

СИМПТОМЫ

Национальный Институт Здравоохранения, публикация № 15-7907 и:

<https://www.nia.nih.gov/health/what-lewy-body-dementia#signs>

Симптомы, отличающие деменцию с тельцами Леви от других деменций, могут включать следующие параметры:

- зрительные галлюцинации на ранних стадиях развития слабоумия
- колебания когнитивных способностей, периодов концентрации внимания и бодрствования
- замедленность движений, трудности при ходьбе или ригидность (паркинсонизм)
- чувствительность к лекарствам, используемым для лечения галлюцинаций
- Расстройство поведения в фазе быстрого сна, при котором люди активно двигаются во сне - кричат, размахивают руками, наносят удары партнерам по постели, падают с кровати
- большие трудности в связи со сложной умственной деятельностью, такой как многозадачность, решение проблем и аналитическое мышление, ухудшение памяти

У людей с LBD могут наблюдаться не все симптомы и тяжесть симптомов может сильно варьироваться от человека к человеку. На протяжении всего течения заболевания о любых внезапных или серьезных изменениях функциональных способностей или поведения следует сообщать врачу. Наиболее распространенные симптомы включают в себя изменение когнитивных способностей, физических движений, сна и поведения вообще.

КОГНИТИВНЫЕ СИМПТОМЫ

LBD вызывает изменения в мыслительных способностях. Эти изменения могут включать в себя следующие симптомы:

- **Деменция** — слабоумие, серьезная потеря мыслительных способностей, которая мешает человеку исполнять повседневные дела и обязанности. Деменция является основным симптомом при LBS и обычно включает в себя проблемы со зрительными функциями и ощущением пространства (оценка расстояния и глубины или неправильная идентификация объектов), планированием, многозадачностью, решением проблем и рассуждением. Проблемы с памятью поначалу могут быть незаметны, но они возникают по мере прогрессирования LBD. Слабоумие также может проявляться в виде изменения настроения и поведения, недальновидности, потери инициативы, путаницей во времени и месте, а также трудности с речью и числами.
- **Когнитивные колебания** — непредсказуемые изменения концентрации внимания, тревожности и бодрствования изо дня в день, а иногда и в течение дня. Человек с LBD может некоторое время смотреть в пространство, казаться сонным и вялым или спать по несколько часов в течение дня, даже несмотря на то, что выспался накануне. Временами поток его идей может быть неорганизованным, неясным или нелогичным. Может казаться, что человек в хорошем состоянии в течение одного дня, а на следующий день состояние значительно ухудшается. Эти когнитивные колебания очень распространены при LBD, но врачу не так просто их выявить.
- **Галлюцинации** — видение или слышание вещей/людей, которых на самом деле нет. Зрительные галлюцинации встречаются у 80 процентов людей с LBD, часто на ранних стадиях. Как правило, они реалистичны и детализированы, например, изображения детей или животных.

Слуховые галлюцинации встречаются реже, чем зрительные, но также возможны. Галлюцинации, которые не являются разрушительными, могут не требовать лечения. Однако, если они пугающие или опасные (например, если человек пытается бороться с предполагаемым нарушителем спокойствия), то врач может назначить медикаментозное лечение.

ДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ

Некоторые люди с деменцией с тельцами Леви могут не испытывать значительных проблем с передвижением в течение нескольких лет. У других они могут проявляться на ранней стадии. Поначалу признаки проблем с двигательной активностью, такой, как изменение почерка, могут быть очень слабыми и, таким образом, не замечаться окружающими. Паркинсонизм проявляется на ранних стадиях деменции при болезни Паркинсона, но может развиваться позже и при деменции с тельцами Леви.

Специфические признаки паркинсонизма могут включать в себя:

- мышечную ригидность или скованность
- шаркающую походку, медленные движения или застывшие позы
- тремор или дрожание, чаще всего в состоянии покоя
- проблемы с равновесием, падения
- сутулость
- потерю координации
- почерк становится более мелким, чем обычно у данного пациента
- уменьшенное выражение эмоций на лице
- трудности с глотанием
- слабый, тихий голос

НАРУШЕНИЯ СНА

Нарушения сна часто встречаются у людей с деменцией с тельцами Леви, но также часто не отмечаются диагностами. Специалист по сну может играть важную роль в команде врачей, помогая диагностировать и лечить нарушения сна. Расстройства, связанные со сном, наблюдаемые у людей с LBD, могут включать следующие параметры:

- **Расстройство поведения в фазе быстрого сна** — состояние, при котором человеку кажется, что он активно участвует в своих снах. Это может проявляться в ярких сновидениях, разговорах во сне, резких движениях или падениях с кровати. Иногда только партнер по постели человека с LBD знает об этих симптомах. Расстройство поведения в фазе быстрого сна появляется у некоторых людей за годы до появления других симптомов LBD.
- **Чрезмерная дневная сонливость** — сон продолжительностью 2 часа или более, в течение дня.
- **Бессонница** — трудности с засыпанием или удержанием сна, а также слишком раннее пробуждение.
- **Синдром беспокойных ног** — состояние, при котором, человек во время отдыха испытывает желание пошевелить ногами, чтобы избавиться от неприятных или необычных ощущений. Ходьба или движение ногами, как правило, убирает дискомфорт.

ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И СИМПТОМЫ ИЗМЕНЕНИЯ НАСТРОЕНИЯ

При деменции с тельцами Леви возможны изменения в поведении и настроении. Эти изменения могут включать:

- **Депрессию** — постоянное чувство грусти, неспособность получать удовольствие от занятий или приема пищи и других обычных видов жизнедеятельности, проблемы со сном.

- **Апатия** — отсутствие интереса к обычной повседневной деятельности или событиям; меньшее социальное взаимодействие.
- **Тревога** — сильное дурное предчувствие, неуверенность или страх по поводу будущего события или ситуации. Человек может снова и снова задавать одни и те же вопросы, сердиться или бояться, если рядом нет любимого человека.
- **Возбуждение** — беспокойство, проявляющееся в хождении взад-вперед, заламывании рук, неспособности успокоиться, постоянном повторении одних и тех же слов или фраз, или повышенной раздражительности.
- **Заблуждения/иллюзии** — прочно укоренившиеся ложные убеждения или мнения, не имеющие под собой никаких доказательств. Например, человек может думать, что у супруга роман на стороне или что давно умершие родственники все еще живы. Еще одним заблуждением, которое может наблюдаться у людей с LBD, является синдром Капгра, при котором человек считает, что родственник или друг был заменен самозванцем.
- **Паранойя** — крайне иррациональное недоверие к другим, такое как подозрение, что люди забирают и/или прячут что-то ценное.

ДРУГИЕ СИМПТОМЫ LBD

Люди с LBD также могут испытывать значительные изменения в той части нервной системы, которая регулирует физиологические функции, такие как сердце, железы и мышцы. У пациента могут быть следующие проявления:

- изменение температуры тела
- проблемы с кровяным давлением
- головокружение
- обмороки
- частые падения
- чувствительность к жаре и холоду
- сексуальная дисфункция
- недержание мочи
- запор
- плохое обоняние

ДЛЯ ЛУЧШЕГО ПОНИМАНИЕ НЕКОТОРЫХ СИМПТОМОВ

Следующая информация от Фонда борьбы с болезнью Паркинсона чрезвычайно важна для лучшего понимания многих симптомов. Напомним, что деменция с тельцами Леви - это обобщающий термин для двух взаимосвязанных диагнозов. Это относится как к слабоумию при болезни Паркинсона, так и к слабоумию с деменцией с тельцами Леви. Обратите внимание, что у некоторых людей с LBD также возможно сочетание с болезнью Альцгеймера, поэтому симптомы и их интерпретация могут различаться.

Типы когнитивных трудностей при болезни Паркинсона

Болезнь Паркинсона влияет на различные когнитивные функции. Проблемы с высшей мозговой функцией часто рассматриваются как наиболее распространенные. Однако у некоторых людей проблемы с памятью могут быть более значительными, в то время как другие будут испытывать лишь различного рода незначительные затруднения. Большинство людей сохраняют свои общие интеллектуальные способности и знания, а также краткосрочную и долгосрочную память, которые они приобрели до начала болезни Паркинсона.

Дисфункция высшей мозговой деятельности: Функции высшей мозговой деятельности - это психические процессы высшего порядка, такие как решение проблем и планирование, инициирование и доведение задач до конца, а также многозадачные идеи или проекты. Для человека с болезнью Паркинсона - оплата счетов или даже участие в групповых беседах могут быть затруднительны. Почему? Потому что эти виды деятельности требуют от человека гибкости и способности переключаться с одной категории информации или одной конкретной цели на другую. Люди с болезнью Паркинсона могут описывать, что они чувствуют себя подавленными или "зависающими" в ситуациях, требующих выработки ряда стратегических решений, однако они прекрасно действуют, если кто-то другой помогает им инициировать выполнение задачи и настаивает на ее выполнении. В отсутствие какого-либо рода "интеллектуального каркаса", для человека с болезнью Паркинсона более эффективной является возможность сосредоточиться на одной цели или концепции за один раз. Примером может служить человек, который не мог заняться уборкой своего захламленного подвала, но который успешно выполнил эту задачу после того, как его жена составила алгоритм уборки и необходимые подсказки, разбив задачу на части, и дав четкие инструкции, которые были сконцентрированы в одной конкретной области.

Нарушения памяти: Запоминание информации, которая уже была усвоена ранее, является наиболее распространенной трудностью для людей с болезнью Паркинсона, это состояние можно улучшить с помощью системы подсказок. Для того чтобы человек с болезнью Паркинсона мог эффективно усваивать и запоминать новую информацию, может потребоваться многократное повторение. Болезнь Паркинсона более серьезно влияет как на кратковременные, так и на долгосрочные функции памяти.

