

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого



Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат
по теме «Болезнь Альцгеймера»

Выполнил: ординатор кафедры
нervных болезней с курсом медицинской
реабилитации и ПО – Григорьев Е.А.
Проверил: *Субочева С.А. Суб-*

Красноярск 2018

Содержание:

Введение
История изучения
Этиология
Клиническая картина
Диагностика
Лечение
Прогноз
Список использованной литературы

Изменившаяся демографическая ситуация, сопровождающаяся «постарением» населения, выдвинула деменции позднего возраста в ряд наиболее актуальных проблем современной психиатрии, что связано с неуклонно растущей их частотой и особой тяжестью вызванных ими медико-социальных последствий.

Болезнь Альцгеймера занимает в структуре геронто-психиатрической заболеваемости относительно небольшое место, однако из-за глубокого распада психической деятельности и тяжелой инвалидизации страдающие ею больные на том или ином этапе течения болезни неизбежно попадают в психиатрические стационары или специализированные интернаты для психически больных. Хотя современная медицина не располагает еще средствами излечения этого психического недуга, применение мер терапевтического и реабилитационного воздействия на ранних этапах заболевания (наряду с теми или иными формами медико-социальной помощи семье 'больного') позволяет максимально долго удерживать больного в привычной для него социальной среде и сократить период пребывания в стационарных психиатрических учреждениях.

Вместе с тем, как показывает анализ научных публикаций по данной проблеме и результаты собственных исследований, диагноз болезни Альцгеймера, как правило, ставится лишь на сравнительно отдаленных этапах заболевания (в большинстве случаев — не ранее 5 лет после начала болезни). Это вызвано серьезными диагностическими трудностями в оценке начальных проявлений болезни, известной сложностью их отграничения как от признаков физиологической инволюции, так и от других функциональных и органических психических нарушений позднего возраста. Особую важность представляет своевременное их дифференцирование с проявлениями так называемых обратимых деменций, с состояниями «псевдодеменции» и рядом нейрохирургических заболеваний, т. е. с теми формами психической патологии, которые представляют собой потенциально курабельные состояния. Детальный анализ начальных синдромов заболевания, применение современных методов ней-ропсихологического, нейрофизиологического и рентгенологического (компьютерная томография) исследования больных являются серьезным подспорьем для решения вопросов диагностики на относительно ранних этапах заболевания.

В соответствии с принятой в советской геронтопсихиатрии концепцией болезнь Альцгеймера *(В современной зарубежной (особенно американской) литературе существует тенденции объединения болезни Альцгеймера и сенильной деменций альцгеймеровского типа под общим названием «Болезнь Альцгеймера» с ранним (до 65 лет) и поздним (после 65 лет) началом.), входящая в общую группу деменций альцгеймеровского типа (которая включает также сенильную деменцию), рассматривается как клинически самостоятельная форма, отличающаяся от сенильной деменций не только возрастом начала, но и качественным своеобразием клинических проявлений болезни, последовательностью нарушения разных сторон психической деятельности и глубиной распада психических функций. Знание

особенностей клинических проявлений и динамики нарушения высших психических функций при болезни Альцгеймера необходимо для правильной диагностики заболевания, особенно на относительно ранних этапах его течения.

В настоящих методических рекомендациях кратко изложены критерии клинической диагностики болезни Альцгеймера; описана типология инициальных проявлений заболевания и их особенности в зависимости от возраста начала болезни; выделены те дифференциально-диагностические признаки, которые позволяют отграничить болезнь Альцгеймера от других форм психической патологии позднего возраста; приведены дополнительные методы (нейропсихо-логические, электрофизиологические, рентгенологические) исследования, позволяющие расширить возможности клинической диагностики этого заболевания.

Клиническая диагностика

Болезнь Альцгеймера — атрофическое заболевание головного мозга, которое характеризуется прогрессирующим распадом высших психических функций (речи, праксиса, гнозиса) и психической деятельности в целом с исходом в глобальное слабоумие. Болезнь Альцгеймера свойственно постепенное, мало заметное начало, относительно медленное, но неуклонно прогрессивное течение с постепенным развитием слабоумия — от начального снижения психической деятельности до тотального ее распада. На разных этапах заболевания наблюдается присоединение собственно неврологических расстройств.

Диагноз болезни Альцгеймера устанавливается на основании изучения психического статуса больного, а также на основании объективных анамнестических данных, подтверждающих постепенный характер прогрессирования мнемико-интеллектуальных нарушений и нарастания затруднений в повседневной жизни на протяжении достаточно продолжительного времени (не менее 6 месяцев). Диагноз болезни Альцгеймера может быть установлен только при исключении вероятности причинной связи деменций с каким-либо общим или церебральным заболеванием (например, сердечной недостаточностью, гипотиреозом, гиперпаратиреозом, недостаточностью фолиевой кислоты и витамина В12, интоксикацией, нормотензивной гидроцефалией, опухолью мозга, церебрально-сосудистым заболеванием и т. д.). Патолого-анатомическая верификация диагноза «болезнь Альцгеймера» основывается на наличии следующих нейроморфологических изменений: диффузная потеря нейронов в коре и подкорковых ядрах, альцгеймеровское перерождение нейрофибрилл, появление сенильных бляшек и грануловакуолярной клеточной дегенерации.

