

της ιδιοδεκτικότητας και της αίσθησης της θέσης. Οι ασθενείς μπορούν να αντιρροπήσουν ως ένα βαθμό την αταξία των ραχιαίων στηλών με οπτικές πληροφορίες. Επομένως, η αταξία είναι σαφώς χειρότερη στο σκοτάδι ή όταν ο ασθενής έχει τα μάτια του κλειστά παρά σε ένα δωμάτιο με καλό φωτισμό και με τα μάτια ανοικτά.



Πρακτική Συμβουλή

Το χαρακτηριστικό στοιχείο της νωτιαίας αταξίας σε σύγκριση με την παρεγκεφαλιδική είναι ότι γίνεται πιο έκδηλη όταν καταργούνται οι οπτικές πληροφορίες.

Περιφερική αισθητική αταξία. Η μορφή αυτή αταξίας προκαλείται από παθήσεις που προσβάλλουν τα περιφερικά αισθητικά νεύρα, όπως είναι η πολυνευροπάθεια, και σχετίζεται με κατάργηση των αντανακλαστικών και διαταραχή της επικριτικής αισθητικότητας.

Άλλοι τύποι αταξίας. Οι βλάβες του μετωπιαίου λοβού προκαλούν μερικές φορές αντίπλευρη αταξία. Η κινητική αδυναμία μπορεί επίσης να επηρεάσει τον κινητικό συντονισμό προκαλώντας αταξία. Η ψυχογενής αταξία χαρακτηρίζεται από τον ασταθή χαρακτήρα της και από την απουσία σταθερών και αντικειμενικών νευρολογικών ελλειμμάτων. Οι ασθενείς με ψυχογενή αταξία δεν πέφτουν.

Υποκινησία

Η υποκινησία ορίζεται ως γενικευμένη επιβράδυνση όλων των τύπων κινήσεων.

Παρατηρείται τυπικά στην (υποκινητική) νόσο Parkinson (ενότητα 6.9). Οι αυθόρμητες κινήσεις είναι ελάχιστες ή απουσιάζουν, οι αυτόματες επικουρικές κινήσεις παύουν (π.χ. οι κινήσεις των άνω άκρων κατά τη βάρδια) και όλες οι εκούσιες κινήσεις επιβραδύνονται. Οι μύες είναι άκαμπτοι και συνήθως παρατηρείται το φαινόμενο οδοντωτού τροχού (βλ. ενότητα 3.4.3 και Εικ. 3.24Γ). Υποκινησία παρατηρείται επίσης στην κατάθλιψη, ως σημείο γενικευμένα μειωμένης παρώθησης. Σε τέτοιες περιπτώσεις, δε συνοδεύεται από κάποιο άλλο νευρολογικό έλλειμμα.

Ακούσιες Κινήσεις

Οι ακούσιες κινήσεις έχουν διάφορες μορφές, οι κυριότερες από τις οποίες αναφέρονται

στον Πίνακα 5.3. Περιγράφονται η φαινομενολογία και η σημασία που έχει κάθε τύπος ακούσιας κίνησης για την εντόπιση της βλάβης.

5.3 Διαταραχές της Αισθητικότητας



Βασικό Σημείο

Οι διαταραχές της αισθητικότητας περιφερικής προέλευσης οφείλονται σε βλάβες των περιφερικών νεύρων ή των νευρικών ριζών, ενώ εκείνες που έχουν κεντρική προέλευση οφείλονται σε βλάβες του νωτιαίου μυελού, του στελέχους, του θαλάμου, των θαλαμοφλοιϊκών προβολών προς το βρεγματικό λοβό ή του ίδιου του βρεγματικού λοβού. Η φύση της αισθητικής διαταραχής καθώς και η έκταση και κατανομή της στο δέρμα δίνουν συχνά τη δυνατότητα στο γιατρό να αντιληφθεί τη θέση της βλάβης. Επειδή τα διάφορα είδη αισθητικότητας εξυπηρετούνται από διαφορετικές προσαγωγές οδούς στο νωτιαίο μυελό, μία βλάβη στον τελευταίο μπορεί να προκαλέσει μία αποσυνδεδεμένη διαταραχή της αισθητικότητας.

5.3.1 Ανατομική Βάση της Αισθητικής Λειτουργίας

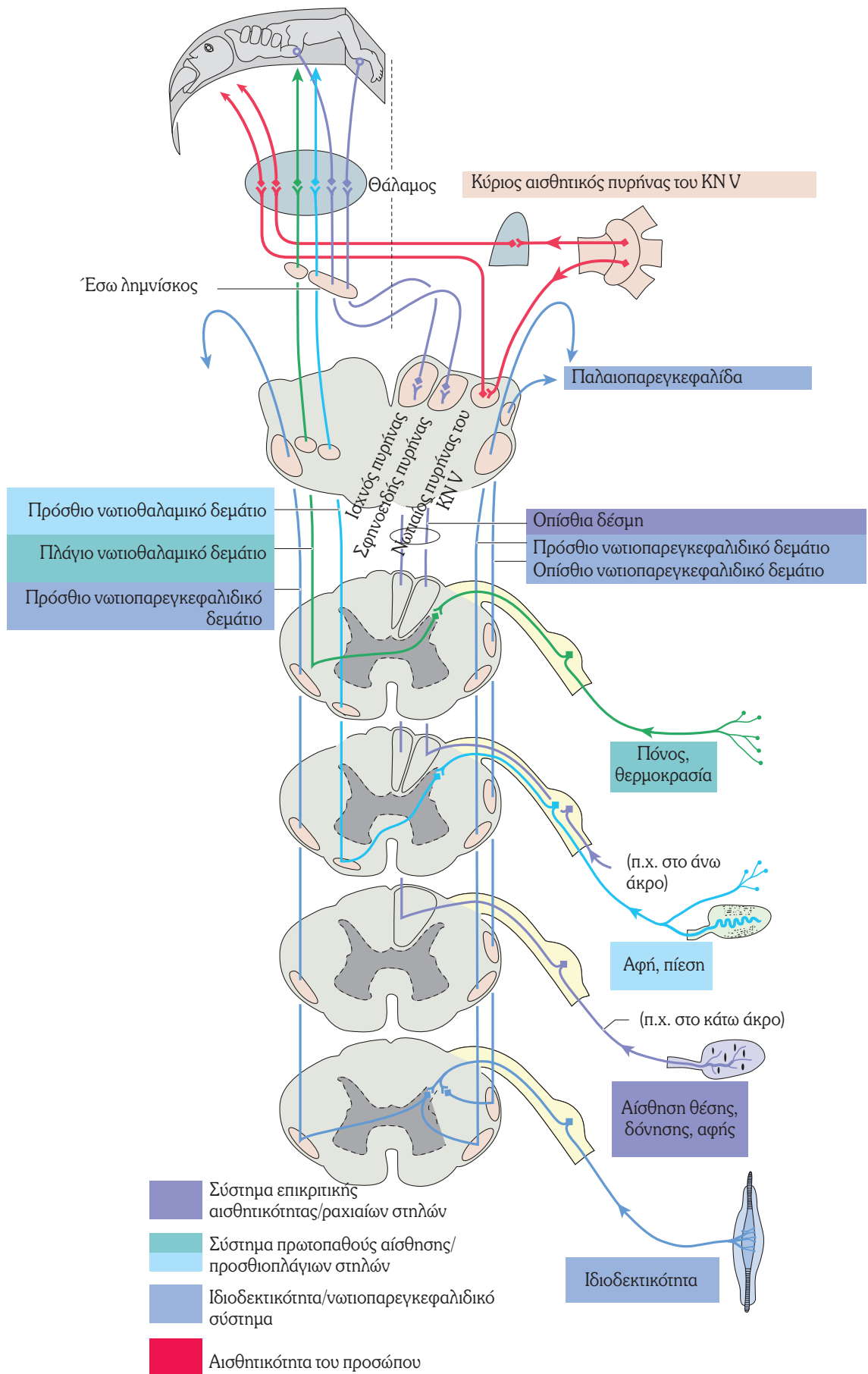
Μία άλλη χρήσιμη απλούστευση είναι να θεωρηθεί ότι το σωματοαισθητικό σύστημα αποτελείται από τα στοιχεία που αναφέρονται στη συνέχεια (Εικ. 5.2, Πίνακας 5.4).

5.3.2 Περιφερική Μοίρα του Σωματοαισθητικού Συστήματος

Η περιφερική μοίρα του σωματοαισθητικού συστήματος περιέχει αισθητικά (προσαγωγά) νεύρα και υποδοχείς που είναι εξειδικευμένοι για την αντίληψη των διαφόρων τύπων σωματικής αισθητικότητας.

Αισθητικοί υποδοχείς της περιφέρειας. Οι υποδοχείς αυτοί διακρίνονται σε τρεις κύριους τύπους:

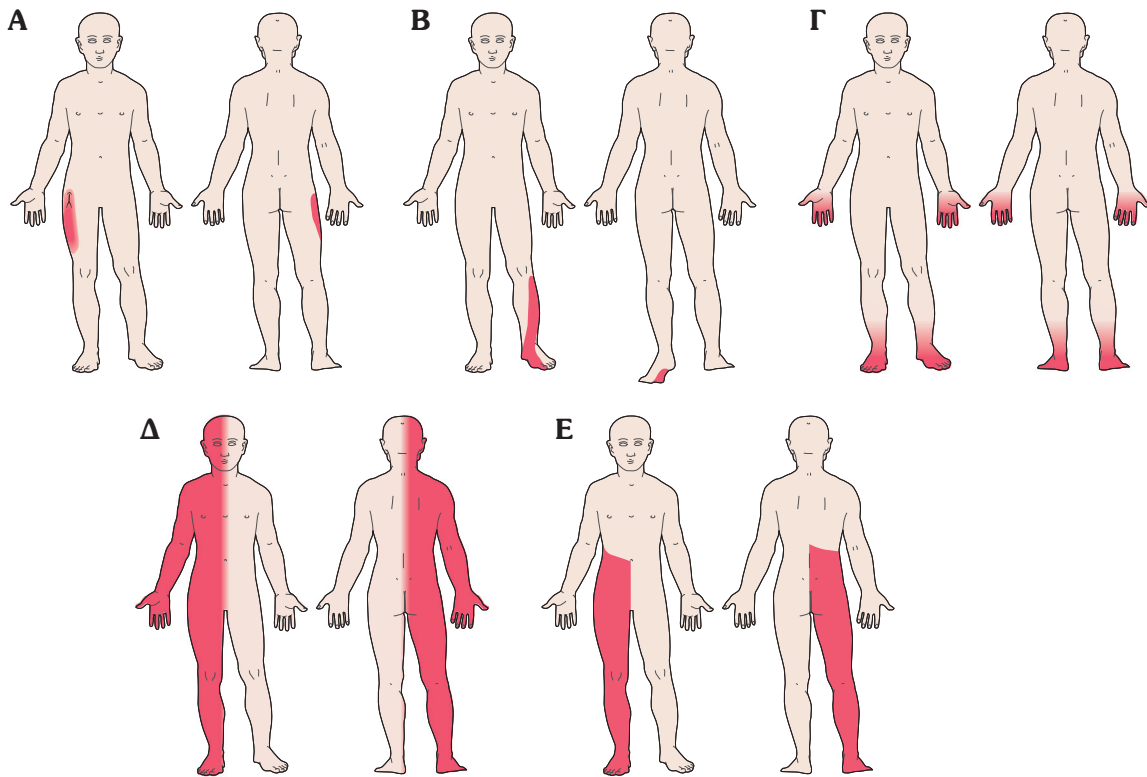
- Οι **εξωδεκτικοί υποδοχείς** (εξυποδοχείς) μεταβιβάζουν φυσικά ερεθίσματα από το εξωτερικό περιβάλλον (π.χ. μηχανοϋποδοχείς, θερμοϋποδοχείς).
- Οι **ιδιοδεκτικοί υποδοχείς** (ιδιοϋποδοχείς) πληροφορούν το νευρικό σύστημα για τη



Εικ. 5.2 Ανατομική βάση της σωματοαισθητικότητας.