Трудности с концентрацией внимания: По мере усложнения ситуации, человеку с болезнью Паркинсона может быть трудно сохранять концентрацию или распределять свое внимание. Например, пациенты могут обнаружить, что они больше не могут "ходить и жевать резинку одновременно". Это влияет на интеллектуальные занятия и повседневные действия, такие как ходьба, поддержание равновесия и ведение беседы.

Брадикарфия (замедленная мыслительная обработка информации): Люди с болезнью Паркинсона говорят, что это заболевание влияет на то, насколько быстро они могут обрабатывать информацию и реагировать на нее. Медлительность в обработке информации влияет как на иные когнитивные процессы (такие как решение проблем и получение информации), так и на повседневную деятельность (например, общение).

Языковая дисфункция: Наиболее распространенной языковой трудностью для людей с болезнью Паркинсона является поиск слов. По мере прогрессирования заболевания у человека могут также возникать проблемы с названиями предметов или неправильным присвоением имен, могут возникать трудности с пониманием сложной информации, он может использовать более упрощенную лексику, речь может звучать менее спонтанно.

Зрительно-пространственные нарушения: Проблемы с восприятием, обработкой, различением и воздействием на визуальную информацию в окружающей среде могут влиять на повседневную жизнь. Например, пациенту может стать трудно ориентироваться в домашнем пространстве или оценивать расстояния, когда он тянется за чем-то, тем самым увеличивается риск падений. В некоторых случаях зрительно-пространственные нарушения при болезни Паркинсона могут также приводить к зрительным искажениям или иллюзиям.

Причины когнитивных изменений при болезни Паркинсона

Наше понимание причин когнитивных изменений при болезни Паркинсона является неполным. Мы точно знаем, что проблемы с когнитивными способностями связаны с теми же глубинными изменениями работы мозга, которые приводят к моторным симптомам, то есть преждевременной гибели нервных клеток, изменениям в нейрохимии мозга и последующим изменениям в мозговых схемах в различных областях мозга. Кроме того, тельца Леви, аномальные скопления белков которых обнаруживаются в нервных клетках, отвечающих за изменения двигательной активности, а также влияющих на когнитивные процессы.

Другие элементы могут вызывать и усугублять когнитивные трудности. Депрессия, при которой не прибегали к помощи медикаментов, тревога, психоз, нарушения сна и другие поведенческие моменты, могут усугубить когнитивные трудности. Кроме того, некоторые лекарства, будь то от болезни Паркинсона или других состояний, могут вызывать негативные когнитивные проявления, как и некоторые иные медицинские состояния, не связанные с основным заболеванием, например, инфекции.

Движение – дополнительная информация от Фонда болезни Паркинсона.

- **Брадикинезия:** Брадикинезия означает “замедленное движение”. Брадикинезия является определяющей чертой болезни Паркинсона, также она описывает общее снижение спонтанных движений, что может создавать видимость нездоровой неподвижности и снижения выражения эмоций на лице. Брадикинезия вызывает трудности с повторяющимися движениями, такими как постукивание пальцами. Из-за брадикинезии у человека с болезнью Паркинсона могут возникнуть трудности с выполнением повседневных функций, таких как застегивание рубашки, нарезание продуктов или чистка зубов. Люди, страдающие брадикинезией, могут ходить короткими, шаркающими шагами. Снижение подвижности и ограниченный диапазон движений, вызванные брадикинезией, могут повлиять на речь человека, которая становится тише и менее отчетливой по мере прогрессирования болезни Паркинсона. <https://www.parkinson.org/>

ПРОГНОЗ

По данным Национального Института Здравоохранения:

Деменция с тельцами Леви - прогрессирующее заболевание, означающее, что симптомы проявляются медленно и ухудшаются со временем. Заболевание длится в среднем от 5 до 7 лет с момента постановки диагноза до смерти, но промежуток времени может варьироваться от 2 до 20 лет. То, как быстро развиваются и изменяются симптомы, сильно варьируется от человека к человеку, в зависимости от общего состояния здоровья, возраста и тяжести симптомов. На ранних стадиях LBD, до постановки диагноза, симптомы могут быть умеренными, и люди могут функционировать вполне нормально. По мере прогрессирования заболевания людям с LBD требуется все больше и больше помощи, из-за снижения мыслительных и двигательных способностей. На более поздних стадиях заболевания они могут нуждаться в постоянной помощи и уходе.

<https://www.nia.nih.gov/alzheimers/publication/lewy-body-dementia/basics-lewy-body-dementia>

Генетика: Хотя наличие члена семьи с LBD может увеличить риск появления заболевания, LBD обычно не считается генетическим заболеванием.