

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра психиатрии и наркологии с курсом ПО

Зав.кафедрой: д.м.н., доцент Березовская М.А.

Реферат
«Болезнь Альцгеймера»

Выполнила:
врач-ординатор
Нечаева И.С.

Проверил:
Д.м.н., доцент
Березовская М.А.



Рецензия

на реферат ординатора первого года обучения Нечаевой И.С. по дисциплине:
"психиатрия" на тему: «Болезнь Альцгеймера»

Работа Нечаевой И.С. от 2018 года актуальна. В данной работе полностью описаны клинические проявления болезни Альцгеймера. Содержание работы полностью соответствует заявленной теме. Реферат выполнен в соответствии с требованиями - по структуре и изложению. Работа принята и оценена положительно.

Оценка:

отлично

Проверил: заведующая кафедрой психиатрии и наркологии с курсом ПО, д.м.н.
Березовская М.А.

М.А. Березовская

Содержание:

3ст. - Рецензия.

4ст. - Инициальная стадия.

7ст. - Стадия умеренной деменции.

9ст. - Стадия тяжелой деменции.

11ст. - Список используемой литературы.

Болезнь Альцгеймера (пресенильная деменция альцгеймеровского типа) — первичная дегенеративная деменция, развивающаяся преимущественно в пресенильном возрасте, сопровождающаяся неуклонным прогрессированием нарушения памяти, интеллектуальной деятельности и высших корковых функций и приводящая к развитию тотального слабоумия с выраженными расстройствами высших корковых функций (речи, праксиса и оптико-пространственной деятельности) — афато-апракто-агностической деменций.

В соответствии с нейроморфологическими данными проспективного изучения контингента больных, прослеженных от стадии доклинических инициальных проявлений до стадии тяжелой деменции или конечного состояния, на раннем этапе болезни характерные для болезни Альцгеймера нейрогистологические изменения обнаруживаются только в гиппокампе миндалевидном ядре и примыкающих к ним базальных отделах коры височных долей. Стадия клинически выраженных проявлений болезни (умеренная деменция) характеризуется тяжелым поражением задневисочных и теменных отделов коры, а также задней части угловой извилины. На более позднем этапе (тяжелая деменция) в болезненный процесс вовлекаются и лобные отделы мозга [Bunn A., Gustafson L, 1976, 1993].

Клинические проявления. В преобладающем большинстве случаев (от 75 до 85 %) болезнь Альцгеймера начинается в возрасте 45—65 лет, однако возможно более раннее (около 40 лет) и более позднее (старше 65 лет) начало заболевания (10-15 % случаев). Средний возраст больных к началу заболевания варьирует по разным оценкам от 54 до 56 лет. Средняя продолжительность болезни составляет 8-10 лет, но возможно как затяжное (более 20 лет), так и катастрофическое течение болезни — от 2 до 4 лет [Штернберг Э. Я., 1967; Селезнева Н. Д., 1990; Wallin A. et al., 1994].

В течении заболевания традиционно выделяют 3 основные стадии: инициальную, стадию умеренной и тяжелой деменций [Штернберг Э. Я. 1967; Sjogren T. et al., 1952; Gustafson L., 1990]. В некоторых работах инициальная стадия подразделяется на этап доклинических проявлений, или сомнительной деменции, и этап мягкой деменции, а стадия тяжелой деменции — на этап собственно тяжелого и очень тяжелого (конечный этап) слабоумия [Селезнева Н. Д., 1990; Berg L., 1988].

Инициальная стадия характеризуется начальными признаками мнестико-интеллектуального снижения. На этом этапе обнаруживаются только часто повторяющаяся забывчивость, неполное воспроизведение событий, легкие затруднения в определении временных взаимоотношений и в мыслительных операциях (например, в определении сходства—различия), незначительное ухудшение социальной деятельности, в том числе профессиональной, при полной сохранности повседневного функционирования (возможно только некоторое снижение интеллектуальных интересов). Уже на этом этапе появляются легкие дисфазические нарушения либо элементы нарушений праксиса, легкие личностные изменения (по типу акцентуации или нивелировки личностных особенностей) и снижение психической активности. На этом этапе развития заболевания больным, как правило, удается скрывать или компенсировать имеющиеся у них расстройства.

