

Фронтотемпоральная деменция таупатия*

- Атрофия медиальной, орбитофронтальной коры и передних отделов височных долей
- Молодой возраст 45-55 лет
- Второе место после болезни Альцгеймера

*синуклеинопатия – деменция с тельцами Леви

*Амилоидные отложения – болезнь Альцгеймера

Фронтотемпоральная деменция таупатия*

- Тип с поведенческими изменениями личности (болезнь Пика),
- **Тип первично прогрессирующей афазии – нарушение речи и речевых навыков, письма и понимания речи (семантический,agrammaticальный вариант или нарушение плавности речи)**
- + Нарушение моторных нейронов (БАС-деменция)
- **+ Акинетико-ригидный синдром (кортико-базальная дегенерация),**
- + Прогрессирующий супрануклеарный паралич

Фронтотемпоральная деменция начало пути

- ? Агнозия эмоций: неспособность распознать эмоциональное выражение лица собеседника и сделать верный вывод*
- ? Замедление и обеднение речи
- ? Вялость, безынициативность,
- ? Неспособность и нежелание решать жизненные и бытовые вопросы
- ? Исход в деменцию и быстрое прогрессирование

*миндалины, медио-базальные отделы ЛД, полюса ВД



Фронтотемпоральная деменция

- ? Длительность – от 8 до 10 лет.
- ? Важной особенностью является длительное отсутствие неврологических симптомов,
- ? за исключением незначительных экстрапирамидных нарушений:
- ? двигательное замедление, ригидность в мышцах конечностей.
- ? В анамнезе могут быть указания на недостаток суждений, слабая критика к своему состоянию и др.
- ? Отсутствуют симптомы, характеризующие поражение теменных долей мозга: пациенты хорошо ориентируются в пространстве, нормально зрительно узнают предметы

Фронтотемпоральная (лобно- височная) деменция

Тип с поведенческими изменениями личности

- Бродяжничество,
- отпусkanie непристойных комментариев и шуток в отношении других лиц.
- Или
- Пациент становится апатичным, немотивированным,
- не обращающим внимания на личную гигиену, требующим напоминания о необходимости помыться, сменить одежду.
- На развернутой стадии заболевания присоединяется недержание мочи и кала, которому больные не отдают отчет.



Фронтотемпоральная (лобно- височная) деменция

Тип с поведенческими изменениями личности

- ? Утрата душевного отклика на заботу, привязанности, эмпатии в отношении близких людей.
- ? Характерно отсутствие чувства смущения. Пациенты кажутся невозмутимыми при любых затруднениях.
- ? Патогномоничным считают повторяющееся и стереотипное поведение.
- ? Это могут быть простые двигательные стереотипии, такие как повторяющееся потирание рук, постукивание ногами, а также комплексные поведенческие акты: напевание одной и той же мелодии, собирание ненужных предметов, выполнение однообразных ритуалов и др.



Фронтотемпоральная (лобно- височная) деменция

Тип с поведенческими изменениями личности

- ? Нарушения пищевого поведения: обжорство,
- ? избыточное употребление алкоголя,
- ? Курильщики существенно увеличивают число выкуриваемых сигарет.
- ? На поздних стадиях заболевания могут наблюдаться апробирование на вкус и поедание несъедобных предметов.
- ? У некоторых пациентов отмечается существенное снижение ответа на боль.
- ? Например, больной пьет очень горячие напитки, погружается в слишком горячую ванну, не одергивает конечность при болевом стимуле.



Фронтотемпоральная деменция

Прогрессирующая афазия с нарушениями плавности речи

Дебют с 2012г

- ? Нарушения речи требуют усилий, и в итоге заканчиваются мутизмом
- ? Незаметное начало и медленное прогрессирование (работала до 2015г.)
- ? Нарушение подбора необходимых для высказывания слов (пациент точно знает, что он хочет сказать, но необходимое слово не приходит на ум)
- ? аграмматизм, фонетические ошибки (октятерь, бандекетка – «стульчик», мухаром – «мухамор».)
- ? запинки и оральная апраксия;
- ? нарушение повторения слов; алексия и аграфия;
- ? сохранность понимания слов в начале болезни (уточняет все обследования и консультации, следит за медикаментами);