В преобладающем большинстве случаев (от 70 до 80%) болезнь Альцгеймера начинается в пресенильном возрасте (от 45 до 65 лет), однако возможны случаи более раннего и более позднего начала болезни. Примерно 5—10% больных заболевает в возрасте 40—45 лет и от 20 до 25% — после 65

лет. Средняя продолжительность заболевания составляет 8—10 лет, однако возможно как более затяжное (до 20—25 лет), так и более катастрофическое (до 4-х лет) течение болезни. Женщины заболевают болезнью Альцгеймера в 10—12 раз (по данным литературы — в 3—8 раз) чаще мужчин. Примерно в 1/3 случаев в семьях больных обнаруживаются вторичные случаи ослабляющих заболеваний позднего возраста.

Клиническая картина болезни Альцгеймера определяется сочетанием прогрессирующих нарушений памяти и мыслительной деятельности в целом с нарушениями высших корковых функций, которые как бы постепенно переходят из особых проявлений деменций в отчетливые корковые очаговые расстройства. Распад памяти и психической деятельности в целом при болезни Альцгеймера происходит по закономерностям прогрессирующей амнезии, т. е. от наиболее сложных, поздно приобретенных и менее прочно закрепленных знаний и навыков к рано приобретенным, более организованным и автоматизированным. В соответствии с этим прежде всего страдают наиболее сложные (творческие, абстрагирующие) формы психической деятельности. При болезни Альцгеймера процесс постепенного распада психической деятельности характеризуется рядом особенностей. Нарушения запоминания и возможности усвоения новых знаний и опыта в сочетании с прогрессирующим распадом ранее приобретенных запасов памяти являются фоном, на котором развиваются расстройства внимания, осмысливания и восприятия окружающего и начальные симптомы будущих корковых очаговых расстройств. Например, оптико-диагностические расстройства постепенно «вырастают» из нарушений запоминания и оптического внимания и первоначально проявляются нарушениями пространственной ориентировки в малознакомой местности, позднее — в привычной местности и обстановке. Лишь на более поздних этапах заболевания они превращаются в более отчетливые оптико-диагностические нарушения, достигающие своего максимального выражения на отдаленной стадии болезни в аутопсихической дезориентировке (неузнавание собственного изображения в зеркале).

Аналогичным образом симптомы апраксии постепенно «вырастают» из относительно рано проявляющегося нарушения привычных навыков — у окружающих появляется впечатление, что больные разучились выполнять привычную им работу (например, выполнять чертежи, шить, готовить и т. п.). На начальном этапе болезни эти нарушения, как правило, непостоянны и касаются преимущественно наиболее сложных действий («забывается» последовательность их выполнения, План действий и т. п.), тогда как элементарные действия и автоматизированные формы деятельности еще остаются неизменными. Лишь позднее беспорядочность, непоследовательность, беспомощность в выполнении более сложных форм привычной деятельности «перерастает» в нарушение автоматизированных, элементарных действий, а на конечном этапе болезни достигает степени тотальной апраксии. При этом может наблюдаться состояние «апрактической обездвиженности» (когда больные утрачивают возможность ходить, стоять, садиться, подать руку,

высунуть язык и т. п.) или общей «моторной растерянности», при которой целенаправленная деятельность заменяется беспорядочной двигательной активностью, бесцельной суетливостью и стереотипными, ритмически повторяющимися однообразными движениями. В отдельных случаях, однако, нарушения в выполнении элементарных действий в виде моторной неловкости, выявляются уже на инициальном этапе.

Речевые расстройства при болезни Альцгеймера также в большинстве случаев развиваются в определенной последовательности — амнестически-афатические симптомы как бы постепенно «вырастают» из отчетливо выраженного амнестического синдрома. Это касается не только названия тех или иных предметов (амнестическая афазия), но и начальных сенсорно-афатических симптомов и даже нарушений экспрессивной речи. На ранних этапах развития болезни больные как бы «забывают» значение какого-либо слова или понятия или его произношение. Развитие сенсорной афазии также происходит через стадию ограниченного смыслового понимания речи (при относительной сохранности фонематического понимания и повторной речи) до тотальной сенсорной афазии. Распад экспрессивной речи, в свою очередь, происходит через ряд этапов нарастающего оскудения речи, обеднения словарного запаса, упрощения грамматического и семантического построения речи и затруднений в произнесении отдельных слов и слогов («спотыкающаяся речь») к типичным нарушениям словообразования, речевым автоматизмам (локоглонии) и эхολалическим формам речи. Указанные нарушения речевой функции чаще сопровождаются повышением речевой активности, вплоть до речевого возбуждения (насильственное говорение на поздних этапах болезни) или — реже — речевой аспонтанностью. Описанная последовательность распада функции речи не является единственно возможной. В некоторых случаях нарушения экспрессивной речи могут опережать нарушения импрессивной речи.

Расстройства чтения, письма, счета, достигающие степени тотального нарушения соответствующих функций (алексия, аграфия, акалькулия) на отдаленных стадиях заболевания, могут выявляться уже на инициальном этапе, не редко опережая распад устной речи. Указанные нарушения, однако, не всегда можно выявить по анамнестическим сведениям, хотя соответствующее экспериментально-психологическое исследование позволяет обнаружить их уже с 1-го этапа начальных расстройств (см. соответствующий раздел)

Знание описанной последовательности распада высших психических функций и психической деятельности в целом и учет характерной для течения болезни Альцгеймера совокупности клинических проявлений может обеспечить раннюю диагностику заболевания и правильную оценку нарушений корковых функций уже на начальном этапе заболевания.