Πίνακας 5.5

Μοτίβα κατανομής σωματοαισθητικών διαταραχών		
Κατανομή της διαταραχής	Τύποι αισθητικότητας που επηρεάζονται	Ανατομική βάση, παρατηρήσεις
<i>Ασύμμετρη</i>		
— Σαφώς αφοριζόμενη, ετερόπλευρη, εστιακή.	Όλοι.	Βλάβη των στελεχών των περιφερικών (αισθητικών) νευρών . Μέγιστη διαταραχή της αισθητικότητας στην αυτόνομη ζώνη του πάσχοντος νεύρου. Η υπαισθησία είναι γενικά πιο έκδηλη από την υπαλγησία. Συνοδός διαταραχή της εφίδρωσης στην περιοχή του ελλείμματος (βλ. Εικ. 5.3A).
— Λιγότερο σαφώς αφοριζόμενη, ετερόπλευρη, δερματομική.	Όλοι.	Βλάβη των νωτιαίων νευρικών ριζών. Η υπαλγησία είναι πιο έκδηλη από την υπαισθησία σε μονορριζιτικές βλάβες (βλ. Εικ. 5.3B).
<i>Αμφοτερόπλευρα συμμετρική</i>		
— Βαθμιαία αυξανόμενη από το κέντρο προς την περιφέρεια (κατανομή καλτσών και γαντιών).	Αρχικά μειωμένη αίσθηση της δόνησης και της θέσης. Οι υπόλοιποι τύποι αισθητικότητας μπορεί να χαθούν καθώς εξελίσσεται η διαταραχή.	Πολυνευροπάθεια . Ενίοτε παρατηρείται και στην πολυριζοπάθεια (βλ. Εικ. 5.3Γ).
— Μυελοτομική/δερματομική .	Αίσθηση του πόνου και της θερμοκρασίας.	Βλάβη του πρόσθιου συνδέσμου του νωτιαίου μυελού που περιέχει τις χιαζόμενες ίνες του πλάγιου νωτιοθαλαμικού δεματίου. Αποκλειστικά σε ένα ορισμένο δερματομικό επίπεδο χωρίς βλάβη στις ανιούσες οδούς.
— Κάτω από ένα ορισμένο μυελοτόμιο/δερμοτόμιο .	Όλοι.	Πλήρης διατομή του νωτιαίου μυελού . Συχνά συνοδεύεται από σπαστική παραπάρεση κάτω από το επίπεδο της βλάβης και από αμφοτερόπλευρη χαλαρή παράλυση στο επίπεδο της βλάβης. Οι διαταραχές της αισθητικότητας παρατηρούνται κάτω από το υψηλότερο μυελοτόμιο που συμμετέχει στη βλάβη (το ίδιο ισχύει και για την ημιδιατομή του νωτιαίου μυελού). Παρατηρείται επίσης διαταραχή της λειτουργίας της ουροδόχου κύστης και του ορθού.
<i>Ετερόπλευρη</i>		
— Κάτω από ένα ορισμένο μυελοτόμιο/δερμοτόμιο .	Αίσθηση του πόνου και της θερμοκρασίας.	Βλάβη του αντίπλευρου πλάγιου νωτιοθαλαμικού δεματίου .
	Αίσθηση της δόνησης και της θέσης.	Βλάβη των σύστοιχων ραχιαίων στηλών .
	Όλοι οι τύποι αισθητικότητας εκτός από τον πόνο και τη θερμοκρασία στην πλευρά της βλάβης. Αίσθηση του πόνου και της θερμοκρασίας στην αντίθετη πλευρά.	Βλάβη του ενός ημίσεος του νωτιαίου μυελού, που προκαλεί συνήθως σύστοιχη σπαστική πάρεση κάτω από το επίπεδο της βλάβης, καθώς και σύστοιχη χαλαρή παράλυση στο μυελοτόμιο της βλάβης.
— Με συμμετοχή του προσώπου .	Όλοι.	Βλάβη της αντίθετης πλευράς του θαλάμου ή της ανιούσας θαλαμοφλοιϊκής προβολής καθώς διέρχεται από την έσω κάψα. Βλάβη του βρεγματικού φλοιού της αντίθετης πλευράς (σπάνια).
	Αίσθηση του πόνου και της θερμοκρασίας.	Βλάβη του θαλάμου στην αντίθετη πλευρά από την αισθητική διαταραχή. Μπορεί να συνοδεύεται από αυτόματο πόνο στην πάσχουσα πλευρά του σώματος, καθώς και από παθολογικά παρατεταμένο πόνο ως απάντηση σε ένα ερέθισμα που συνήθως προκαλεί μόνο σύντομο πόνο (= υπερπαθία). Πολύ σπάνια οφείλεται σε φλοιϊκή βλάβη.
— Χωρίς συμμετοχή του προσώπου .	Όλοι.	Περιγεγραμμένη βλάβη της αντίπλευρης ραχιαίας έσω κάψας ή ετερόπλευρη υψηλή βλάβη της αυχενικής μοίρας του νωτιαίου μυελού (βλ. παραπάνω).



Εικ. 5.3 Τυπικά μοτίβα κατανομής των σωματοαισθητικών διαταραχών. (Α) Βλάβη περιφερικού νεύρου: παραισθητική μπραλγία λόγω βλάβης του έξω μηροδερματικού νεύρου. (Β) Ριζική βλάβη: τυπικό αισθητικό έλλειμμα στη ριζοπάθεια Ο5. (Γ) Πολυνευροπάθεια: περιφερικό αισθητικό έλλειμμα τύπου καλιτών και γαντιών. (Δ) Κεντρική βλάβη: αντίπλευρη ημιαισθητική διαταραχή. (Ε) Βλάβη του νωτιαίου μυελού στο επίπεδο Θ6: ημιϋπαισθησία κάτω από το επίπεδο της βλάβης.

Οι βλάβες των νωτιοπαρεγκεφαλιδικών οδών και της παλαιοπαρεγκεφαλίδας προκαλούν αταξία της στάσης και της βάδισης (βλ. παραπάνω).

Σύνοψη

Ο Πίνακας 5.5 περιέχει μία σύνοψη των τυπικών συνδυασμών σωματοαισθητικών διαταραχών και της παθολογοανατομικής τους βάσης. Για λόγους σαφήνειας, δεν αναφέρεται κάποια συγκεκριμένη διάγνωση στον πίνακα αυτό.

Ορισμένα τυπικά κλινικά ευρήματα απεικονίζονται στην Εικ. 5.3.

5.4 Διαταραχές του Επιπέδου Συνείδησης



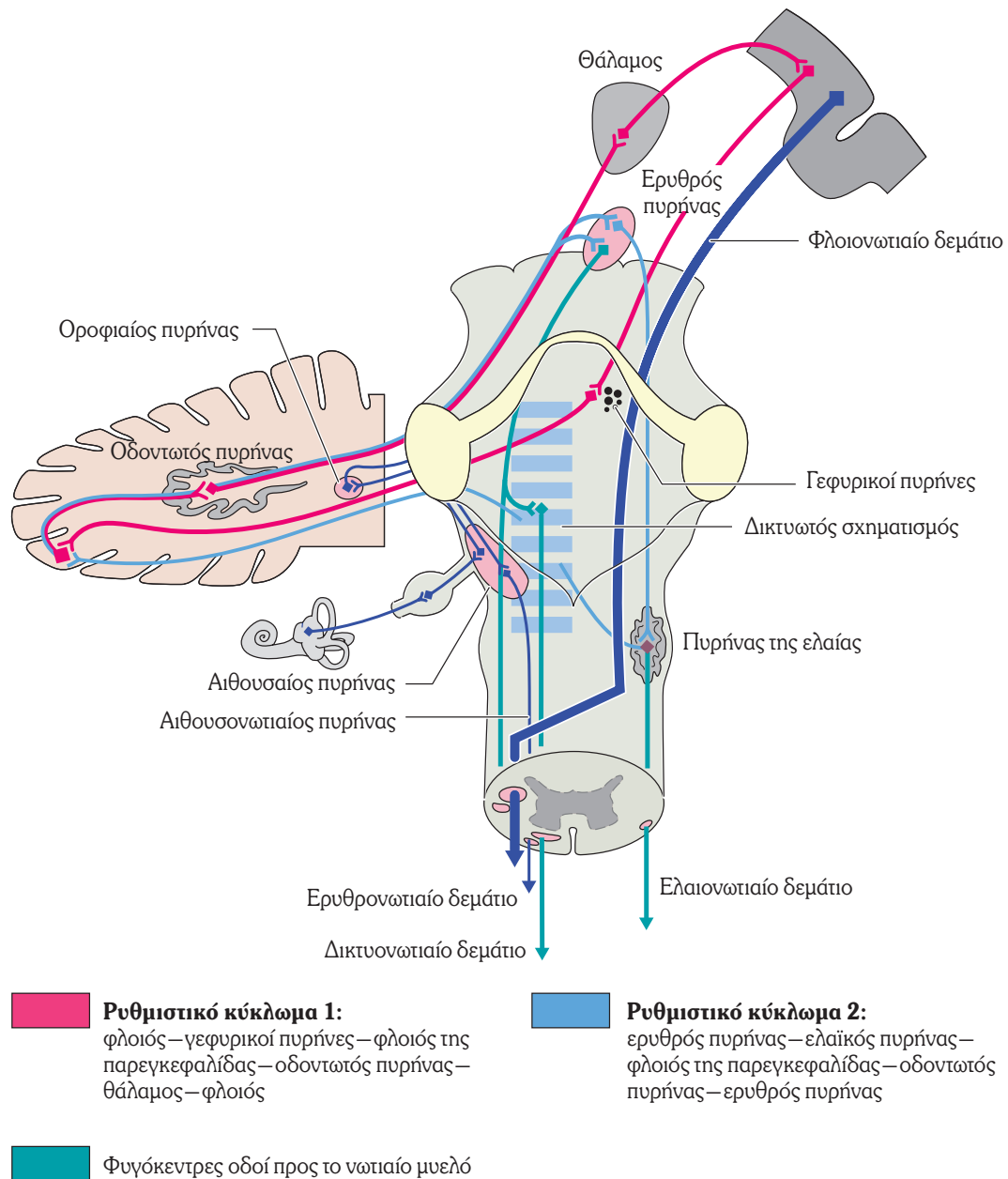
Βασικό Σημείο

Το άθικτο επίπεδο συνείδησης προϋποθέτει τη φυσιολογική λειτουργία του φλοιού και των δύο ημισφαιρίων. Η «κινητήρια δύναμη» της φλοιϊκής δραστηριότητας,