На этапе мягкой деменции нарушения памяти становятся более отчетливыми (особенно на текущие события), появляются трудности в хронологической, а также в географической ориентировке. Возникают затруднения в мыслительных операциях, особенно в абстрактном мышлении, возможностях обобщения, суждения, сравнения. Нарушения мыслительной деятельности, как и выраженность мнестических расстройств, зависят от возраста больных к началу заболевания: при развитии заболевания около 60 лет и позднее имеется тенденция к более раннему их возникновению, а при более раннем начале заболевания расстройства памяти могут обнаруживаться вслед за другими симптомами,

например после характерологических изменений или после появления начальных корковых дисфункций.

Нарушения высших корковых функций (речи, праксиса, оптико-пространственной деятельности) достигают на этом этапе различной степени выраженности — от «прообразов» будущих корковых очаговых расстройств до более отчетливых нарушений корковых функций. По данным Н. Д. Селезневой (1990), начальные нарушения корковых функций на этапе мягкой деменции наблюдались у 93 % больных, причем примерно у 25 % из них выявлялись изолированные расстройства какой-либо корковой функции, чаще всего речи, а у остальных — признаки сочетанных корковых дисфункций (например, речи и оптико-пространственной деятельности или праксиса). У многих больных (75 %) на этом этапе обнаруживаются отчетливые изменения личности: чаще психопатоподобного типа в виде повышенной возбудимости, конфликтности, обидчивости, эгоцентризма, реже в форме нивелировки личностных особенностей, часто в сочетании с выраженным снижением активности и потребности в деятельности. Указанные симптомы на этапе мягкой деменции достигают такой степени выраженности, что это сказывается на способности больных справляться с профессиональными обязанностями или привычными видами социальной активности (хотя с посторонней помощью им это еще удастся). Легкие или более отчетливые нарушения обычно наблюдаются в наиболее сложных видах повседневной деятельности (покупки, оплата счетов, подготовка к приему гостей и т. п.), а также в реализации более сложных видов хобби и интеллектуальных интересов. Больные на этом этапе справляются с самообслуживанием, но нуждаются в некотором побуждении и контроле.

На инициальной стадии болезни Альцгеймера наряду с дефицитарной симптоматикой нередко наблюдаются продуктивные, главным образом аффективные или бредовые расстройства. Они выявляются примерно у 50 % больных [Штернберг Э. Я., 1967; Селезнева Н. Д., 1990]. Аффективные нарушения, чаще в виде хронического гипотимического аффекта, субдепрессивных реакций на собственную несостоятельность или психотравмирующую ситуацию в связи с болезнью наблюдаются на этой стадии более чем у 30 % больных. Нередко субдепрессивные симптомы сочетаются с тревогой, истероформными или ипохондрическими симптомами. Бредовые расстройства в виде эпизодических или протрагированных бредовых идей ущерба, воровства, реже — идей отношения, преследования или ревности выявляются на ранних этапах болезни примерно у 25 % больных. Примерно у такой же части больных, обычно при более раннем начале болезни, обнаруживаются церебрастенические симптомы в виде повышенной утомляемости и жалоб на головную боль.

Продолжительность инициальной стадии может варьировать от 15 до 20 лет. При этом существует обратная зависимость между длительностью этого начального периода болезни и возрастом больного к ее началу. Расхождение в средней продолжительности инициальной стадии при начале заболевания до 50 и после 60 лет составляет 7 лет.

Распознавание болезни на ее начальной стадии представляет значительные трудности, что объясняется нерезкой выраженностью когнитивных нарушений, в том числе корковых очаговых расстройств. Характерный синдром афато-апракто-агностической деменции еще не сформирован. У больных отмечается определенная степень сохранности социальной адаптации, а начальные проявления заболевания отличаются вариабельностью как по выраженности тех или иных когнитивных расстройств, так и по разнообразию их сочетаний. Вносят свой вклад в дифференциально-диагностические трудности и нередко присутствующие на этом этапе болезни продуктивные психопатологические расстройства. Вариабельность инициальных проявлений болезни послужила основанием для выделения различных ее вариантов. В. Favre (1941) выделял «псевдососудистый» вариант, С. Г. Жислин

(1960, 1965) —так называемый пресбиофренный вариант с длительным (многолетним) преобладанием амнестического синдрома.