Фронтотемпоральная деменция

Прогрессирующая афазия с нарушениями плавности речи

- ? **Длительная сохранность социальных навыков (забирает внучку из сада, готовит еду);**
- ? **Осознают свой дефект, расстраиваются и испытывают смущение.**
- ? **не испытывают трудностей в распознавании лиц и объектов,**
- ? **хорошо ориентируются в пространстве, обычно сохраняют функциональную независимость, например продолжают водить автомобиль.**
- ? **поведенческие расстройства на поздних стадиях заболевания;**
- ? **нормальная ЭЭГ или минимальное замедление;**
- ? **нейровизуализационные изменения в виде ассиметричной атрофии преимущественно доминантного полушария мозга.**

Фронтотемпоральная деменция

Семантическая деменция

- ? **Непонимание грамматических конструкций**
- ? **Соотношения пространства и размера**
- ? Трудности в определении в предложении подлежащего и сказуемого
- ? Не понимает смысла предлогов: над-под, внутри-снаружи, больше-меньше
- ? **Нарушения счета**



- Раздели буханку ножом
- что будет?
- Бутерброды, конечно, -
сказала Черная
Королева.

Фронтотемпоральная деменция

кортико-базальная дегенерация

- ? **Акинетико-РИГИДНЫЙ синдром**
- ? **Апраксия в пораженной руке**
- ? **Игнорирование половины тела**
- ? Дистонии в пораженной конечности
- ? «рука живет своей жизнью»



Фронтотемпоральная деменция

- ? Депрессия является частым симптомом во всех нейродегенеративных деменциях.
- ? Невропатологические анализы показали дисфункциональные серотонинергические системы с уменьшенными рецепторами 5HT₁, 5HT_{2A} в орбитальных лобных, конусообразных, фронтальных медиальных, областях и 40% -ной потерей нейронов в ядрах серотонинергического ядра
- ? Общепринято, что антидепрессанты могут помочь управлять поведенческими симптомами и хорошо переносятся.

(Procter et al., 1999; Yang and Schmitt 2001; Franceschi et. 2005)

Фронтотемпоральная деменция

- ? Для контроля над поведенческими симптомами используются антиэпилептические средства с эффектами стабилизации настроения:
- ? вальпроевая кислота, топирамат, карбамазепин,
- ? но доказательства ограничены

(Chow and Mendez 2002; Cruz et al., 2008; Nestor 2012; Poetter and Stewart 2012, Shinagawa et al., 2013; Singam et al., 2013).

Фронтотемпоральная деменция

? Ингибиторы холинэстеразы не эффективны у пациентов и могут ухудшать поведение или моторную функцию соответственно. Обычное использование не рекомендуется.

(Liepelt et al., 2010) (Kertesz et al., 2008)

? эксцитотоксичность посредством активации N-метил-D-аспарататных рецепторов может быть окончательным общим путем для гибели нейронов.

? мемантин был изучен в серии небольших испытаний:

? некоторые улучшения (Swanberg 2007; Boxer et al., 2009)

? Никаких улучшений, даже ухудшение познания

? Обычно нет эффекта от дофаминергической терапии

(Chow and Mendez 2002).

Фронтотемпоральная деменция

- ? Физические упражнения способствуют познанию, настроению и общему здоровью при деменции и должны быть рекомендованы всем пациентам, способным выполнять упражнения безопасным образом (Cheng et al., 2014).
- ? Речевая терапия речевыми патологами, имеющими опыт нейродегенеративных афазий, может быть особенно полезна в первичных прогрессирующих афазиях.

(Корте и Роголски, 2013 г., Типпетт и др., 2015 г.)

Результатом эпилептического процесса являются

- ? амнестико-афатические нарушения, брадилалия
- ? Обедняется, снижается способность к лексикограмматическим построениям фразы.
- ? Обеднение словарного запаса и синтаксических средств выражения мысли проявляется в олигофазиях.

Олигофазическая речь характеризуется

- ? уменьшением словарного запаса,
- ? редуцированностью грамматического строя, интонационной монотонностью.