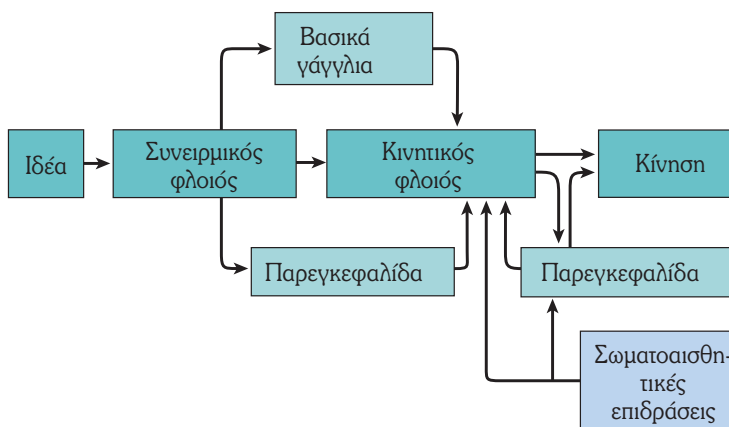
ωστόσο, εντοπίζεται σε ένα χαμηλότερο κέντρο. Αυτό αποτελείται από μία ομάδα νευρώνων του στελέχους που ονομάζεται δικτυωτός σχηματισμός και αποστέλλει νευρικές ώσεις προς το φλοιό του εγκεφάλου μέσω των ενδοπετάλιων πυρήνων του θαλάμου. Ο δικτυωτός σχηματισμός και οι ανιούσες προβολές του ονομάζονται συνολικά ανιόν δικτυωτό ενεργοποιητικό σύστημα (ΑΔΕΣ). Οι διαταραχές του επιπέδου συνείδησης είναι δυνατό να οφείλονται είτε σε δυσλειτουργία του ΑΔΕΣ, είτε στην ταυτόχρονη δυσλειτουργία και των δύο εγκεφαλικών ημισφαιρίων.

5.4.1 Υπνηλία, Εμβροντησία και Κώμα: Βαρύτητα και Αίτια

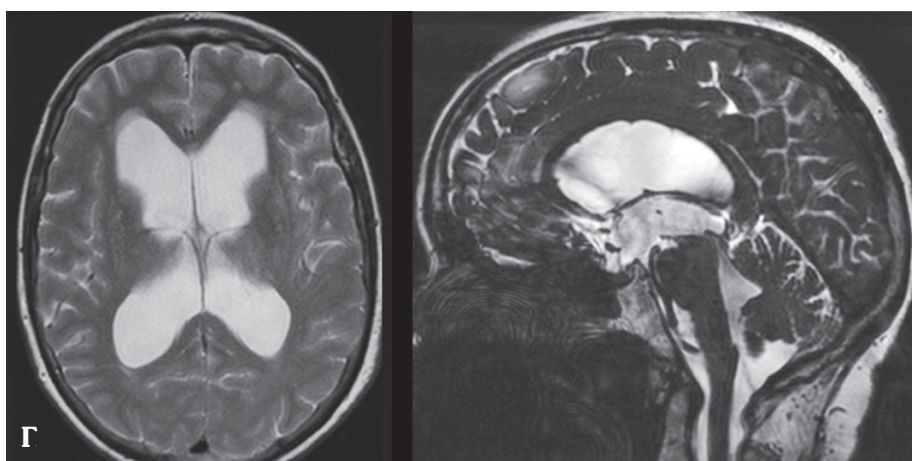
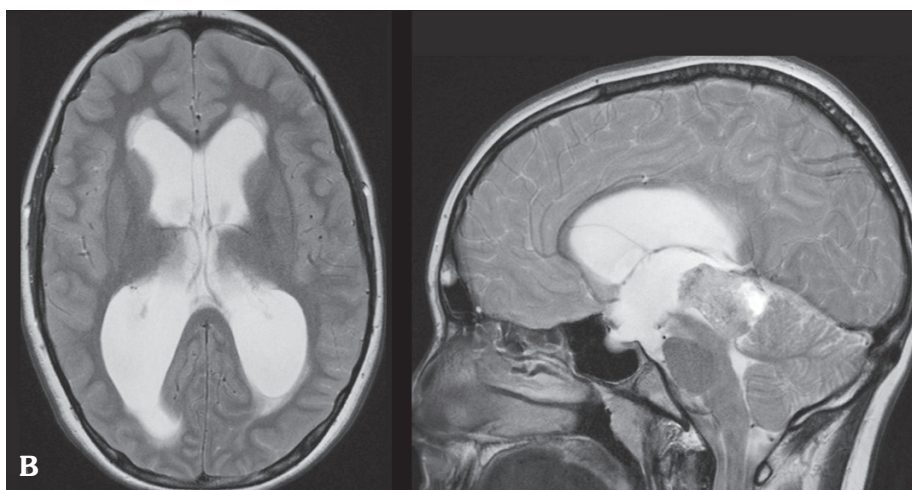
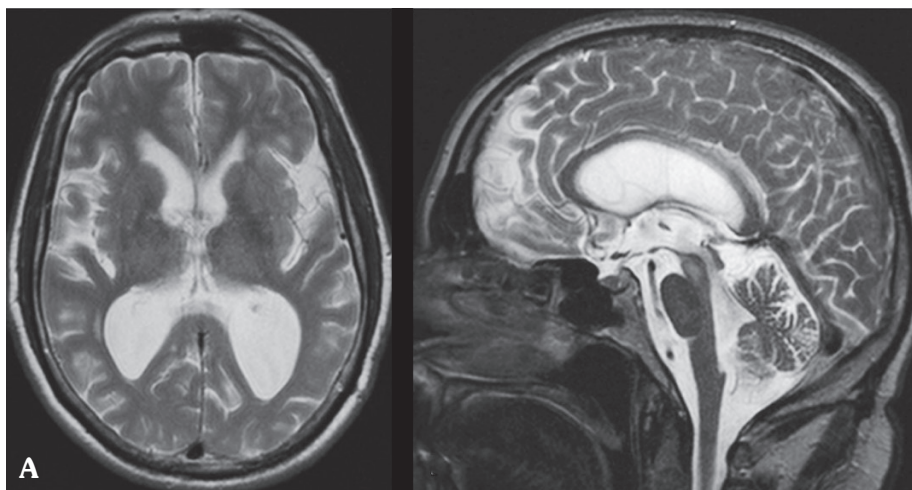
Ανάλογα με τη βαρύτητά τους, οι διαταραχές του επιπέδου συνείδησης ονομάζονται **υπνηλία**, **εμβροντησία** (stupor) ή **κώμα** (βλ. Πίνακα 3.10). Το κώμα, που αποτελεί τη σοβαρότερη από αυτές, είναι δυνατό να διαβαθμιστεί περαιτέρω με ένα ημιποσοτικό σύστημα που



Εικ. 5.6 Ανατομικές συνδέσεις της παρεγκεφαλίδας. Απεικονίζονται οι συνδέσεις με το φλοιό του εγκεφάλου, το στέλεχος, το αιθουσαίο σύστημα και το νωτιαίο μυελό.



Εικ. 5.7 Λειτουργικές σχέσεις της παρεγκεφαλίδας με άλλα κινητικά κέντρα. Για λόγους απλότητας του διαγράμματος, οι αισθητικές πληροφορίες προς την παρεγκεφαλίδα και τα βασικά γάγγλια δεν απεικονίζονται. (Προσαρμοσμένο από Allen GI, Tsukahara N. Cerebrocerebellar communication systems. *Physiol Rev* 1974;54(4):957–1006.)



Εικ. 6.2 Τύποι υδροκέφαλου. (Α) Υδροκέφαλος εκ κενού σε εκφυλιστική ατροφία του εγκεφάλου.

Εγκάρσια εικόνα (αριστερά): το έσω και το έξω διάστημα του ΕΝΥ εμφανίζουν διεύρυνση λόγω ατροφίας. Οβελιαία εικόνα (δεξιά): το υπερυποφυσιακό και υπεροπτικό κόλπωμα εμφανίζουν οξεία διαμόρφωση επειδή η τρίτη κοιλιά δε βρίσκεται υπό πίεση. Η τέταρτη κοιλιά εμφανίζει επίσης διεύρυνση.

(Β) **Αποφρακτικός υδροκέφαλος λόγω επιφυσιοβλαστώματος.**

Εγκάρσια εικόνα (αριστερά): οι κοιλίες είναι διευρυμένες, ενώ οι εξωτερικοί χώροι του ΕΝΥ είναι ελάχιστα ορατά. Οβελιαία εικόνα (δεξιά): παρατηρείται ένας όγκος πάνω από την οροφή του μεσεγκεφάλου. Το υπερυποφυσιακό και το υπεροπτικό κόλπωμα είναι ευρύτερα απ' ό,τι φυσιολογικά. Σε αντίθεση με τις υπερσκηνίδες κοιλίες, η τέταρτη κοιλιά έχει φυσιολογικό εύρος. Αυτό υποδηλώνει απόφραξη της ροής του ΕΝΥ στο επίπεδο του υδραγωγού.

(Γ) **Δυσασπορροφητικός υδροκέφαλος.**

Εγκάρσια εικόνα (αριστερά): οι κοιλίες είναι διευρυμένες σε μεγαλύτερο βαθμό απ' ό,τι οι εξωτερικοί χώροι του ΕΝΥ. Οβελιαία εικόνα (δεξιά): Το υπερυποφυσιακό και το υπεροπτικό κόλπωμα είναι ευρύτερα από το φυσιολογικό.

- Απόφραξη των τρημάτων του Luschka και Magendie.
- Δυσπλασία Arnold-Chiari (Εικ. 6.3B).

Στη **δυσπλασία Arnold-Chiari**, μέρος του προμήκη και των αμυγδαλών της παρεγκεφαλίδας μετατοπίζονται κάτω από το μείζον ινι-

ακό τρήμα και εντός του αυχενικού σπονδυλικού σωλήνα. Η ανωμαλία αυτή είναι δυνατό να συνδυάζεται με εσωτερικό υδροκέφαλο και συριγγομυελία.