Анализ особенностей инициальных проявлений и их корреляций с возрастом начала и темпом прогрессивности дальнейшего развития заболевания позволил выделить два основных типа инициального этапа болезни: так называемый очаговый и амнестический [Селезнева Н. Д., 1990]. Выделение этих вариантов основано на преобладании среди инициальных расстройств амнестических нарушений или корковых дисфункций. При очаговом типе начала болезни Альцгеймера, который встречается у большинства больных (64 %), возможно изолированное преобладание какой-либо одной корковой дисфункции («моноочаговый» вариант) или множественное поражение высших корковых функций («полиочаговый» вариант). Оба варианта очагового типа начала болезни встречаются приблизительно с равной частотой. При амнестическом типе начала заболевания, который встречается приблизительно у 1/3 больных, прогрессирование нарушений памяти значительно опережает развитие корковых очаговых расстройств. В зависимости от характера личностных изменений, обычно сопровождающих прогрессирование амнестических нарушений, выделены два варианта амнестического типа: с преобладанием психопатоподобных расстройств; с преобладанием нивелировки личностных особенностей и аспонтанности. Начало заболевания по амнестическому и моноочаговому типу характерно для более раннего (до 60 лет) дебюта болезни, а полиочаговый вариант чаще встречается при более позднем возрасте начала болезни.

На стадии клинически выраженных проявлений болезни (стадия умеренной деменции) преобладают признаки синдрома нарушений высших корковых функций, вызываемого поражением височно-теменных отделов головного мозга, т. е. симптомы дисмнезии, дисфазии, диспраксии и дисгнозии. Наряду с выраженными расстройствами памяти, касающимися как возможности приобретения новых знаний и запоминания текущих событий, так и воспроизведения прошлых знаний и опыта, у больных отмечаются нарушения ориентировки во времени, а часто и в окружающей обстановке, тяжелые нарушения собственно интеллекта (выраженное снижение уровня суждений, серьезные трудности в аналитико-синтетической деятельности), а также инструментальных его функций — речи, праксиса, гнозиса, оптико-пространственной деятельности. Перечисленные нарушения на этапе умеренной деменции достигают такой степени, что это не позволяет больным самостоятельно справляться с какими-либо профессиональными или общественными обязанностями. Они могут выполнять только простую рутинную работу по дому, их интересы крайне ограничены, им необходимы постоянная поддержка и помощь даже в таких видах самообслуживания, как одевание, личная гигиена и т. п.

На этом этапе появляются *различные неврологические симптомы*: повышение мышечного тонуса, единичные эпилептические припадки (абортивные и генерализованные), паркинсоноподобные расстройства (акинетически-гипертонические, амиостатические) или диссоциированные неврологические синдромы (скованность без ригидности, амимия без общего акинеза, изолированные расстройства походки), а также различные, чаще всего хореоподобные и миоклонические, гиперкинезы.

Тем не менее больные, как правило, длительно сохраняют основные личностные особенности, чувство измененности или собственной неполноценности и адекватное эмоциональное реагирование на болезнь. Даже при выраженном слабоумии и тяжелых корковых очаговых расстройствах, когда больные уже неспособны к какой-либо развернутой критической оценке своего состояния, они нередко со слезами на глазах жалуются, что «голова не работает», «памяти нет», проявляют своеобразную растерянность и дают аффективную реакцию на свою несостоятельность. На этапе умеренной деменции, помимо

встречающихся на более ранних стадиях болезни продуктивных расстройств (которые становятся все более фрагментарными), наблюдаются кратковременные психотические эпизоды экзогенного типа: состояния галлюцинаторной спутанности, делириозные эпизоды, а также состояния психомоторного возбуждения. Важно отметить, что такие психотические эпизоды обычно не сопровождают ухудшение соматического состояния (как это бывает при сенильной деменции). Они свидетельствуют об усилении прогрессивности заболевания.