Как показали результаты исследований, психопатологическая структура инициальных проявлений болезни Альцгеймера может обнаруживать определенную вариабельность, которая, в свою очередь, коррелирует с возрастом начала и прогрессивностью болезненного процесса. Клиническая

типология инициального этапа течения болезни Альцгеймера включает четыре основных варианта, различающихся различной представленностью в структуре инициальных психопатологических расстройств нарушений высших корковых функций, мнестико-интеллектуальных расстройств и симптомов личностной трансформации. Указанные структурные компоненты синдрома инициального психоорганического снижения варьируют как по степени выраженности, так и по соотношению между собой.

При «амнестическом» типе начала нарушения памяти и личностные изменения преобладают над нарушениями высших корковых функций. Этот тип начала болезни Альцгеймера может сопровождаться неоднородными изменениями личностной структуры: отчетливым заострением личностных особенностей и психопатоподобной перестройкой структуры личности или нивелированием индивидуальных личностных особенностей на фоне нарастающей аспонтанности. В зависимости от качества личностной трансформации выделены два варианта «амнестического» типа начала болезни Альцгеймера: 1) с психопатоподобными расстройствами и 2) с аспонтанностью. Оба варианта амнестического типа начала отличаются минимальной представленностью нарушений высших корковых функций на инициальном этапе и отсутствием их «неврологизации» (т. е. распада соответствующей корковой функции до степени неврологических расстройств) на этапе развернутой деменции. Корковые очаговые расстройства начинают нарастать только на этапе клинически выраженной деменции, на фоне глубоких расстройств памяти, сопровождающихся нарушениями социальной адаптации. В этих случаях распад высших корковых функций как бы отстает на довольно продолжительный срок (от 5 до 13 лет) от распада памяти и интеллекта в целом. У больных с отчетливыми инициальными психопатоподобными нарушениями на различных этапах заболевания нередко возникают психотические эпизоды в виде фрагментарных бредовых идей ущерба, мелкого преследования или ревности, а в части случаев — и более затяжные паранойяльные состояния, развивающиеся обычно на фоне очень медленно прогрессирующих мнестических нарушений.

Значительно чаще (более, чем у двух третей больных) в структуре синдрома инициального психоорганического снижения отчетливо представлены начальные нарушения высших корковых функций. В зависимости от нарушения одной или нескольких высших корковых функций выделены «моноочаговый» и «полиочаговый» типы начала болезни Альцгеймера. В этих случаях начальные проявления будущих корковых очаговых расстройств возникают вскоре после появления инициальных мнестико-интеллектуальных нарушений, а темп их прогрессирования нередко опережает распад мнестико-интеллектуальных функций. Чаще всего нарушения высшей корковой функции (например, речи или праксиса), наиболее пораженной на инициальном этапе, опережают распад других корковых функций и на этапе развернутой деменции и, как правило, достигают максимальной степени выраженности, вплоть до тотального

распада соответствующей функции. Относительно реже на последующих этапах болезни наблюдается опережающий по темпу прогрессирования распад ранее сохранных корковых функций. При «моноочаговом» и реже при «полиочаговом» типе начала основные личностные особенности, эмоциональные формы реагирования и родственные привязанности остаются длительное время сохранными. Именно эти больные в начале заболевания проявляют своеобразную растерянность, высказывают жалобы на расстройства памяти, снижение работоспособности, трудности сосредоточения внимания, а также дают аффективные реакции (иногда в виде более очерченных депрессивных или тревожно-депрессивных состояний) на свою несостоятельность. Даже в состоянии глубокой деменции с выраженными очаговыми изменениями такие больные могут обнаруживать чувство собственной измененности и неполноценности (жалобы на то, что «памяти нет», «голова не работает» и т. п.) и адекватную эмоциональную реакцию на свою несостоятельность.

Различные типы начала болезни Альцгеймера обнаруживают определенную связь с возрастом ее дебюта. Например, «амнестический» тип инициального этапа, сопро вождающийся психопатоподобными расстройствами, чаще встречается у больных с относительно ранним началом (средний возраст 46,7 лет), а «полиочаговый» тип инициальных расстройств чаще наблюдается при начале болезни около 60 лет или позже (средний возраста начала -63,4 года). «Амнестический» вариант с признаками аспон-танности, так же, как и «моноочаговый» тип инициальных расстройств, чаще «привязан» к классическому пресенильному возрасту начала (средний возраст начала составляет соответственно 53,1 и 55,1 года).

Тип инициальных расстройств обнаруживает также определенные корреляции с последующей прогрессивностью болезненного процесса. Наименьшим темпом про-грессиентности отличается течение болезни Альцгеймера с «амнестическим» типом инициальных расстройств и отчетливыми психопатоподобными изменениями на инициальном этапе. Он сопряжен с особой продолжительностью инициального этапа и болезни в целом.

Напротив, «полиочаговый» тип инициальных расстройств коррелирует с наибольшей прогрессивностью болезни, краткостью инициального этапа и наименьшей продолжительностью болезни в целом. «Моноочаговый» тип инициальных расстройств и «амнестический с аспонтанностью» занимают по темпу психического распада промежуточное положение между этими двумя крайними вариантами.

Правильная квалификация типа начала заболевания позволяет, таким образом, прогнозировать дальнейшее течение болезни, правильно спланировать реабилитационные мероприятия и потребность в медико-социальной помощи различным категориям больных.