Ο **δυσασπορροφητικός υδροκέφαλος** προκαλείται από διαταραχή της απορρόφησης του ΕΝΥ από τα πακχιόνια σωματίδια και τα πε-



Εικ. 6.5 Νευρινωμάτωση τύπου I (νόσος von Recklinghausen). (A) Καφεοειδείς κηλίδες στο θώρακα. (B) Καφεοειδής κηλίδα και υποδόριο δικτυωτό νευρίνωμα (που απεικονίζεται εδώ ως προβολή της δεξιάς οσφυϊκής χώρας του ασθενούς).

γούμενη έκθεση στο *Toxoplasma gondii*. Οι εκδηλώσεις του περιλαμβάνουν την ψυχοκινητική υστέρηση, τις επιληπτικές κρίσεις, τον προοδευτικό υδροκέφαλο και τις διαταραχές της όρασης λόγω χοριοαμφιβληστροειδίτιδας. Οι απεικονιστικές εξετάσεις αποκαλύπτουν ενδοεγκεφαλικές αποτιτανώσεις.

Συγγενής λοίμωξη από κυτταρομεγαλοϊό. Η συγγενής λοίμωξη από CMV προκαλεί πρόωρο τοκετό και χαμηλό βάρος γέννησης, μικροκεφαλία, υδροκέφαλο, επιληπτικές κρίσεις, περικοιλιακές αποτιτανώσεις, καθώς και ανωμαλίες σε όργανα εκτός του νευρικού συστήματος.

Συγγενής λοίμωξη HIV. Το 25% των εμβρύων HIV-θετικών μητέρων εμφανίζει λοίμωξη από τον ιό. Συνιστάται η καισαρική τομή, καθώς

στα δύο τρίτα των περιπτώσεων ο ιός μεταδίδεται κατά τον τοκετό. Η συγγενής λοίμωξη HIV προκαλεί εγκεφαλοπάθεια με ψυχοκινητική υστέρηση, καθώς και ανοσοανεπάρκεια με τις μετέπειτα επιπλοκές της.

Συγγενής σύφιλη. Η κλινική αυτή οντότητα είναι πλέον σπάνια. Οι τυπικές της εκδηλώσεις περιλαμβάνουν την επιφίπιοειδη μύτη, τις ραγάδες στις γωνίες του δέρματος και τα όψιμα μηνοειδή ελλείμματα των δοντιών (δόντια Hutchinson), τη διάμεση κερατίτιδα και τη βαρηκοΐα.

6.1.10 Άλλες Εμβρυοπάθειες

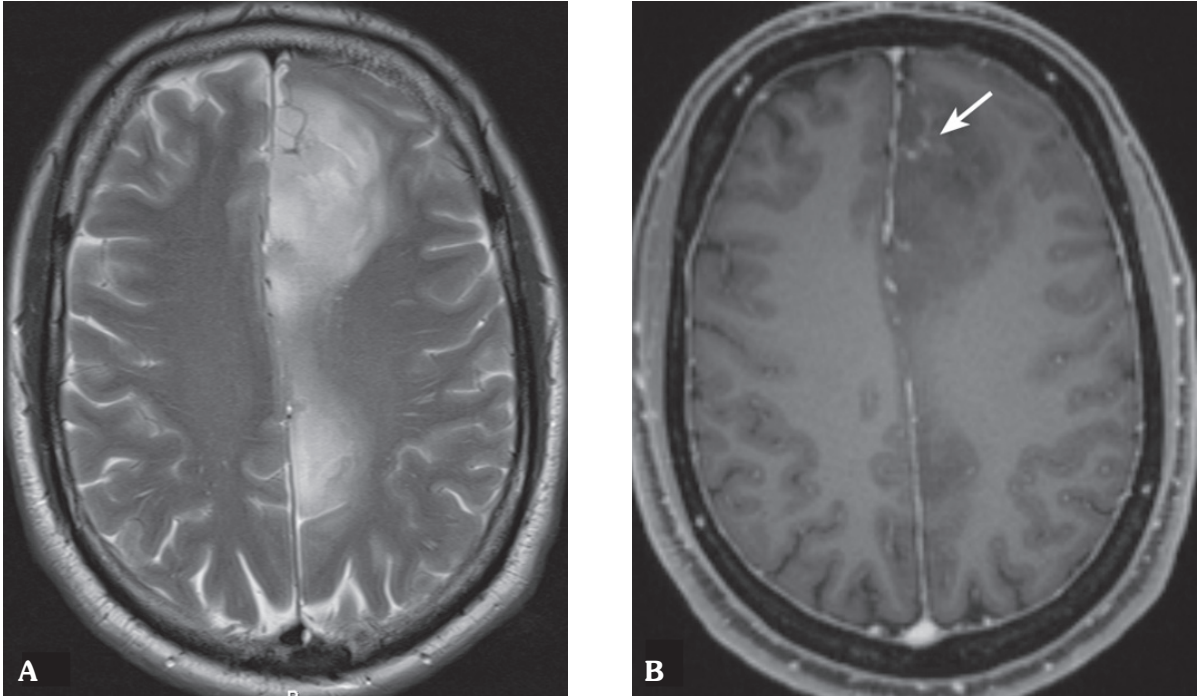
Αλκοολική εμβρυοπάθεια. Το βραχύ ανάστημα, η μικροκεφαλία, ο δυσμορφισμός του προσώπου και η ψυχοκινητική υστέρηση αποτελούν τα κύρια κλινικά χαρακτηριστικά της αλκοολικής εμβρυοπάθειας. Η διαταραχή αυτή προκαλείται από κατάχρηση αλκοόλ από τη μητέρα κατά τη διάρκεια της κύησης.

Φαρμακευτική εμβρυοπάθεια. Διάφορα φάρμακα και ναρκωτικά είναι δυνατό να προκαλέσουν συγγενείς ανωμαλίες. Τα φάρμακα κάθε είδους θα πρέπει να αποφεύγονται κατά την κύηση, ιδιαίτερα κατά το πρώτο τρίμηνο. Μόνο όσα θεωρούνται μη τερατογόνα θα πρέπει να λαμβάνονται, και πάλι εφόσον κρίνεται απολύτως απαραίτητο. Το τραγικό ιστορικό παράδειγμα της θαλιδομιδής αποδεικνύει τη χρησιμότητα ενός τέτοιου περιορισμού: το φάρμακο αυτό, που χρησιμοποιήθηκε στην Ευρώπη τη δεκαετία του 1950 για τη θεραπεία της ναυτίας της κύησης, προκάλεσε βαριές παραμορφώσεις των άκρων και των αυτιών, καθώς επίσης και παράλυση του προσώπου.

6.1.11 Δυσπλασίες του Κρανίου και της Κρανιοσυστοιχίας

Οι δυσπλασίες του κρανίου έχουν διάφορες μορφές:

- Δυσπλασίες του κρανίου λόγω διαταραχής της σύγκλεισης του θόλου του κρανίου (**κρανιοσχιση**).
- Πρόωρη σύγκλειση των ραφών του κρανίου (**κρανιοσυστοση**). Οι συχνότεροι τύποι απεικονίζονται στην **Εικ. 6.6**.
- **Ανωμαλίες της κρανιοσυστοιχίας**, που περιλαμβάνουν:
 - Τον εγκολεασμό της βάσης του κρανίου



Εικ. 6.15 Αστροκύττωμα βαθμού II-III. Ο όγκος εμφανίζει αυξημένη ένταση σήματος στις εικόνες ΜΤ ακολουθίας T2 (A) και μειωμένη ένταση σήματος στις ακολουθίες T1 με χορήγηση σκιαγραφικού (B). Το αριστερό μετωπιαίο τμήμα του προσλαμβάνει σκιαγραφικό (→), πιθανώς λόγω κακοήθους εξέλιξης σε έναν όγκο βαθμού III.

του εγκεφάλου, συμπεριλαμβάνεται στην κατηγορία του αστροκυττώματος βαθμού III. Είναι μη εγχειρήσιμη και ανταποκρίνεται πτωχά στην ακτινοθεραπεία.

Αστροκύττωμα Βαθμού II

Επιδημιολογία. Τα αστροκυττώματα των εγκεφαλικών ημισφαιρίων επηρεάζουν γενικά τους ενήλικες μεταξύ 30 και 40 ετών.

Ανάπτυξη. Αν και οι όγκοι αυτοί παρεκτοπίζουν και διηθούν το γύρω εγκεφαλικό ιστό, είναι **καλύτερα αφορισμένοι** από αυτόν συγκριτικά με το γλοιοβλάστωμα. Συχνά αναπτύσσονται αρκετά βραδέως, μερικές φορές μέσα σε πολλά χρόνια.

Κλινικά χαρακτηριστικά. Αυτά περιλαμβάνουν τις εστιακές ή τις δευτεροπαθώς γενικευμένες **επιληπτικές κρίσεις**, που αποτελούν συχνά την κύρια εκδήλωση, καθώς επίσης και **συμπεριφορικές και νευροψυχολογικές μεταβολές, εστιακές νευρολογικές διαταραχές** αυξανόμενης βαρύτητας (π.χ. ημιπάρεση) και σημεία ενδοκράνιας υπέρτασης.

Θεραπεία και πρόγνωση. Αν οι επιληπτικές

κρίσεις αποτελούν τη μοναδική εκδήλωση, η εξαίρεση του όγκου μπορεί να είναι χρήσιμη για τον έλεγχο των κρίσεων, εφόσον το επιτρέπει η εντόπιση του όγκου. Οι όγκοι που έχουν υποβληθεί σε ολική εξαίρεση μερικές φορές δεν υποτροπιάζουν παρά μόνο μετά από χρόνια.