Как показали длительные наблюдения, при болезни Альцгеймера формирование характерного для этой стадии заболевания синдрома афато-апракто-агностической деменции происходит по определенным закономерностям [Штернберг Э. Я., 1967]. Постепенный распад высших корковых функций (речи, праксиса, гнозиса, счета и др.), неразрывно связанный с развитием слабоумия, представляет собой наиболее характерную клиническую особенность болезни Альцгеймера.

Центральное место в клинической картине прогрессирующего слабоумия занимает *распад памяти, который следует закономерностям прогрессирующей амнезии, т. е.* распространяется от более сложных, позднее приобретенных и менее прочно закрепленных знаний и навыков к рано приобретенным, более организованным и автоматизированным. Как правило, амнестический синдром при болезни Альцгеймера относительно редко (и только в рудиментарной форме) сопровождается патологическим оживлением прошлого и характерным для сенильной деменции «сдвигом ситуации в прошлое», а конфабуляторная продукция бывает скудной или отсутствует.

Нарушение запоминания и возможности усвоения новых знаний и опыта в сочетании с прогрессирующим распадом прошлых запасов памяти являются тем фоном, на котором развиваются расстройства внимания, осмысливания и восприятия окружающего и начальные симптомы будущих корковых очаговых нарушений. Например, оптико-пространственные расстройства постепенно как бы «вырастают» из нарушений оптического внимания, неустойчивости зрительных установок и своеобразной рассеянности. Первоначально они проявляются нарушениями пространственной ориентировки в малознакомой местности, позднее в привычной местности и хорошо знакомой обстановке. На этапе умеренной деменции выражены расстройства зрительной ориентировки в окружающем пространстве и нарушения узнавания оптико-пространственных соотношений. В дальнейшем окружающее пространство как бы утрачивает для больных всякую структуру: они перестают узнавать расстояния, расположение предметов, направление и перспективу.

Аналогичным образом симптомы апраксии постепенно «вырастают» из относительно рано появляющихся нарушений привычных навыков — у окружающих возникает впечатление, что больные разучились выполнять привычную работу (например, шить, готовить и т. д.). Вначале эти нарушения непостоянны и касаются наиболее сложных действий, тогда как элементарные действия и автоматизированные формы деятельности остаются сохранными.

На этапе умеренной деменции эти симптомы обычно перерастают в стойкую апраксию, особенно в случаях с ранним появлением симптомов диспраксии. У таких больных наступает более выраженный распад деятельности, причем страдают не только план и последовательность действий, но и моторный компонент праксиса: больные выглядят не только бестолковыми и беспомощными, но и моторно неловкими. В отдельных случаях (чаще при «моноочаговом» варианте инициальных расстройств) нарушения моторных компонентов праксиса (в виде моторной неловкости) появляются раньше — уже на инициальном этапе болезни.

Речевые расстройства также в большинстве случаев развиваются в определенной последовательности — амнестически-афатические симптомы — как бы «вырастают» из отчетливо выраженного амнестического синдрома. Это касается не только амнестической

афазии (называния тех или иных предметов), но и начальных сенсорно-афатических симптомов и даже нарушений экспрессивной речи. Развитие нарушений импрессивной речи проходит ряд стадий ограниченного понимания: вначале нарушается понимание логико-грамматических конструкций при сохранности фонематического слуха и понимания отдельных слов. В дальнейшем развивается тотальная афазия, отличающаяся относительной редкостью парафазии и логореи, характерной для сенсорной афазии иного происхождения.

Распад экспрессивной речи проходит ряд этапов нарастающего оскудения речи — от обеднения словарного запаса, упрощения семантического и грамматического построения речи и затруднений в произнесении отдельных слов и слогов («спотыкания», «заминки») до типичных нарушений словообразования (дизартрии), речевых автоматизмов (логоклонии, полилалии) и эхολалических форм речи. Нарушения речевой функции часто сопровождаются повышением речевой активности вплоть до речевого возбуждения, реже — речевой аспонтанностью. Однако описанная последовательность распада речи не является единственно возможной. В некоторых случаях (обычно при «моноочаговом» типе инициальных расстройств) нарушения экспрессивной речи могут опережать нарушения импрессивной речи.