Дифференциальная диагностика

Диагностика болезни Альцгеймера, особенно на относительно ранних

этапах ее течения, встречается нередко с серьезными трудностями и требует дифференциации с иными формами психической патологии, сопровождающимися нарушениями разных сторон познавательной деятельности, поведения и социальной адаптации больного. Особенно актуальна задача своевременного отграничения болезни Альцгеймера от ряда нейрохирургических заболеваний (объемные церебральные процессы, нормотензивная гидроцефалия), ибо ошибочная диагностика болезни Альцгеймера в этих случаях не позволяет своевременно использовать единственно возможный для спасения больного хирургический метод лечения. Не менее важна правильная диагностическая квалификация случаев вторичной, т. е. обусловленной иными общесоматическими (инфекционными, интоксикационными, метаболическими, эндокринными) или церебральными процессами (энцефалиты, травма головного мозга, субдуральная гематома и др.), деменции, которые при правильно выбранной терапевтической тактике могут быть частично или полностью обратимыми. Столь же значимо отграничение начальных проявлений болезни Альцгеймера (особенно у больных с депрессивными или тревожно-депрессивными реакциями на болезнь) от не редких в позднем возрасте депрессивных состояний, сопровождающихся картиной кажущейся деменции («псевдодеменция»). С частыми диагностическими трудностями врач также сталкивается при необходимости дифференцировать болезнь Альцгеймера от сосудистой (мультиинфарктной) деменции и других атрофических процессов позднего возраста (сенильная деменция, болезнь Пика и др.).

Необходимость в отграничении болезни Альцгеймера от **опухоли головного мозга** обычно возникает в том случае, если на ранних стадиях болезни преобладают те или иные корковые расстройства, опережающие по темпу прогрессивности нарушения мнестико-интеллектуальных функций. Например, в тех случаях, где при относительно неглубокой деменции нарушения речи (на определенном этапе течения болезни) достигают степени выраженного распада, а нарушения других высших корковых функций значительно отстают от них по прогрессивности и выявляются только при специальном нейропсихологическом исследовании. Или, наоборот, при нерезко выраженных речевых расстройствах и умеренном психоорганическом снижении обнаруживаются отчетливые нарушения письма, счета, чтения и агностические симптомы (т. е. речь идет о преимущественном поражении теменно-затылочных областей). Правильной диагностической квалификации в этих случаях помогает отсутствие общемозговых нарушений (головная боль, рвота, головокружение и др.) и локальных неврологических симптомов. Появление локальных неврологических симптомов и эпилептических припадков на этапе, предшествующем развитию деменции, или общемозговых симптомов, ставит диагноз болезни Альцгеймера под сомнение и требует обязательного проведения исследования глазного дна, электрофизиологического исследования, эхографии, рентгеновского исследования и т. п. для исключения объемного образования.

Гидроцефалическая деменция или нормотензивная гидроцефалия — наиболее хорошо известная курабельная деменция (своевременная операция шунтирования дает высокий терапевтический эффект и почти в половине случаев устраняет симптомы деменции), характеризуется триадой расстройств — постепенно прогрессирующей деменцией, нарушениями походки и недержанием мочи, которые в отличие от болезни Альцгеймера появляются на относительно ранних этапах заболевания. В отдельных случаях, однако, не все структурные компоненты «триады» бывают представлены равномерно. Мнестико-интеллектуальные нарушения при нормотензивной гидроцефалии обычно определяются нарушением запоминания и памяти на недавние события и нарушениями ориентировки, тогда как при болезни Альцгеймера нарушения памяти, как правило, носят более тотальный характер, нарушается не только запоминание и память, на недавние события, но и прошлые знания и опыт. В отличие от эмоциональной сохранности больных, страдающих болезнью Альцгеймера, больным с нормотензивной гидроцефалией свойственны равнодушие, эмоциональная тупость или расторможенность. Больные нормотензивной гидроцефалией не обнаруживают обычно нарушений праксиса и речи, а нарушения походки отличаются своеобразием (медленная, на негнущихся, широко расставленных ногах).

Необходимость в дифференцировании болезни Альцгеймера с эндогенной депрессией обычно возникает преимущественно на относительно ранней стадии болезни при неглубокой еще степени распада мнестико-интеллектуальных функций и эмоциональной сохранности больных, когда больные дают реакции тревоги и растерянности на происходящие с ними изменения или высказывают общие жалобы на утомляемость, затруднения в работе, трудности концентрации внимания, снижение активности. Особенно часто выраженные депрессивные реакции встречаются при так называемом «моноочаговом» типе начала болезни Альцгеймера и несколько реже — при «полиочаговом» и при «амнестическом» с психопатоподобными изменениями на инициальном этапе. Разграничение между болезнью Альцгеймера и «псевдодеменцией» при эндогенных депрессиях у больных пожилого возраста основываются на тщательном выяснении анамнестических данных и всесторонней оценке психического состояния больного и особенностей его динамики. В анамнезе больных эндогенной депрессией нередко выясняются предшествующие субдепрессивные эпизоды или необъяснимые периоды «плохого самочувствия». Кроме того, больные с депрессией обычно могут указать хронологический период или даже дату начала болезни, а при болезни Альцгеймера инициальные симптомы нарастают настолько медленно и мало заметно, что больные затрудняются датировать их начало. Сниженный аффект при «псевдодеменции» у депрессивных больных обычно стабилен, в то время как выраженность нарушений памяти и интеллектуальной деятельности может колебаться по интенсивности не только в течение более или менее длительного временного промежутка (недели, месяца), но даже в течение одного дня. В