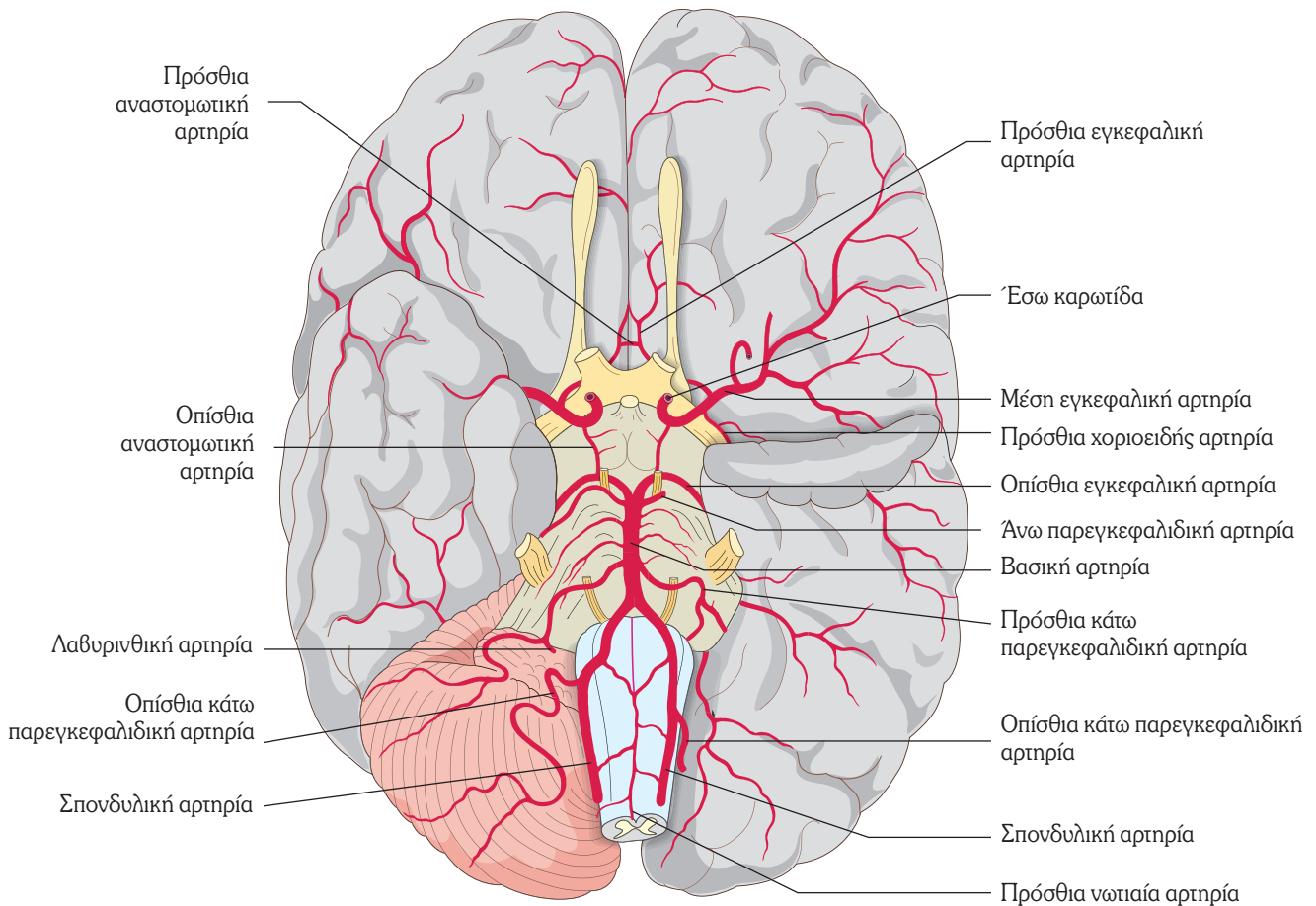
Αστροκύττωμα Βαθμού I (Πιλοκυτταρικό Αστροκύττωμα)

Επιδημιολογία. Ο τύπος αυτός όγκου αναπτύσσεται συνήθως σε **παιδιά και εφήβους**.

Εντόπιση και ανάπτυξη. Το πιλοκυτταρικό αστροκύττωμα εντοπίζεται συνήθως στα ημισφαίρια ή στο σκώληκα της παρεγκεφαλίδας και είναι δυνατό να εκτείνεται μέχρι τη γέφυρα. Αναπτύσσεται βραδέως και είναι καλοήθης.

Κλινικά χαρακτηριστικά. Τα συμπτώματα και τα σημεία εξαρτώνται από τη θέση του όγκου. Επομένως, οι εκδηλώσεις από την παρεγκεφαλίδα είναι συχνές.

Διαγνωστική εκτίμηση. Οι όγκοι αυτοί γενικά εμφανίζουν **σκιαγραφική ενίσχυση** (ενώ είναι ο μόνος μη κακοήθης όγκος του εγκεφάλου με



Εικ. 6.19 Αρτηρίες της βάσης του εγκεφάλου. (Αναπαραγωγή από Bähr M, Frotscher M. Duus' Topical Diagnosis in Neurology. 4th ed. Stuttgart: Thieme; 2005.)

ημισφαιρίου (Εικ. 6.19). Οι περιοχές των κύριων εγκεφαλικών αρτηριών απεικονίζονται στην Εικ. 6.20.

Ρύθμιση της Αιμάτωσης του Εγκεφάλου

Η **γλυκόζη** αποτελεί τη σχεδόν αποκλειστική πηγή ενέργειας για τον εγκέφαλο. Ο εγκέφαλος αντιστοιχεί μόλις στο 2% του σωματικού βάρους περίπου, ωστόσο δέχεται αδρά το 15% της καρδιακής παροχής. Οι ρυθμιστικοί μηχανισμοί εξασφαλίζουν ότι η αιμάτωση του εγκεφάλου θα παραμείνει σταθερή παρά τις διακυμάνσεις της αρτηριακής πίεσης, εφόσον η τελευταία διατηρείται μέσα σε ένα ορισμένο εύρος. Επομένως, αν η αρτηριακή πίεση μειωθεί, πραγματοποιείται **αντισταθμιστική διαστολή των εγκεφαλικών αρτηριών** για τη διατήρηση της αιμάτωσης του εγκεφάλου, η οποία μειώνεται σημαντικά μόνο αν η συστολική πίεση μειωθεί κάτω από 70 mm Hg (ή κάτω από το 70% της βασικής τιμής στα υπερ-

τασικά άτομα). Ο **υπεραερισμός** και η **ενδοκράνια υπέρταση** περιορίζουν την αιμάτωση του εγκεφάλου, ενώ ο **υποαερισμός** (δηλ. η αυξημένη μερική πίεση του CO₂) την αυξάνει.

Επιπτώσεις της Υποάρδευσης του Εγκεφάλου

Σχετική ισχαιμία και λυκοφωτική περιοχή (ischemic penumbra). Η φυσιολογική αιμάτωση του εγκεφάλου είναι περίπου 58 ml ανά 100 g εγκεφαλικού ιστού το λεπτό. Τα σημεία και τα συμπτώματα της ισχαιμίας αρχίζουν να εκδηλώνονται μόλις η αιμάτωση πέσει κάτω από τα 22 ml ανά 100 g το λεπτό. Στο στάδιο αυτό της **σχετικής ισχαιμίας**, ο λειτουργικός μεταβολισμός του προσβεβλημένου εγκεφαλικού ιστού εμφανίζει διαταραχή, ωστόσο δεν έχει ξεπεραστεί ακόμη ο **ουδός του εμφράκτου** και ο ιστός μπορεί να ανακτήσει τη φυσιολογική του λειτουργία μετά την αποκατάσταση της αιμάτωσης στο φυσιολογικό. Πα-

λεί επιπλέον **αφασία** και **απραξία**, ενώ η απόφραξη στη μη επικρατητική προς τη γλώσσα πλευρά προκαλεί **διαταραχή του προσανατολισμού στο χώρο**. Η απόφραξη του κύριου στελέχους της ΜΕΑ προκαλεί ισχαιμία όχι μόνο στο φλοιό, αλλά και στα βασικά γάγγλια και στην έσω κάψα, προκαλώντας πιο βαριά αντίπλευρη ημιπάρεση. Ένα έμφρακτο που αφορά μεγάλο ποσοστό της περιοχής της ΜΕΑ (ή όλη την περιοχή) μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση μαζικού εγκεφαλικού οιδήματος και ενδοκράνιας υπέρτασης. Αυτό ονομάζεται «κακοήθες έμφρακτο ΜΕΑ». Μετά από ένα ΑΕΕ, αν η ημιπάρεση δε βελτιωθεί με το πέρασμα του χρόνου ή αν αυτό συμβεί μερικώς και μόνο, προκύπτει μία τυπική και μόνιμη διαταραχή της βάδισης: περιαγωγή του κάτω άκρου που βρίσκεται σε σπαστική έκταση, κάμψη του παρετικού άνω άκρου στον καρπό και στον αγκώνα και απουσία αιώρησης του άνω άκρου στην πάσχουσα πλευρά (**βάδιση Wernicke-Mann**, **Εικ. 6.28**).

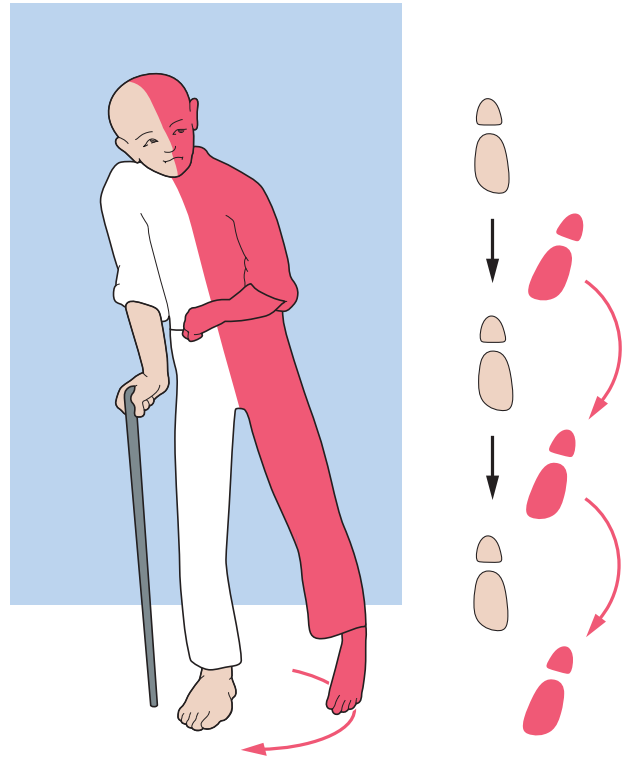


Πρακτική Συμβουλή

Η ημιπάρεση, η ημιαισθητική διαταραχή και η ομώνυμη ημιανοψία (που παρατηρούνται όλες στην αντίθετη πλευρά της βλάβης), μαζί με την αφασία σε βλάβες του επικρατητικού προς τη γλώσσα ημισφαιρίου και την ημιπαραμέληση και διαταραχή της αντίληψης του χώρου σε βλάβες του μη επικρατητικού για τη γλώσσα ημισφαιρίου, συνιστούν την πλήρη κλινική εικόνα του εμφράκτου της ΜΕΑ.

Πρόσθια χοριοειδής αρτηρία. Το αγγείο αυτό αποτελεί σπανιότερα την πηγή ενός ΑΕΕ απ' ό,τι η ΜΕΑ. Η ισχαιμία στην περιοχή της πρόσθιας χοριοειδούς αρτηρίας προκαλεί ομώνυμο **έλλειμμα οπτικού πεδίου**, **ημιαισθητική διαταραχή** και σπανιότερα **ημιπάρεση**. Οι κλινικές εκδηλώσεις μοιάζουν με εκείνες της απόφραξης των φακοραβδωτών αρτηριών (κλάδων της ΜΕΑ που αρδεύουν τα βασικά γάγγλια και την έσω κάψα). Μπορεί επίσης να υπάρχουν εξωπυραμιδικά σημεία, όπως ημιβαλλισμός.

Πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία. Το έμφρακτο στην περιοχή της συγκεκριμένης αρτηρίας, που ευθύνεται περίπου για το 5% όλων των



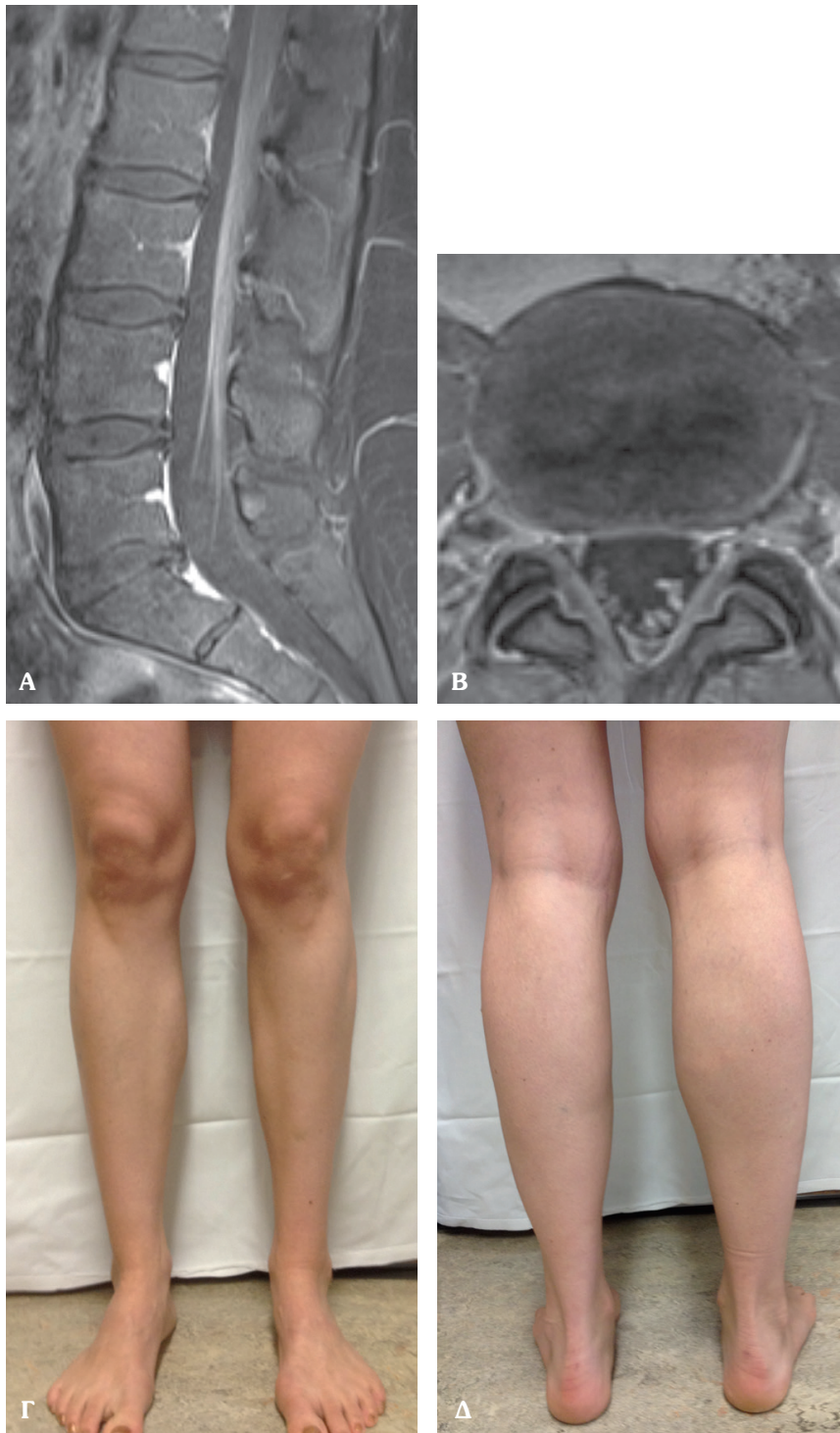
Εικ. 6.28 Τυπική διαταραχή της βάδισης σε έναν ημιπληγικό ασθενή. Περιαγωγή του σκέλους με σπαστική πάρεση λόγω επικράτησης του τόνου των εκτεινόντων και κάμψη του άνω άκρου με σπαστική πάρεση στον αγκώνα λόγω επικράτησης του τόνου των καμπτήρων.

ΑΕΕ, προκαλεί **αντίπλευρη ημιπάρεση που αφορά κυρίως το κάτω άκρο**, η οποία ενίοτε συνοδεύεται από αντίπλευρη αταξία και, αν η βλάβη βρίσκεται στην αριστερή πλευρά, από απραξία. Περιστασιακά, μπορεί να υπάρχουν απάθεια, αβουλία (παθολογική έλλειψη παρώθησης και κινήτρου) και ακράτεια ούρων.



Πρακτική Συμβουλή

Το οριακό έμφρακτο (βλ. **Εικ. 6.26**) στην οριακή ζώνη μεταξύ των περιοχών της μέσης και της πρόσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας προκαλεί τυπικά **αντίπλευρες κινητικές και αισθητικές διαταραχές που είναι περισσότερο έκδηλες στο κάτω άκρο**. Αν η αιμάτωση είναι κρίσιμη, οι διαταραχές αυτές μπορεί να είναι πιο έντονες όταν ο ασθενής ορθοστατεί. Ένας τρόμος που είναι πιο έκδηλος στο κάτω άκρο μπορεί επίσης να εμφανιστεί όταν ο ασθενής είναι όρθιος.



Εικ. 6.46 Ριζίτιδα από *Borrelia*. Η συγκεκριμένη γυναίκα ηλικίας 27 ετών παραπονιόταν για επώδυνη αδυναμία στο αριστερό της κάτω άκρο, που αφορούσε κυρίως τους περωναίους μύες. **(Α, Β)** Η ΜΤ ακολουθίας T1 αποκαλύπτει σκιαγραφική ενίσχυση των αριστερών οσφυϊκών και ιερών ριζών που φλεγμαίνουν. **(Γ, Δ)** Ατροφία των μυών της αριστερής γαστροκνημίας ως όψιμη επιπλοκή.

– Η **νωτιάδα φθίση** εκδηλώνεται στο 7% των ασθενών που δε λαμβάνουν θεραπεία 8 έως 12 χρόνια μετά την πρωτογενή λοίμωξη. Χαρακτηρίζεται πάνω απ' όλα από **προοδευτική εκφύλιση των ραχιαίων στηλών και των οπίσθιων ριζών**. Οι κλινικές της εκδηλώσεις περιλαμβάνουν αταξία προοδευτικά αυξανόμενης βαρύτητας, διαπεραστικούς πόνους, δυσλειτουργία της ουροδόχου κύ-

στης, μείωση των αντανακλαστικών, απώλεια της αντιδραστικότητας των κορών (βλ. ενότητα 12.3.6), μειωμένη ευαισθησία στον πόνο, υποτονία των μυών και παραμορφώσεις των αρθρώσεων.

– **Προοδευτική παράλυση** εμφανίζεται 10 έως 15 χρόνια μετά την πρωτογενή λοίμωξη και προκαλείται από **παρεγχυματική μηνιγοεγκεφαλίτιδα** με σχηματισμό τυροειδών

- Εστιακές νευρολογικές και νευροψυχολογικές διαταραχές, ιδιαίτερα διαταραχή της μνήμης και του προσανατολισμού.
- Είναι δυνατό να αναπτυχθούν αφασία και ημιπληγία.

Διαγνωστική εκτίμηση. Η εξέταση του ENY αποκαλύπτει έως 500 κύτταρα/mm³, κυρίως λεμφοκύτταρα αλλά και κοκκιοκύτταρα. Το ENY είναι μερικές φορές αιματηρό ή ξανθοχρωματικό. Το **DNA του ιού** μπορεί να ανιχνευθεί στο ENY με τη **μέθοδο PCR** τις πρώτες ημέρες της νόσου. Ακόμη, στο ENY είναι δυνατό να ανιχνευθεί για τουλάχιστον 2 εβδομάδες και **ειδική IgG ανοσοσφαιρίνη για τον ιό του απλού έρπητα**.

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ

Ευρήματα από το ENY στην ερπητική εγκεφαλίτιδα:

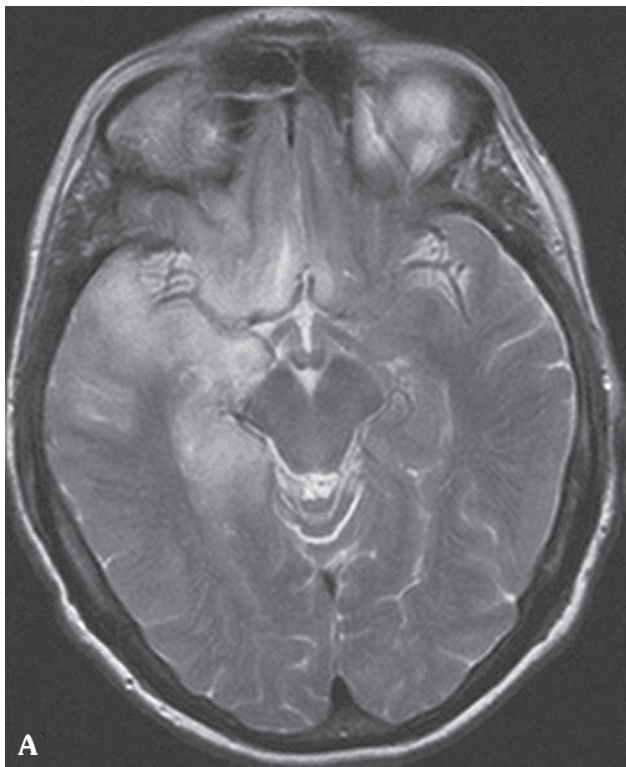
- Αρχικά συνήθως λευκομονοκυτταρική πλειοκυττάρωση.
- Αυξημένη συγκέντρωση πρωτεϊνών, φυσιολογική συγκέντρωση γλυκόζης.

Η **ΑΤ** συνήθως είναι φυσιολογική στην αρχή, αλλά μέσα σε λίγες ημέρες αποκαλύπτει **υπόπυκνες περιοχές στους κροταφικούς ή στους μετωπιαίους λοβούς**, που μπορεί να περιέχουν εστίες αιμορραγίας. Η **ΜΤ** μπορεί να αποκαλύψει αντίστοιχες μεταβολές του σήματος ακόμη νωρίτερα (Εικ. 6.47).

Το **ΗΕΓ**, πέρα από μη ειδικές μεταβολές, μπορεί να αποκαλύψει χαρακτηριστικά **εστιακά ευρήματα** σε έναν ή και στους δύο **κροταφικούς λοβούς**.

Θεραπεία. Χορηγείται **ακυκλοβίρη** ενδοφλέβια. Για την αντιμετώπιση του εγκεφαλικού οιδήματος χορηγούνται **κορτικοστεροειδή** και για την πρόληψη των επιληπτικών κρίσεων δίνονται **αντιεπιληπτικά φάρμακα**.

