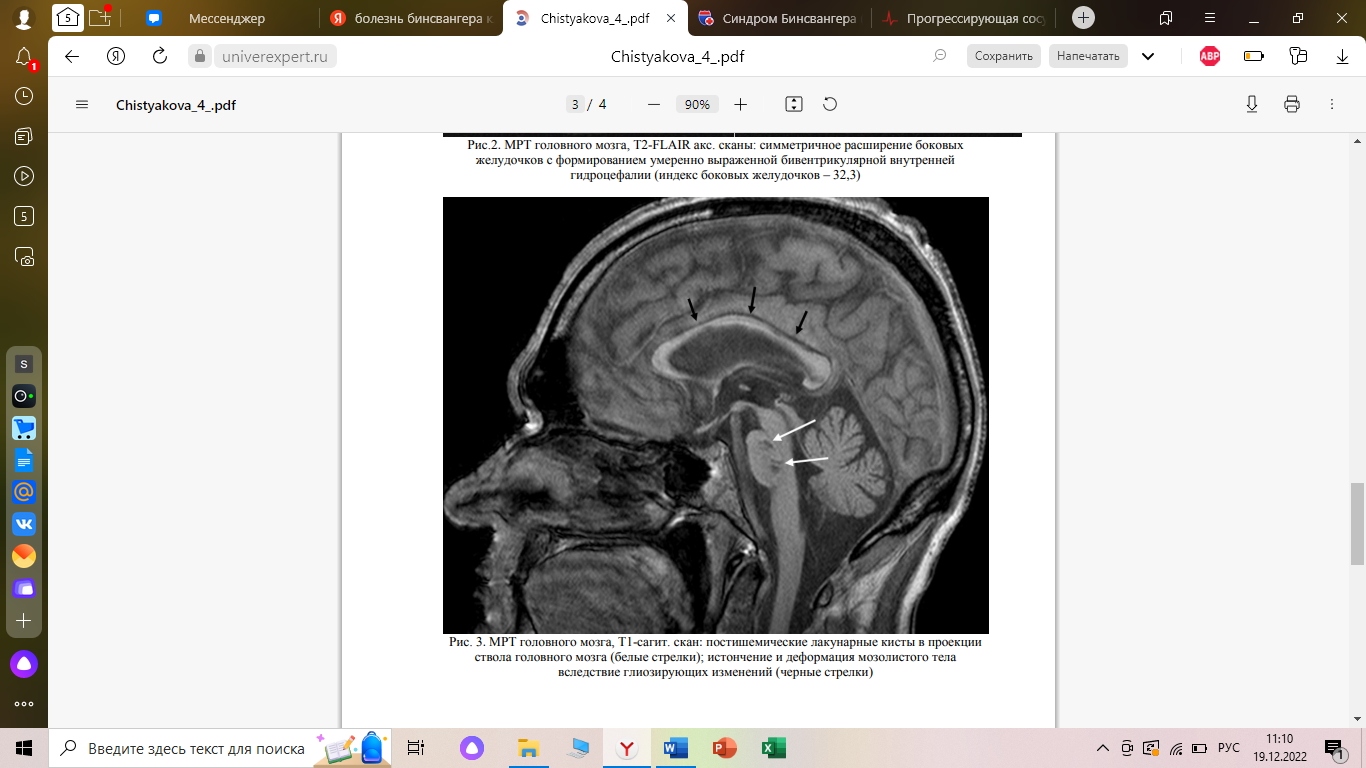
|  |
| --- |
| **1. Инфаркты в области васкуляризации крупных сосудов** |
| • двусторонние инфаркты в бассейне передних мозговых артерий; |
| • инфаркт в бассейне задней мозговой артерии; |
| • инфаркт теменно-височной и височно-затылочных ассоциативных зон; |
| • инфаркт передней лобной и теменной зоны смежного кровоснабжения. |
| **2. Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия** |
| • лакуны в области базальных ганглиев и в белом веществе лобных долей; |
| • двусторонние таламические инфаркты; |
| • выраженные изменения белого вещества (не менее 25 % объема белого вещества). |
| расширение желудочков, в первую очередь боковых, в меньшей степени – расширение субарахноидального пространства полушарий мозга. |