противоположность этому при болезни Альцгеймера депрессивные расстройства, как правило, непостоянны и изменчивы, а нарушения познавательной деятельности стабильны и имеют тенденцию к медленному прогрессированию. Различается также отношение больных к своим интеллектуальным расстройствам. Если депрессивные больные тревожатся по этому поводу, склонны к самоупрекам и усиливают (по самооценке) тяжесть имеющихся у них нарушений интеллектуальной деятельности и собственной несостоятельности, то больные с болезнью Альцгеймера скрывают или преуменьшают их. Специальное исследование памяти и высших корковых функций с применением несложных нейропсихологических тестов (см. соответствующий раздел) позволяет обнаружить у больных болезнью Альцгеймера даже на ранней стадии заболевания описанные выше нарушения памяти (при «псевдодеменции» нарушения памяти касаются в основном недавних событий), а также нарушения зрительно-пространственной деятельности, элементы афатических или апрактических расстройств.

Необходимость разграничения болезни Альцгеймера с сосудистой (мультиинфарктной) деменцией возникает преимущественно при так называемых псевдоальцгеймеровских формах сосудистой деменции, сопровождающихся нарушениями высших корковых функций (афато-апракто-агностическими расстройствами). Правильной диагностической оценке в этих случаях помогает анализ объективных анамнестических данных. Информация об остром начале заболевания, о транзиторных нарушениях мозгового кровообращения с появлением преходящих неврологических расстройств или кратковременных эпизодов помрачения сознания, а также сведения о ступенеобразном нарастании деменции свидетельствуют о вероятном сосудистом генезе заболевания. Выявление очаговых неврологических симптомов повышает вероятность этого диагноза.

Для распознавания сосудистой (мультиинфарктной) деменции, сопровождающейся корковыми очаговыми расстройствами, и отграничения ее от болезни Альцгеймера полезно использование соответствующих шкал, разработанных зарубежными исследователями и широко применяемых за рубежом — ишемической шкалы Хачински и оценочной шкалы для диагностики болезни Альцгеймера, разработанной Густафсоном и Нильсоном (см. приложение). Оценка свыше 8 баллов по шкале Хачински свидетельствует о большой вероятности сосудистой этиологии деменции. Оценка свыше 5 баллов и особенно 8 баллов (в зависимости от продолжительности деменции) по шкале Густафсона и Нильсона говорит в пользу диагноза болезни Альцгеймера. Но наиболее существенную помощь в диагностике псевдо-альцгеймеровской формы сосудистой (мультиинфарктной) деменции оказывает исследование больного с помощью компьютерной томографии (для мультиинфарктной деменции характерно сочетание очаговых изменений плотности вещества головного мозга и нерезко выраженного диффузного расширения как желудочков, так и субарахноидальных пространств).

Необходимость разграничения болезни Альцгеймера с другими атрофическими процессами позднего возраста чаще всего возникает в отношении сенильной деменции и болезни Пика. О некоторых различиях в клинической картине болезни Альцгеймера и **сенильной деменции** уже упоминалось выше (диссоциация между выраженной амнезией и длительной сохранностью основных свойств личности и эмоциональной сферы, отсутствие характерного для картины сенильной деменции феномена «сдвига ситуации в прошлое» и «жизни в прошлом»). Наряду с указанными клиническими особенностями дифференциально-диагностическими критериями при отграничении болезни Альцгеймера от сенильной деменции служит появление симптомов поражения высших корковых функций (дисфазия, диспраксия, дисгнозия) уже на ранних этапах заболевания; при сенильной деменции эти феномены возникают, как правило, только на этапе с далеко зашедшей деменции и обычно не достигают степени тяжелого распада (неврологизации) корковых функций, характерного для болезни Альцгеймера. Распад речи при сенильной деменции обычно ограничивается амнестической и сенсорной афазией, не наблюдается распада моторной речи и речевых автоматизмов. Для сенильной деменции не характерен также грубый распад моторного праксиса и появление ряда свойственных конечным этапам болезни Альцгеймера неврологических расстройств (резкое повышение мышечного тонуса, оральные и хватательные рефлексy, миоклонии, эпилептические припадки и др.).

Отграничение болезни Альцгеймера от болезни **Пика**, также сопровождающейся нарушениями высших корковых функций и развитием тотальной деменции, основывается на определенных качественных различиях в структуре деменции и динамике ее развития. В отличие от болезни Альцгеймера, при болезни Пика уже на ранних этапах возникают глубокие личностные изменения с аспонтанностью и оскудением речевой и двигательной активности или с дурашливостью и расторможенностью, стереотипными формами деятельности. В то же время инструментальные функции интеллекта (память, внимание, ориентировка, счет и др.) остаются длительное время сохранными, хотя наиболее сложные стороны мыслительной деятельности (обобщение, абстрагирование, критика) нарушаются уже на начальном этапе развития болезни. Корковые очаговые расстройства также имеют определенные особенности.

Преобладают нарушения речи, которые представляют собой не только обязательные, но и ранние проявления болезни. Наблюдается постепенное обеднение речи, снижение речевой активности до «кажущейся немоты» и появление речевых стереотипии, «стоячих оборотов», которые на поздних этапах болезни представляют единственную форму речевой деятельности. Для поздних этапов болезни Пика характерно полное разрушение речевой функции (тотальная афазия), тогда как симптомы апраксии появляются довольно поздно и обычно не достигают степени тяжелого распада, характерного для болезни Альцгеймера. Неврологические симптомы (за исключением амимии и мутизма) обычно отсутствуют даже на отдаленной

стадии болезни Пика.

