

Прогрессирующий Надъядерный Паралич: Полезные Факты для Пациентов

Что Такое Паркинсонизм? Атипичный Паркинсонизм? Паркинсонизм-Плюс?

Паркинсонизм – состояние, характеризующееся несколькими ключевыми моторными признаками:

- Дрожание/тремор
- Мышечная скованность (ригидность)
- Замедленность движений (брадикинезия)
- Шаркающая, медленная походка

Болезнь Паркинсона (БП) – наиболее известная форма паркинсонизма. Атипичный паркинсонизм, также называемый синдромом Паркинсонизм-плюс, характеризуется наличием у пациента паркинсонизма и других признаков, таких как раннее нарушение равновесия/падения, плохая реакция на препараты Леводопы, раннее развитие когнитивных нарушений и вегетативной недостаточности.

Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) – наиболее частый тип атипичного паркинсонизма, но по сравнению с БП развивается в 1 из 10 случаев.

Какие Типичные Признаки Выделяют при ПНП?

ПНП, также известный как синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского, поражает мужчин и женщин в равной степени. В среднем болезнь начинается в 60-65 лет.

К типичным признакам ПНП относятся:

- Раннее развитие нарушений ходьбы, равновесия, падения назад несколько раз в день. Пациенты, как правило, покачиваются/шатаются при ходьбе, двигаются быстро и импульсивно. При попытке начать ходьбу ноги как будто «приклеиваются» к полу.
- Трудности при движении глазами, особенно при взгляде вниз, что затрудняет чтение и является причиной двоения в глазах. Отмечается непроизвольное моргание или закрывание глаз и трудности при открывании глаз.
- Замедленность движений, что снижает дневную физическую активность.
- Скованность в теле, особенно в шее.
- Изменение выражения лица: фиксированный взгляд вперед с приподнятыми бровями и нахмуренным лбом.

- Речь невнятная, голос хриплый, глотание нарушено.
- Когнитивные нарушения, включающие снижение мотивации и заторможенность, эмоциональная лабильность (псевдобульбарный паралич), деменция.

Состояние пациентов вариабельно. В одних случаях основными признаками являются застывание при ходьбе и замедленность движений, а в других – раннее развитие тремора и других признаков, более характерных для болезни Паркинсона.

Как Диагностируется ПНП?

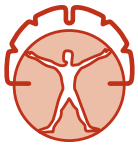
Диагностика ПНП основывается на данных истории развития болезни и неврологического осмотра. В начале развития заболевания симптомы схожи с таковыми при болезни Паркинсона, что затрудняет диагностику. Поставить диагноз на основе лабораторных данных в настоящее время невозможно. Однако в диагностике иногда может помочь МРТ головного мозга, при котором выявляется уменьшение в объеме определенных отделов мозга, называемых средним мозгом и лобной долей. Достоверный диагноз ПНП устанавливается при аутопсии и исследовании ткани мозга.

Что Является Причиной?

Причины ПНП остаются неизвестными. Развитие болезни связано с накоплением белка в головном мозге, называемого тау-протеином, который откладывается во всех клетках и обнаруживается при аутопсии головного мозга. Причины его отложения неизвестны. ПНП не рассматривают как генетическое заболевание, болезнь не передается от человека к человеку. Развитие ПНП не связано с воздействием каких-либо факторов окружающей среды.

Существует Ли Лечение?

Нет средств для излечения, замедления или остановки прогрессирования ПНП. На ранних стадиях болезни некоторые препараты для лечения болезни Паркинсона (Леводопа) могут помочь улучшить симптомы ПНП. Однако по мере прогрессирования болезни препараты становятся менее эффективными. Некоторые лекарственные средства, используемые для лечения деменции и болезни Альцгеймера, могут помочь пациентам с ПНП улучшить когнитивные функции. Инъекции ботулотоксина могут помочь при непроизвольном закрывании глаз. Также применяются лекарственные средства для лечения эмоциональной лабильности, непроизвольного плача или смеха. Для лечения



International Parkinson and
Movement Disorder Society

Прогрессирующий Надъядерный Паралич: Полезные Факты для Пациентов

депрессии и тревоги используются антидепрессанты.

Логопеды могут помочь при нарушениях речи и затруднении при глотании, которое в свою очередь при отсутствии лечения приводит к недоеданию, аспирации и пневмонии.

Трудотерапия позволит Вам увеличить дневную активность.

Физическая терапия помогает при нарушении ходьбы и равновесия. Определенные очки с зеркальными линзами помогут улучшить зрение. При прогрессировании болезни может потребоваться длительный уход.