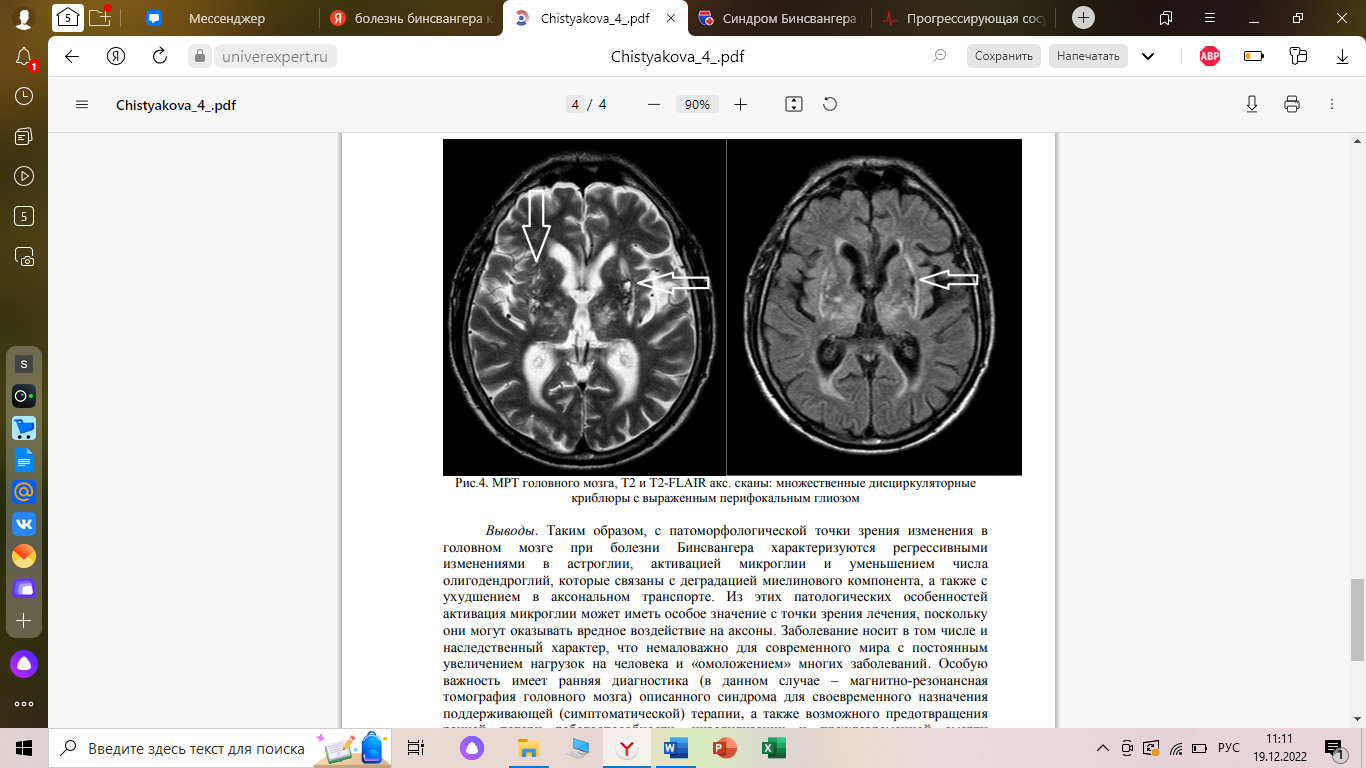
**МРТ снимки при болезни Бинсвангера.**











**Лечение.**

**Тактика лечения**:

• контроль приема лекарственных препаратов;

• максимальное ограничение приема препаратов, способных ухудшить когнитивные функции, в том числе психотропных средств (особенно бензодиазепинов, барбитуратов, нейролептиков), средств с антихолинергической активностью.

**Немедикаментозное лечение:** (режим, диета и пр.)

• создание комфортной, безопасной, максимально упрощенной среды вокруг пациента;

• поддержание четкого режима дня больного;

• контроль питания, выполнение гигиенических мероприятий.

**Медикаментозное лечение**  
Коррекция артериального давления с учетом нарушения циркадных (суточных) колебаний давления у этих больных особенно в ночное время АД.  
  
**Симптоматическая терапия**

**Препараты для коррекции когнитивных нарушений:**

• галантамин Начальная суточная доза: 4 мг 2 раза в сутки (или 8 мг утром). Средняя эффективная (целевая) 8 мг 2 раза в сутки или 16 мг/сут.

• Мемантин от 5 мг до 20 мг по схеме

• Донепезил. Стартовая доза :5 мг перед сном 1 месяц. Максимальная (целевая) суточная доза 10 мг.

**Препараты для коррекции депрессии**:

• флуоксетин 20 мг/сут.;

• сертралин 50 мг/сут.

**Список использованной литературы.**

1. Клинические рекомендации « Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия. Болезнь Бинсвангера» Версия: Клинические протоколы МЗ РК – 2015.
2. Вторушин С.В., Гребенюк О.В., Алифирова В.М., Христенко К.Ю., Васильченко Д.В., Валикова Т.А., Рязанцева А.А. Клинико-морфологический анализ случая летального исхода пациента с болезнью Бинсвангера. Бюллетень сибирской медицины. 2017; 16 (1): 179–185
3. Loeb C. Binswanger’s disease is not a single entity // Neurological Sciences. 2000; 21 (6): 343–348. https://doi. org/10.1007/s100720070048.
4. Чистякова Д.М., врач-рентгенолог, ООО «МРТ-Эксперт Пермь», г. Пермь. Статья «БОЛЕЗНЬ БИНСВАНГЕРА: ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА (НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ)»
5. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Клиническая неврология. В 3 томах. М.: Медицина, 2002: 552–555.