Дифференциальный диагноз с **хореей Гентингтона** приходится проводить при наличии в клинической картине деменции хореоподобных гиперкинезов. Однако при болезни Альцгеймера гиперкинезы возникают только на отдаленных этапах течения на фоне далеко зашедшей деменции и выраженных корковых очаговых расстройств, что не характерно для хорей Гентингтона.

Дополнительные методы исследования

Нейропсихологическое обследование

Применение комплекса нейропсихологических методик позволяет существенно расширить возможности выявления и оценки нарушений высших корковых функций, памяти и мыслительной деятельности у больных на относительно ранних этапах течения болезни. Ниже приводится описание несложных нейропсихологических методик, позволяющих выявить характерные для болезни Альцгеймера расстройства праксиса, гнозиса, оптико-пространственной деятельности, речи, чтения, письма, счета, памяти и оценить возможности выполнения интеллектуальных операций.

Исследование **праксиса** направлено на выявление дефекта как кинестетической (праксис позы), так и кинетической (динамический праксис) основы двигательного акта. Праксис позы исследуется поочередно на правой и левой руках и включает последовательное воспроизведение больными по зрительному образцу следующих положений пальцев: 1) соединить большой палец поочередно с указательным, средним, мизинцем; 2) сжать руку в кулак, оставив свободными указательный и средний (мизинец) пальцы. Динамический праксис также исследуется поочередно на обеих руках и включает воспроизведение больным по зрительному образцу трехэтапной программы: рука поочередно сжимается в кулак, ставится на стол ребром ладони и кладется ладонью вниз.

В праксисе позы основные трудности у больных с болезнью Альцгеймера вызывает переключение с одной позы на другую, а также выполнение наиболее сложных поз — соединение большого пальца и мизинца, противопоставление мизинца и указательного пальца. В динамическом праксисе больные пропускают среднее звено программы, сводя ее к двухэтапной.

Оптический гнозис исследуется в условиях последовательного предъявления больному реальных предметов (катушка, карандаш, ключ, часы и т. д.); цветных предметных изображений (яблоко, петух, ножницы, часы, телефон, ведро, очки, велосипед); контуров предметов, перечеркнутых линиями различной конфигурации; наложенных друг на друга контуров предметов.

При болезни Альцгеймера выявляются специфические парагнозии при узнавании предметных изображений (телефон больные принимают за часы, велосипед — за очки). При этом критика к ошибкам отсутствует. Узнавание перечеркнутых изображений обычно недоступно из-за того, что больному

трудно выделить фигуру из фона. Из наложенных изображений больные хуже узнают предметы, расположенные на заднем плане.

При исследовании **оптико-пространственной деятельности** наибольшее значение имеет оценка ее конструктивного компонента по выполнению больным задания нарисовать самостоятельно и по образцу простые геометрические фигуры, изображения дома, стола, куба, фигурки человека; а также сложить из спичек различные конструкции возрастающей сложности. Выполнение этих заданий вызывает отчетливые трудности у больных, даже находящихся на начальном этапе заболевания. Хуже всего больные справляются с рисованием пространственно ориентированных фигур (куб, стол), наличие образца незначительно улучшает выполнение задания.

Исследование **речи** состоит из последовательного повторения за врачом следующих заданий: 1) отдельных гласных и согласных букв; 2) слогов, включающих глухие и звонкие согласные, а также звуки с различной артикуляционной основой (ба-па, да-та, за-са, ра-ла, та-ка, ба-ма-па, да-ла-на); 3) сложных слов (электромонтер, паровозостроение, кораблекрушение и т. п.); 4) предьявляемых в обычном темпе скороговорок («сыворотка из-под простокваши», «от топота копыт пыль по полю летит», «шла Саша по шоссе...» и т. п.). Помимо этого фиксируются дефекты спонтанной речи больного и названия предметов и предметных изображений.

Повторная речь больных с болезнью Альцгеймера может страдать уже на уровне повторения отдельных слогов, но особенно отчетливый дефект наблюдается при воспроизведении сложных слов и скороговорок, причем первая часть их воспроизводится хорошо, а вторая — с парафазиями или неразборчиво. В спонтанной речи наблюдаются трудности, связанные с насильственным повторением начала слова (логоклонические «спотыкания»), парафазии (чаще литеральные) и амнестические западения. При назывании предметов выявляется амнестическая афазия. В исследовании **письма** следует включить написание нескольких коротких фраз под диктовку, не ограничиваясь заданием написать свою фамилию, имя, отчество. Написание фамилии, имени, отчества, как автохматизированное действие, удается больным лучше, чем письмо под диктовку, в котором наиболее часты пропуски букв (чаще согласных), недописывание окончаний слов, лишние штрихи в буквах.

При исследовании **чтения** используются отдельные слова разной степени сложности и текст короткого рассказа (желательно написанного крупным шрифтом). На ранних этапах болезни чтение отдельных, особенно часто встречающихся слов не вызывает у больных затруднений. При чтении текста возможны потери строки, искажение окончаний слов, пропуск конца строки.

Исследование **памяти** включает воспроизведение ряда из 5 слов (непосредственно и последовательно в течение 5 предьявлений), не содержащих ассоциативной связи друг с другом, и короткого рассказа, состоящего из 5—10 фраз. При исследовании памяти довольно рано

выявляется несостоятельность больных при непосредственном воспроизведении ряда из 5 слов, непродуктивность заучивания, значительное уменьшение объема воспроизведения (или даже невозможность воспроизведения) после включения в задание побочной деятельности (например, счета). В рассказе обычно воспроизводятся элементы первой его части.