Πρόγνωση. Χωρίς θεραπεία, η ερπητική εγκεφαλίτιδα έχει θνησιμότητα πάνω από 67%, με νευρολογικές βλάβες σε όλους τους ασθενείς που επιβιώνουν. Η θεραπεία με ακυκλοβίρη μειώνει τη θνησιμότητα στο 20%, ωστόσο οι μισοί περίπου από τους ασθενείς που επιβιώνουν εμφανίζουν μόνιμες διαταραχές.

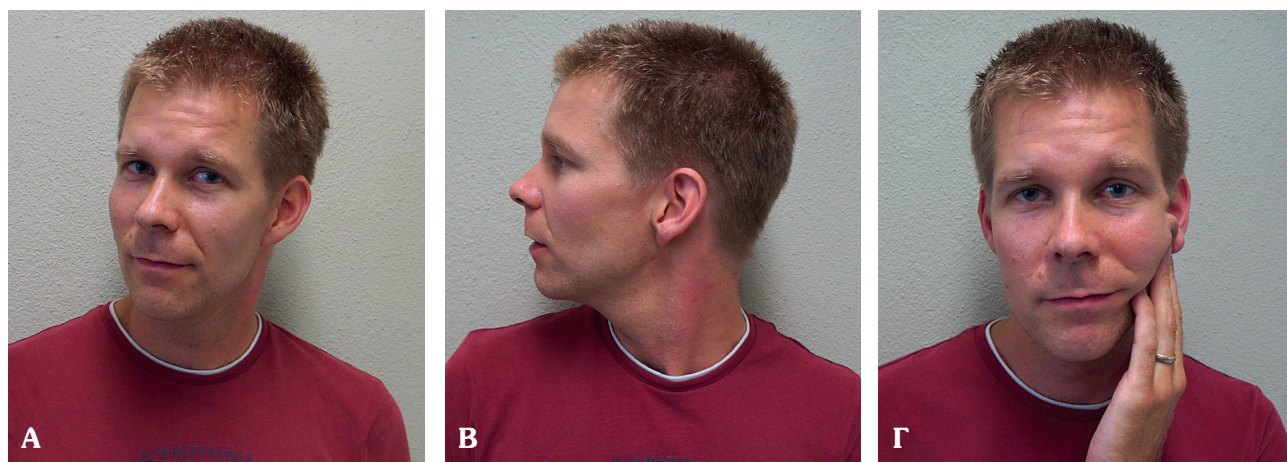


Εικ. 6.47 Ερπητική εγκεφαλίτιδα. Ερπητική εγκεφαλίτιδα που προσβάλλει και τους δύο κροταφικούς λοβούς. (Α) Η εγκάρσια εικόνα ΜΤ ακολουθίας T2 απεικονίζει ανωμαλίες του σήματος στο δεξιό κροταφικό λοβό και στα βασικά τμήματα των δύο μετωπιαίων λοβών. (Β) Η μετωπιαία εικόνα ακολουθίας FLAIR δείχνει επιπλέον τυπική αμφοτερόπλευρη προσβολή του νησιδιακού φλοιού και του φλοιού του προσαγωγίου.

Πίνακας 6.22

Ιοί που είναι δυνατό να προκαλέσουν μηνιγοεγκεφαλίτιδα					
Ιός	Οδός μετάδοσης	Εποχή μέγιστης επίπτωσης	Άτομα σε κίνδυνο	Κλινικά χαρακτηριστικά	Ειδικές πτυχές της διαγνωστικής εκτίμησης
Ιός ECHO	Εντεροστοματική	Καλοκαίρι/φθινόπωρο	Παιδιά και μέλη της οικογένειας που ζουν μαζί τους	M, εξάνθημα, γαστρεντερικά συμπτώματα	Ιολογικός έλεγχος
Ιός Coxsackie A	Εντεροστοματική	Καλοκαίρι/φθινόπωρο	Παιδιά και μέλη της οικογένειας που ζουν μαζί τους	M, εξάνθημα, γαστρεντερικά συμπτώματα	Ιολογικός έλεγχος
Ιός Coxsackie B	Εντεροστοματική	Καλοκαίρι/φθινόπωρο	Παιδιά και μέλη της οικογένειας που ζουν μαζί τους	M, εξάνθημα, πλευρίτιδα, μυοκαρδίτιδα, ορχίτιδα, γαστρεντερικά συμπτώματα	Ιολογικός έλεγχος
Ιός παρωτίτιδας	Εισπνοή	Τέλη χειμώνα/άνοιξη	Παιδιά, κυρίως αγόρια	M, παρωτίτιδα, ορχίτιδα, σαλπινγίτιδα, παγκρεατίτιδα	Αυξημένη αμυλάση, αριθμός κυττάρων ENY και γλυκόζη ENY
Αδενοϊός	Εισπνοή		Βρέφη και παιδιά	M, φαρυγγίτιδα, πνευμονία	
Ιός λεμφοκυτταρικής χοριομηνιγγίτιδας	Ποντίκια	Τέλη χειμώνα/άνοιξη	Προσωπικό εργαστηρίου	M, φαρυγγίτιδα, πνευμονία	
Ιοί ηπατίτιδας	Εντεροστοματική, σεξουαλική επαφή, μετάγγιση αίματος		Κυρίως χρήστες ενδοφλέβιων ναρκωτικών, ομοφυλόφιλοι και αμφιφυλόφιλοι, μεταγγιζόμενα άτομα	M, ίκτερος, αρθρίτιδα	Ηπατική δυσλειτουργία
Ιός Epstein-Barr (λοιμώδης μονοκυττάρωση)	Στοματική		Έφηβοι και νέοι ενήλικες	M, λεμφαδενοπάθεια, φαρυγγίτιδα, εξάνθημα, σπληνομεγαλία	Άτυπα λεμφοκύτταρα, αντίδραση Paul-Bunnell, ηπατική δυσλειτουργία
Ιός ECHO				M, ενάνθημα και εξάνθημα	
Ιός μηνιγοεγκεφαλίτιδας του καλοκαιριού	Δήγμα κρότωνων, δερματική	Αρχές καλοκαιριού, φθινόπωρο	Άτομα που επισκέπτονται διάσος ενδημικής περιοχής	M, E, μυελίτιδα, μηνιγοριζίτιδα	Ορολογικός έλεγχος
Ιός ανεμευλογιάς – έρπητα ζωστήρα	Εισπνοή		Παιδιά και άτομα που έρχονται σε επαφή μαζί τους	M, ριζίτιδα· M, E και μυελίτιδα: πόνος, φυσαλιδώδες εξάνθημα	Ανίχνευση ενδοθηκικών αντισωμάτων, PCR
Κυτταρομεγαλοϊός (CMV)			HIV-θετικά άτομα	E, επιληπτικές κρίσεις, ριζίτιδα	Ανίχνευση του HIV στο ENY ή στα ούρα, PCR του ENY ή του πλάσματος, συνθετάση ειδικής για τον CMV ενδοθηκικής IgG, αμφιβληστροειδίτιδα από CMV

(συνεχίζεται)



Εικ. 6.60 Σπαστικό ραιβόκρανο. (Α) Ένας άνδρας 32 ετών, του οποίου η κεφαλή εμφανίζει αυτόματη ελαφρά στροφή προς τα δεξιά. (Β) Ραιβόκρανο με τονική, ακούσια στροφή της κεφαλής στα δεξιά. Παρατηρήστε τον υπερτροφικό αριστερό στερνοκλειδομαστοειδή μυ. (Γ) Ο ασθενής μπορεί να επαναφέρει την κεφαλή του στην ουδέτερη θέση πιέζοντας ελαφρά την κάτω γνάθο με τα ακροδάκτυλά του.

6

ορίζονται σε συγκεκριμένα μέρη του σώματος ή μυϊκές ομάδες. Οι κύριοι τύποι εστιακής δυστονίας είναι οι εξής:

Σπαστικό ραιβόκρανο. Στη διαταραχή αυτή, η βραδεία σύσπαση των μυών του τραχήλου και της ωμικής ζώνης προκαλεί **τονική στροφή της κεφαλής** προς τη μία ή την άλλη πλευρά (Εικ. 6.60). Συνήθως ο αντίπλευρος στερνοκλειδομαστοειδής μυς είναι εκείνος που εμφανίζει την ισχυρότερη σύσπαση. Μόνο το ένα τρίτο των ασθενών με σπαστικό ραιβόκρανο εμφανίζει αυτόματη αποκατάσταση. Επίσης το ένα τρίτο αναπτύσσει και άλλες δυστονικές εκδηλώσεις. Η αιτιολογία παραμένει συνήθως ασαφής. Πιθανότατα υπάρχουν πολλαπλά αίτια.

Βλεφαρόσπασμος. Αυτός συνίσταται σε αμφοτερόπλευρη τονική σύσπαση των σφιγκτήρων των βλεφάρων, συχνά με **πολύ παρατεταμένη ακούσια σύγκλειση των οφθαλμών**, κατά τη διάρκεια της οποίας ο ασθενής δεν μπορεί να ανοίξει εκούσια τα μάτια του. Τείνει να προσβάλλει ασθενείς μεγαλύτερης ηλικίας, κυρίως γυναίκες. Η σύγκλειση των οφθαλμών μπορεί να είναι ισχυρή με ορατή σύσπαση του σφιγκτήρα των βλεφάρων ή ασθενής με σχετικά φυσιολογική εξωτερική εμφάνιση. Οι περιπτώσεις του δεύτερου τύπου ονομάζονται και **απραξία διάνοιξης των βλεφάρων**. Δυστυχώς, συχνά ο βλεφαρόσπασμος εκλαμβάνεται ως ψυχογενής διαταραχή.

Δυστονία πολλαπλών μυών της κεφαλής. Οι

διάφοροι τύποι εστιακής δυστονίας που περιλαμβάνονται στην κατηγορία αυτή δεν είναι σπάνιοι όταν εξετάζονται συνολικά. Περιλαμβάνουν την **προσωπο-στοματο-γλωσσική δυστονία, τη στοματογοναθική δυστονία και το σύνδρομο Brueghel ή Meige**. Μπορεί επίσης να παρατηρείται σχετικά μεμονωμένη **δυστονία του στόματος, του φάρυγγα και της γλώσσας**, ιδιαίτερα σε ασθενείς που έχουν λάβει θεραπεία με νευροληπτικά. Μία οξεία μορφή μπορεί να αναπτυχθεί ως επιπλοκή των αντιεμετικών φαρμάκων, όπως είναι η μετοκλοπραμίδη.

Μεμονωμένη δυστονία. Μεμονωμένες δυστονίες έχουν περιγραφεί πρακτικά για κάθε μυϊκή ομάδα του σώματος. Η δυστονία αυτού του τύπου μπορεί να είναι ιδιοπαθής ή να εκδηλώνεται σε συνδυασμό με **επαγγελματική υπέρχρηση** της αντίστοιχης μυϊκής ομάδας. Πολύ γνωστά παραδείγματα είναι η **κράμπα του συγγραφέα, η δυστονία του χεριού** στους μουσικούς και η **δυστονία του ποδιού** σε συγκεκριμένα επαγγέλματα. Η **σπαστική δυσφωνία** είναι μία εστιακή δυστονία των λαρυγγικών μυών.