Расстройства чтения, письма и счета, наблюдающиеся при болезни Альцгеймера как проявления корковых очаговых расстройств, так же отличаются своеобразием клинических проявлений и характерными закономерностями своего развития. В частности, установлено раннее развитие расстройств письменной речи, сочетающееся с акалькулией, алексией, апраксией и разными формами нарушений оптико-пространственной деятельности. Примерно у 25 % больных нарушения письма опережают расстройства устной речи. В структуре аграфии большое место занимают нарушения оптико-пространственной деятельности: больной сначала перестает писать параллельно расположенными строками, располагает их косо или беспорядочно. Позднее искажается написание слов: слова пишутся неслитно, разрываются на слоги или отдельные буквы, они располагаются далеко друг от друга, на разной высоте, несколько букв пишется на одном и том же месте; при попытке копировать больные только обводят рисунок. Позднее возможность письма утрачивается полностью. В других случаях при тенденции к двигательным стереотипиям наблюдаются «стереотипии письма» (повторение одного и того же слова или буквы, размашистые круговые движения вместо письма) или стереотипные каракули с тенденцией к микрографии.

Для алексин, развивающейся при болезни Альцгеймера, характерны те же клинические особенности, что и для нарушений письменной речи. Нарушения чтения также нередко опережают афатические расстройства, отличаясь от них более быстрым темпом развития. Не всегда имеется и параллелизм с развитием аграфии. Иногда больные с тотальной афазией могут читать вслух, но чтение про себя, т. е. понимание прочитанного, уже невозможно. Некоторые больные читают вслух бегло и без ошибок (паралексий), хотя смысловое понимание чужой речи утрачено уже полностью. Иногда больные скорее угадывают текст, нежели его читают или читают по буквам, по слогам, не соединяя их в слова. Недостаток понимания при чтении вслух находит свое выражение в отсутствии смысловых ударений и пауз, а также адекватной речевой мелодии.

Нарушение счета (акалькулия) в некоторых случаях может быть ведущим расстройством в структуре корковых нарушений на начальных этапах развития болезни. В этих случаях, свидетельствующих о вовлечении в болезненный процесс теменно-затылочных отделов мозга, акалькулия сочетается с выраженной аграфией и так называемой агнозией пальцев рук [Снежневский А. В., 1949], т. е. утратой возможности правильно называть пальцы рук при сохранной способности показывать их по инструкции. Обычно расстройства счета развиваются в такой последовательности: раньше нарушаются операции деления и

умножения, позднее вычитания и в последнюю очередь сложения. При письменном счете рано утрачивается понимание условных арифметических знаков (раньше всего деления и умножения). В дальнейшем утрачивается понимание и абсолютной величины чисел и их количественных соотношений (больше—меньше).

Как показали результаты проспективного наблюдения больных, тип инициальных расстройств определяет темп прогрессивности болезненного процесса и особенности структуры синдрома на этапе умеренной деменции [Селезнева Н. Д., 1990]. В частности, на протяжении длительного периода развития деменции сохраняется определенное соотношение между выраженностью нарушений высших корковых функций и тяжестью мнестико-интеллектуальных расстройств. Так, при «амнестическом» типе начала болезни на стадии умеренной деменции наблюдается более выраженный темп прогрессирования мнестико-интеллектуального снижения по сравнению с нарастанием корковых очаговых расстройств; в структуре нарушений речи и праксиса преобладают амнестические компоненты. При «моноочаговом» типе инициальных расстройств на этапе умеренной деменции сохраняется опережающий темп распада высших корковых функций по сравнению с нарастанием расстройств памяти и интеллекта. Корковые очаговые расстройства уже на этом этапе отличаются тяжестью и тотальностью, т. е. в структуре афазии и апраксии нарушены как мнестический, так и моторный компоненты, рано выявляется неврологизация афатических, агностических и апрактических расстройств. При начале болезни по «полиочаговому» типу формирование структуры умеренной деменции может развиваться по разным сценариям: а) с относительно пропорциональным прогрессированием расстройств памяти, интеллекта и корковых дисфункций и б) с более быстрым распадом памяти и интеллекта по сравнению с развитием корковых очаговых расстройств. Формирование структуры умеренно выраженной деменции в соответствии с первым вариантом чаще встречается при начале болезни в более раннем возрасте, а второй тип развития характерен при появлении первых симптомов болезни в возрасте 60 лет и старше.