Исследование **счета** целесообразно включить в исследование памяти, попросив больного воспроизвести заученные им после 5 повторений слова после нескольких счетных операций. Счетные операции, как правило, доступны в пределах автоматизированных действий таблицы умножения и отдельных операций на сложение и вычитание в пределах не более двух десятков. Как правило, задания в форме арифметических задач (даже элементарных) выполняются больным значительно хуже, чем сами входящие в их решение счетные операции.

Исследование **интеллектуальных операций** включает составление сюжетного рассказа по картинке и проверку понимания переносного смысла пословиц и метафор. При составлении рассказа по сюжетной картинке обычно отмечается фрагментарность восприятия (больные описывают отдельные персонажи и детали рисунка, не будучи в состоянии оценить ситуацию в целом). Понимание переносного смысла пословиц нарушается уже на ранних этапах болезни. Больные, как правило, оперируют конкретными категориями. Оценка метафор остается полностью или частично сохранной до стадии выраженной деменции.

При оценке результатов нейропсихологического обследования следует учитывать, что для синдрома нарушения высших психических функций при болезни Альцгеймера характерно сочетание всех трех его составляющих — нарушений памяти, интеллектуальных операций и тех или иных расстройств высших корковых функций (речи, праксиса, гнозиса и т. д.). Как уже говорилось, степень выраженности последних и начальной стадии болезни может варьировать в зависимости от структуры инициального синдрома.

Необходимо отметить, что описываемые нарушения на более отдаленных этапах заболевания сочетаются с изменениями в общем фоне развертывания психических процессов: грубой инертностью, сужением объема всех видов деятельности, трудностями включения в задание, низкой продуктивностью даже в условиях стимуляции. На этапе тяжелой деменции распад высших психических функций достигает такой степени, что больные не выполняют даже простейших инструкций.

Электрофизиологическое обследование

Для диагностических целей и контроля за функциональным состоянием ЦНС при болезни Альцгеймера применяют следующие электрофизиологические методы: электроэнцефалографию (ЭЭГ), анализ вызванных потенциалов (ВП) и уровня постоянного потенциала (УПП) головного мозга.

Исследование ЭЭГ

ЭЭГ — метод анализа суммарной колебательной электрической

активности головного мозга. При болезни Альцгеймера ЭЭГ позволяет выявить наличие поражения мозга и его локализацию, оценить степень нарушения функциональной активности нервной ткани.

Изменения ЭЭГ наблюдаются у 94% больных болезнью Альцгеймера и свидетельствуют о наличии диффузного поражения мозга. Отмечается прогрессирующая редукция нормальной ЭЭГ-ритмики: снижается частота альфа-активности и ее амплитуда, уменьшаются альфа- и бета-индексы. Исчезающие нормальные ритмы замещают патологические колебания — диффузная, чаще низкоамплитудная тета- и, в меньшей степени, дельта-активность. Характерны нарушения ЭЭГ, указывающие на поражение срединных структур мозга: разряды билатерально-синхронных тета-и дельта-волн. Иногда выявляется эпилептическая активность: пики, острые волны, комплексы пик-волна и острая волна—медленная волна. Нарушена реакция усвоения ритма при фотостимуляции. Выраженность патологических изменений (замедление ЭЭГ-ритмики) коррелирует со степенью деменции. Хотя нарушения ЭЭГ у больных имеют определенное сходство с изменениями, наблюдающимися при нормальном старении, более ранний возраст появления патологической активности при болезни Альцгеймера (у здоровых испытуемых изменения возникают после 60 лет) и большая степень нарушений позволяют отличить ЭЭГ при болезни Альцгеймера от нормы.

Изменения ЭЭГ при болезни Альцгеймера нозологически неспецифичны. Однако ряд особенностей ЭЭГ при разных видах деменции дает основание для предположительного суждения о характере слабоумливающего процесса. При болезни Пика ЭЭГ долгое время остается сохранной и ее изменения отстают по тяжести от клинических нарушений. При опухолях полушарий мозга, как правило, наблюдаются выраженные очаговые изменения ЭЭГ. При опухолях срединных структур мозга, расположенных супратенториально, регистрируются разряды билатерально-синхронных тета- и дельта-волн, которые могут выявляться и при болезни Альцгеймера. Различия, не всегда явные, заключаются в большей амплитуде или асимметрии этих волн при опухолях. При мультиинфаркт-ной деменции в ЭЭГ отмечаются изменения очагового характера. При хорее Гентингтона регистрируется низкоамплитудная (до 10 мкВ) ЭЭГ.

Исследование ВП

Для исследования ВП — ответов мозга на внешние раздражители — используется методика многократного суммирования участков ЭЭГ, следующих за подачей стимула, с помощью ЭВМ или специализированных усредняющих устройств. Изменения зрительных ВП на вспышку света выявляются у 83% больных. Отмечается повышение латентного периода промежуточных и поздних компонентов ВП, в частности волны P100; нарастание амплитуды промежуточных компонентов ВП, редукция поздних компонентов.

Позитивная волна P300 возникает при распознавании неожиданно возникающих сигнальных стимулов. Ее латентность повышена у 80% больных. Данная методика применима лишь при легких степенях деменции в

связи с необходимостью активного участия больных в процедуре обследования.