Современные подходы к диагностике и лечению **эпилепсии у детей**, ассоциированных с электрическим эпилептическим статусом медленного сна 2015 год. Методические рекомендации.

β-амилоидассоциированный васкулит церебральная амилоидная ангиопатия

- ? рецидивирующие геморрагические и ишемические инсульты,
- ? Эпилепсия
- ? мозговая атрофия,
- ? Гидроцефалия,
- ? **выраженный когнитивный дефицит:**
- ? **нарушения нейродинамических когнитивных функций,**
- ? **прежде всего замедление скорости сенсомоторных реакций,**
- ? **расстройство эпизодической памяти .**
- ? Не часто тяжелый неврологический дефицит

Arvanitakis Z., Leurgans S.E., Wang Z., Schneider J.A. Cerebral amyloid angiopathy pathology and cognitive domains in older persons. Ann Neurol 2011; 69: 320—327.

β-амилоидассоциированный васкулит церебральная амилоидная ангиопатия

- ? Белок в ликворе
- ? Гистологическая картина чаще всего включает гранулематозный ангиит с поражением сосудов среднего и малого калибров,
- ? разрывы стенок сосудов с кровоизлияниями,
- ? накопление β-амилоида в стенке сосудов в твердой, мягкой мозговых оболочках и веществе головного мозга.
- ? При МРТ накопление гадолиния в мягкой мозговой оболочке наблюдается часто
- ? отвечают на лечение иммуносупрессивными препаратами

β-амилоидассоциированный васкулит

церебральная амилоидная ангиопатия

- ? происходит изменение архитектуры сосудистой стенки,
- ? могут развиваться фибриноидный некроз,
- ? гиалиновая дегенерация сосудов с облитерацией их просвета,
- ? формироваться микроаневризм.
- ? Эндотелий остается интактным даже в сосудах, тяжело пораженных.
- ? Сосуды, кровоснабжающие глубинные структуры (таламус, базальные ганглии, белое вещество полушарий), а также ствол мозга остаются интактными.

Van Broeck B., Van Broeckhoven C., Kumar-Singh S. Current insights into molecular mechanisms of Alzheimer disease and their implications for therapeutic approaches. *Neurodegener Dis* 2007; 4: 5: 349—365

**β-амилоидассоциированный васкулит
церебральная амилоидная ангиопатия
аллельный полиморфизм:**

- ? Гена пресенилина1,
- ? Гена α1-анти- химотрипсина,
- ? Гена неприлизина,
- ? **Гена Апо А1,**
- ? **гена ингибитора ангиотензинпревращающего фермента
(Выявление мутации Alu Ins/Del)**
- ? гена цистатина С
- ? **Гена транстиретина.**
- ? **гена АпоЕ4.**
- ? Пациенты с множественными ЦМК чаще бывают гомозиготны по аллелю ε4.
- ? АРОЕ ε2/ε4-генотип повышает риск воспалительной формы
- ? В том числе повышение титра аутоантител к Аβ40 и Аβ42 в ЦСЖ с его последующим снижением после лечения кортикостероидами.



Транстиретин –

- ? переносит Тироксин (еще тироксин-связывающий глобулин и альбумин), витамина А (совместно с ретинол-связывающим белком).
- ? Вырабатывается в печени – 95%, в сосудистом сплетении головного мозга (выделяется в ликвор) и пигментном эпителии сетчатки.
- ? Нормальные тетрамеры транстиретина диссоциируют с образованием амилоидных фибрилл медленно, при мутации быстро.
- ? Низкомолекулярные олигомеры транстиретина вызывают активацию кальциевых каналов, приводя к гибели клетки.
- ? Амилоид вызывает облитерацию сосудов, откладывается в эндо-пери-неврии, вызывая аксонопатии.

Спасибо за внимание

Рр: Активное спокойствие.
Хроническое здоровье.
Уверенность в себе,
близких и друзьях.
Рецидивирующий успех.
Материальное
благополучие.

QUANTUM SATIS

Да: Счастье

Signa: **Принимать
ежедневно длительно.**

сжатое изложение