Стадия тяжелой деменции характеризуется крайне тяжелым распадом памяти. Больные сохраняют только скудные фрагменты запасов памяти, возможность ориентировки ограничивается фрагментарными представлениями о собственной личности. Суждения и какие-либо мыслительные операции становятся по существу недоступными больным, им необходима постоянная помощь даже в элементарном самообслуживании; у них нарушен самоконтроль за функцией тазовых органов. На завершающем этапе тяжелой деменции (т. е. конечном этапе) наступает тотальный распад памяти, интеллекта и всей психической деятельности больного.

Апраксия на этом этапе может достигать степени полного распада способности к организованному и адекватному действию, хотя существует значительная вариабельность ее тяжести и тотальности. В случае тотальной апраксии речь идет о своеобразном распаде моторики: больные не могут выполнять какие-либо законченные, плавные, целенаправленные движения. Преобладают либо простейшие ритмичные и итеративные (т. е. чисто неврологические) типы движений, нередко сочетающиеся со стереотипиями (потирание рук, поглаживание халата, хлопанье в ладоши, потирание стола и др.). При этом утрачивается возможность выполнения даже элементарных, автоматизированных двигательных актов, когда больные не могут подниматься по лестнице, ходить или садиться. Они стоят в какой-то неловкой, неестественной позе, толкутся на месте, садятся боком, иногда рядом со стулом, иногда как бы застывают над стулом, не зная, как сесть, и т. д. Агнозия также достигает своей крайней степени — больные перестают не только узнавать окружающих или определять какие-либо предметные пространственные отношения, но даже и различать направление, откуда слышится обращенная к ним речь, не фиксируют взгляда на

предметах даже при настойчивом побуждении извне, не узнают своего изображения в зеркале (симптом зеркала).

Распад речи сопровождается различными по степени выраженности переходами к тотальной сенсорной афазии и своеобразным распадом экспрессивной речи с преобладанием нарушений словообразования и различных речевых автоматизмов. В особенно тяжелых случаях развивается картина насильственного говорения (а иногда насильственного пения), состоящего из вербигераций, однообразных и монотонных повторений отдельных слов или осколков слов. Нередко оно сочетается с насильственными движениями, амиостатическими симптомами, оральными и хватательными автоматизмами и другими подкорковыми неврологическими расстройствами.

На этом заключительном этапе болезни, т. е. в конечном, или исходном, состоянии распад всех высших корковых функций достигает тотальной степени. Столь тяжелое разрушение психической деятельности редко встречается при других атрофических процессах, в том числе при болезни Пика или хорее Гентингтона [Штернберг Э. Я., 1967]. На этом этапе появляются такие неврологические расстройства, как развитие вынужденной («эмбриональной») позы, контрактур, множественные насильственные двигательные феномены, автоматизмы и примитивные рефлексy, насильственные гримасы плача и смеха, нередко эпилептические припадки. Одновременно, как правило, развиваются выраженные общесоматические изменения: похудение, достигающее до кахексии, крайнее одряхление, булимия, эндокринные расстройства (например, маскулинизация у женщин).

Список использованной литературы:

1. «Психиатрия. Руководство для врачей и студентов» В.А. Гиляровский
2. «Психиатрия: Национальное руководство» Т.Б. Дмитриева, В.Н. Краснова, Н.Г. Незнанов.
3. «Эндогенно-органические психические заболевания» А.С. Тиганов.