Исследование УПП

УПП представляет собой устойчивую разность потенциалов милливольтного диапазона, существующую между областями мозга и интегративно отражающую величину мембранного потенциала нервных и глиальных клеток. При болезни Альцгеймера отмечается нарушение нормальных регионарных различий УПП. Отклонения от нормы более выражены в височных областях.

Обследование методами нейротомографии (компьютерная томография)

Среди современных способов инструментального получения изображения структур головного мозга особую ценность представляют получившие широкое распространение в последние годы методы прижизненной нейротомографии, основанные на принципиально новой технологии, обозначаемой как компьютерная томография. Первоначально термин «компьютерная томография» (КТ) относился к способу получения изображения сечения исследуемого органа или системы с помощью рентгеновских лучей (рентгеновская КТ, или в настоящее время — просто КТ). С появлением других технологических приемов получения изображения церебральных образований, в которых также использовался метод КТ, термин «компьютерная томография» стал определять лишь принцип получения изображения независимо от физических основ метода. Этот подход стал применяться в томографии, основанной на эффекте ядерно-магнитного резонанса (ЯМР-томография), при изучении метаболизма в нервной ткани, мозгового кровотока и перфузии с помощью регистрации в виде сечений распределения интенсивности радиоактивного излучения после введения в организм изотонной метки. К последним методам относится однофотонная и позитронная эмиссионная томография (ОЭТ и ПЭТ). Каждый из перечисленных методов имеет свои достоинства и недостатки по сравнению с другими и ни один из них не может полностью заменить другой.

Рентгеновская КТ, интенсивно развивавшаяся в СССР в течение последнего десятилетия, оказалась особенно перспективной для диагностики ослабляющих процессов позднего возраста, при которых удается оценить не только степень отклонения от нормы ликворной системы, но и выявить локальные и распространенные повреждения мозгового вещества. Методология анализа компьютерных томограмм, полученных у больных с различными формами атрофических процессов, в том числе при болезни Альцгеймера, имеет некоторые особенности. Учитывая, что макроскопические изменения у этих больных характеризуются, как правило, церебральной атрофией разной степени распространенности и неодинаковой выраженности в разных анатомических регионах головного мозга, в первую очередь исследуются количественные параметры желудочковой системы и субарахноидального пространства. Измерение коэффициентов поглощения (КП), отклонения которых от нормальных величин отражает наличие

патологии собственно в нервной ткани, должно проводиться в различных областях мозга, причем отдельно по полушариям большого мозга и мозжечка, а также в сером и белом веществе.

Количественная оценка размеров желудочков мозга проводится с помощью следующих методов: 1) методы измерения линейных размеров (желудочковые индексы и абсолютные поперечные размеры всех отделов желудочковой системы); 2) планиметрические методы или методы измерения площадей желудочков и мозга на одном из выбранных срезов, позволяющие также получать вентрикуло-церебральные отношения; 3) методы подсчета объема боковых желудочков; показатели, отношения объема боковых желудочков к объему больших полушарий позволяют с высокой точностью устанавливать степень церебральной атрофии.

С целью получения представления о состоянии субарахноидального пространства больших полушарий используются следующие методы: 1) определение максимальной ширины сильвиевых щелей и межполушарной щели в передних ее отделах; 2) подсчет количества видимых на томограммах полушарных борозд на срезах выше тел боковых желудочков и максимальной ширины одной из них; 3) подсчет объема субарахноидального пространства. Для болезни Альцгеймера характерна совокупность следующих томографических параметров:

1) диффузное расширение желудочков и субарахноидальных пространств больших полушарий мозга;

2) максимальная выраженность показателей, характеризующих «центральную атрофию», т. е. увеличение желудочковых индексов передних рогов, центральных отделов желудочков и третьего желудочка, а также поперечных размеров различных отделов желудочковой системы (ширина правого и левого передних рогов на уровне середины головки хвостатого ядра, ширина центрального отдела правого и левого бокового желудочков на уровне медиального углубления, ширина третьего желудочка);

3) относительно меньшая выраженность показателей, характеризующих «корковую атрофию», т. е. увеличение размеров полушарных борозд (ширина задневерхних отделов сильвиевой борозды на уровне эпифиза, максимальная ширина передних отделов межполушарной щели, максимальная ширина одной из наиболее крупных борозд) и числа борозд по периферии двух смежных срезов, расположенных сразу над срезом с изображением желудочков;

4) изменения параметров плотности вещества мозга — уменьшение коэффициентов поглощения серого вещества (в области лентикулярного ядра) и белого вещества (в области семиовального центра).

Список использованной литературы и источников:

1. Болезнь Паркинсона - Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. Неврология и нейрохирургия: учебник. — 2016
2. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. — Москва: МЕДпресс-информ, 2017
3. <http://psycholekar.ru/psihicheskie-rasstroystva/bolezni-altsgeymera/nevrologiya-bolezni-altsgeymera.html>

Рецензия на реферат Григорьева Евгения Александровича по теме
«Болезнь Альцгеймера»

Вследствие высокой частоты заболевания и особой тяжести болезнь Альцгеймера становится важной медицинской и социально-экономической проблемой современного цивилизованного мира, и ее значение будет неуклонно возрастать по мере старения населения.

В работе выбрана актуальная тема, реферат соответствует всем требованиям оформления, хорошо структурирован. Информация соответствует последним исследованиям и данным статистики, в работе ординатор рассмотрел важные аспекты, касающиеся настоящего заболевания.

В целом работа раскрывает предложенную тему и может быть оценена положительно.

асс. Сурожко С.А. Сурб -