6.10.6 Ιδιοπαθής Τρόμος και Άλλοι Τύποι Τρόμου

Τύποι τρόμου. Η κύρια φαινομενολογική διάκριση περιλαμβάνει:

- Τον τρόπο ηρεμίας.
- Τον τρόπο ενεργείας.

Η νευροαπεικόνιση συνήθως αποκαλύπτει **εκτεταμένη εγκεφαλική ατροφία ή πολυεστιακές εγκεφαλικές βλάβες**.

Πρωτοπαθής εγκεφαλική ατροφία. Η απώλεια λειτουργικού ιστού συχνά οφείλεται σε πρωτοπαθή (εκφυλιστική) εγκεφαλική ατροφία, η οποία επηρεάζει κυρίως τον εγκεφαλικό φλοιό, εξελίσσεται χρονίως και προκαλεί μη αναστρέψιμη γνωσιακή διαταραχή. Στις περιπτώσεις αυτές, η άνοια αποτελεί την άμεση επίπτωση και την πιο προφανή εκδήλωση της αιτιολογικής παθολογικής εξεργασίας. Η πρωτοπαθής εγκεφαλική ατροφία χαρακτηρίζει τις **ανοϊκές παθήσεις** με τη στενή έννοια του όρου:

- Τη νόσο Alzheimer.
- Τη νόσο με σωματία Lewy.
- Τις εστιακές φλοιϊκές ατροφίες.

Συμπτωματική άνοια. Γενικά, κάθε νόσος που παραβιάζει τη δομή ή τη λειτουργία του εγκεφάλου είναι δυνατό να προκαλέσει ανοϊκό σύνδρομο. Στις περιπτώσεις αυτές, η άνοια αποτελεί συχνά ένα **πιθανό συνοδό χαρακτηριστικό της νόσου, το οποίο όμως δεν παρατηρείται πάντα** και γενικά δεν αποτελεί τη μοναδική εκδήλωση. Έχει σημασία να γνωρίζεται κανείς ότι σχεδόν το 10% των περιπτώσεων άνοιας οφείλεται σε παθήσεις που είναι δυνατή η αναστροφή ή τουλάχιστον η αποτροπή της εξέλιξής τους με την κατάλληλη

θεραπεία. Η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία αυτών των ασθενών είναι κρίσιμη για την πρόληψη περαιτέρω επιδείνωσης.

Φλοιώδης και υποφλοιώδης άνοια. Στους φλοιώδεις τύπους άνοιας, **η άνοια αποτελεί την κύρια εκδήλωση** της νόσου (κλασικό παράδειγμα: νόσος Alzheimer). Αντίθετα, στους ασθενείς με **υποφλοιώδη άνοια** τυπικά προέχουν οι **κινητικές διαταραχές**.

Σύνοψη των αιτίων. Στον Πίνακα 6.39 παρέχεται μία σύνοψη των αιτίων της άνοιας, ενώ σημειώνεται ποιες από τις άνοιες αυτές είναι μη αναστρέψιμες και ποιες είναι μερικώς τουλάχιστον θεραπεύσιμες.

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ

Όλοι οι ασθενείς με άνοια θα πρέπει να υποβάλλονται σε λεπτομερή διαγνωστική εκτίμηση, καθώς μπορεί να ανακαλυφθεί κάποια θεραπεύσιμη αιτία.

Επιδημιολογία

Το 1% των ατόμων ηλικίας 60 έως 64 ετών και πάνω από το 30% των ατόμων άνω των 85 ετών υποφέρουν από άνοια. Η συχνότερη αιτία είναι η **νόσος Alzheimer**, η οποία ευθύνεται για το 40% έως 50% των περιπτώσεων. Η δεύτερη πιο συχνή αιτία και η συνηθέστερη αιτία δευτεροπαθούς άνοιας είναι η **αγγειακή άνοια**

Πίνακας 6.39

Αίτια άνοιας		
Τύπος	Δυνατότητα θεραπείας της άνοιας	Νόσοι
Εκφυλιστικές νόσοι του νευρικού συστήματος	Μερικώς θεραπεύσιμη ^a	<ul style="list-style-type: none"> – Νόσος Alzheimer – Νόσος Parkinson – Προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση – Προϊούσα μυοκλονική επιληψία
	Μη αναστρέψιμη	<ul style="list-style-type: none"> – Μετωποκροταφική άνοια (νόσος Pick) – Εκφύλιση μετωπιαίου λοβού – Νευροεκφύλιση σχετιζόμενη με την παντοθενική κίνηση – Κληρονομικές αταξίες – Νόσος με σωματία Lewy – Φλοιοβασική εκφύλιση – Σύνδρομο εύθραυστου Χ
Παθήσεις των αγγείων του εγκεφάλου	Μερικώς θεραπεύσιμη ^a	<ul style="list-style-type: none"> – Σύνδρομο πολλαπλών εμφράκτων – «Στρατηγικά τοποθετημένα» έμφρακτα ή αιμορραγίες – Υποφλοιώδης αρτηριοσκληρωτική εγκεφαλοπάθεια (παιλιότερα γνωστή ως νόσος Binswanger)

(συνεχίζεται)

Παθογένεια και Ιστοπαθολογία

ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΗ

Η νευροπαθολογική βλάβη στη νόσο Alzheimer συνίσταται σε **απώλεια νευρώνων στο φλοιό του εγκεφάλου**, ιδιαίτερα στη **βάση του κροταφικού λοβού** (ιππόκαμπος) και στη **βρεγματοκροταφική περιοχή**. Η ιστολογική εξέταση αποκαλύπτει **κυτταρική νέκρωση** και συσσώρευση **νευριτικών («γεροντικών»)** πλακών και **νευροϊνιδιακών κόμβων του Alzheimer**. Συχνά παρατηρείται επίσης **αμυλοειδική αγγειοπάθεια**.

Εναπόθεση αμυλοειδούς και πρωτεΐνης ταυ.

Στη νόσο Alzheimer, η αποδόμηση της μεμβρανικής πρωτεΐνης APP (προδρομικής πρωτεΐνης αμυλοειδούς) οδηγεί στην αυξημένη παραγωγή μίας νευροτοξικής πρωτεΐνης που ονομάζεται **β-αμυλοειδής** (για την ακρίβεια Aβ1-42) και είναι μεγαλύτερη από το φυσιολογικό προϊόν αποδόμησης. Η παθολογική αυτή πρωτεΐνη σχηματίζει **περιαγγειακές εναποθέσεις και φλοιϊκές πλάκες αμυλοειδούς**. Επιπλέον, παρατηρείται συσσώρευση υπερφωσφορυλιωμένης **πρωτεΐνης ταυ** στους νευρώνες με τη μορφή **ινιδίων και κόμβων Alzheimer**. Η εναπόθεση αμυλοειδούς και πρωτεΐνης ταυ έχει πολλές επιπτώσεις:

- **Εκφύλιση νευρώνων**, κυρίως στη βάση του κροταφικού λοβού (ιππόκαμπος) και στη βρεγματοκροταφική χώρα.
- **Εκφύλιση νευραξόνων** και απώλεια συνάψεων.
- **Χολινεργικό έλλειμμα** στον εγκεφαλικό φλοιό.
- Στο όψιμο στάδιο της νόσου, **ανοσολογικές αντιδράσεις** των νευρογλοιακών κυττάρων στις πλάκες, με αποτέλεσμα περαιτέρω κυτταρική απώλεια.

Χολινεργικό έλλειμμα. Η εκφύλιση των νευρώνων παρατηρείται σταθερά στο **βασικό πυρήνα του Meynert**, ο οποίος αποστέλλει μία διάχυτη χολινεργική προβολή προς το μετωπιαίο φλοιό. Το γεγονός αυτό και η **μειωμένη ποσότητα ακετυλοχολίνης** που βρίσκεται στον εγκέφαλο των ατόμων με νόσο Alzheimer υποδηλώνουν ότι το **χολινεργικό σύστημα** παίζει ρόλο στην παθογένεια της νόσου. Οι παρατηρήσεις αυτές αποτελούν τη βάση για

τη θεραπεία με χολινεργικά φάρμακα (όπως περιγράφεται στη συνέχεια).

Κλινικά Χαρακτηριστικά, Πορεία και Διαγνωστική Εκτίμηση

Κλινικά χαρακτηριστικά και πορεία. Οι μη ειδικές **πρώιμες εκδηλώσεις** είναι δυνατό να περιλαμβάνουν την κατάθλιψη, την αϋπνία, την ψυχοκινητική διέγερση, το άγχος και την ευερεθιστότητα. Τα πρώιμα σημεία της άνοιας περιλαμβάνουν διαταραχές της μνήμης, της ικανότητας ανεύρεσης λέξεων και του προσανατολισμού στο χώρο.



Πρακτική Συμβουλή

Τα άτομα με εμφανές έλλειμμα της μνήμης που διαταράσσει την εκτέλεση σύνθετων καθημερινών δραστηριοτήτων (όχι όμως και των απλούστερων) λέγεται ότι πάσχουν από «ήπια γνωσιακή διαταραχή». Αυτή μπορεί να αποτελεί πρώιμη εκδήλωση της νόσου Alzheimer.

Μέσα σε ένα χρόνο, οι ασθενείς εκδηλώνουν προοδευτικά επιδεινούμενη **αμνησία, εύκολη κόπωση, πτωχή συγκέντρωση και έλλειψη πρωτοβουλίας**. Παρόλα αυτά, η κινητική λειτουργία συμπεριλαμβανομένης της ευθυτενούς στάσης του σώματος παραμένει φυσιολογική για μεγάλο χρονικό διάστημα, με αποτέλεσμα να διατηρείται η επιφανειακή εικόνα της καλής υγείας.

Παρατηρούνται επίσης συχνά **νευροψυχολογικές διαταραχές**, όπως αφασία, απραξία, διαταραχή του προσανατολισμού στο χρόνο και στο χώρο και το σημείο του χειροκροτήματος (περιγράφεται στην ενότητα 5.5.1). Ο ασθενής χάνει την ικανότητα αφαιρετικής σκέψης ή αντίληψης σύνθετων καταστάσεων, ενώ η σύγχυση, η έλλειψη ενδιαφέροντος και η προοδευτική απώλεια της γλώσσας οδηγούν τελικά σε **απώλεια της λειτουργικής ανεξαρτησίας** και στην **ανάγκη για νοσηλευτική φροντίδα**.

Διαγνωστική εκτίμηση. Η έγκαιρη αναγνώριση και ερμηνεία των ψυχοπαθολογικών διαταραχών που περιγράφηκαν παραπάνω είναι κρίσιμη για τη διάγνωση της νόσου.

Συχνά, η διάγνωση υποστηρίζεται περαιτέρω από τα τυπικά **νευροαπεικονιστικά ευ-**